# BULLETIN

de la

## Société des Sciences Médicales du Grand-Duché de Luxembourg

Chirurgie pédiatrique

## Numéro spécial

1987 — 124e année

# A l'occasion du XX$^{e}$ anniversaire de la Clinique pédiatrique de Luxembourg

**1966 - 1986**

**Chirurgie pédiatrique**

édité par

ALFRED J. LAMESCH

Corresponding Member of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics

en collaboration avec

le Ministère de la Santé
le Ministère des Finances - Fonds Culturel National
le Ministère des Affaires Culturelles
le Ministère de l'Education Nationale et de la Jeunesse
le Ministère de la Famille, du Logement Social et de la Solidarité Sociale

Les reproductions en couleur des oeuvres d'art et d'une partie de la documentation scientifique ont été possibles grâce aux dons généreux de

— Centralmarketing S.à r.l. Luxembourg,
produits laitiers LUXLAIT®
— Comptoir Pharmaceutique Luxembourgeois S.A.
— Deutsche Bank Compagnie Financière, Luxembourg
— Fondation Henry J. et Erna D. Leir, Luxembourg
— IBM Belgium
— Immuno Pharmaceutica, Bruxelles
— Dr. Madaus Arzneimittel, Köln
— Nestlé, Bruxelles
— Philips Luxembourg Professional Systems S.A.
— Siemens S.A., Luxembourg

«... Si tu sais méditer, observer et connaître,
Sans jamais devenir sceptique ou destructeur;
Rêver, mais sans laisser ton rêve être ton maître,
Penser sans n'être qu'un penseur; ...»

«If»

par
Rudyard Kipling
traduction d'André Maurois
de l'Académie Française

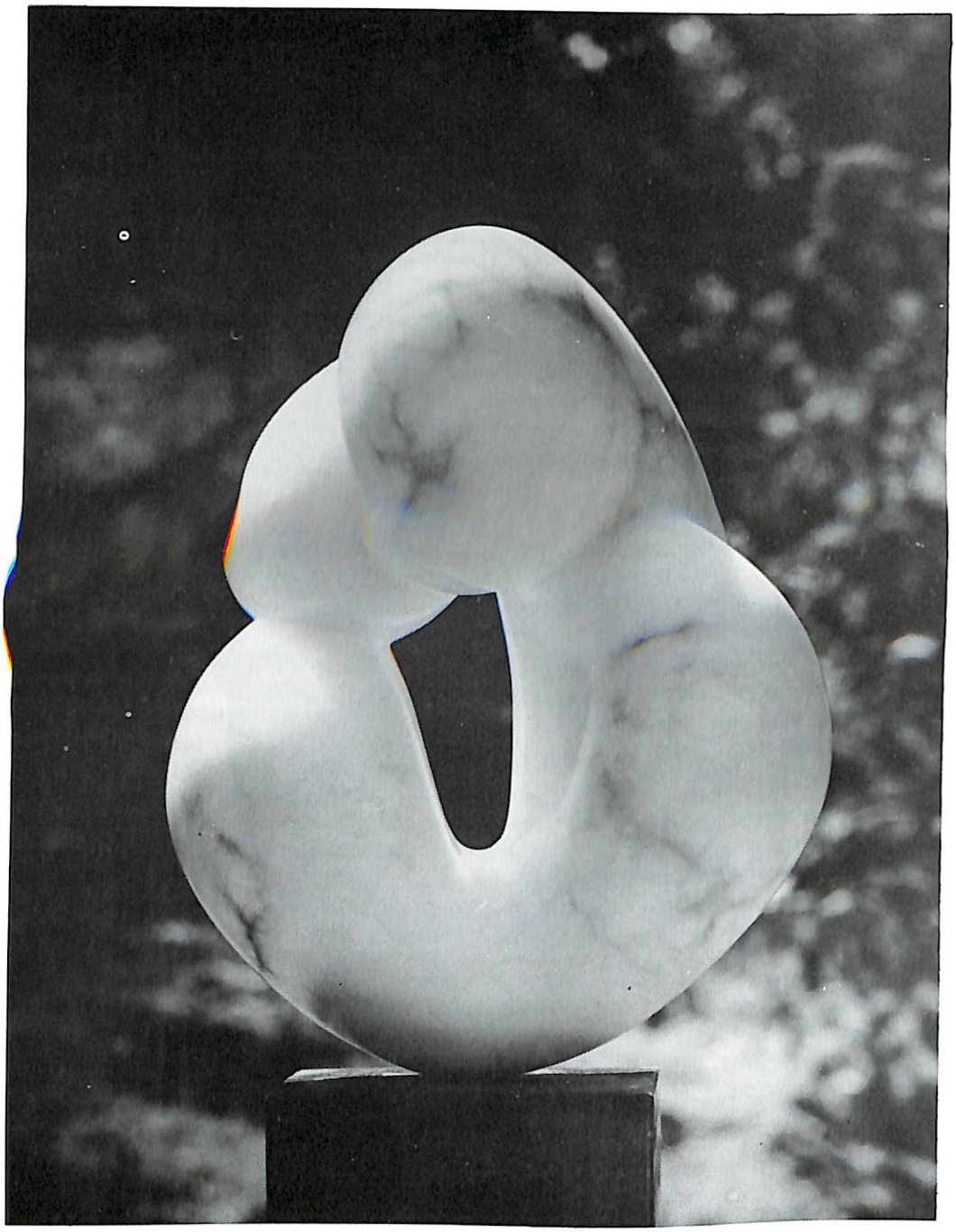
Nous remercions très chaleureusement tous les donateurs qui ont contribué à la réalisation de cette brochure de commémoration:

— Banque Générale du Luxembourg
— Banque Internationale à Luxembourg
— Bayer Belgium, Bruxelles
— Caisse d'Epargne de l'Etat, Luxembourg
— Crédit d'Alsace et de Lorraine, Luxembourg
— Ethicon, Chirurgisches Nahtmaterial, Hamburg-Norderstedt
— Hanff Frères, Luxembourg
— Hospilux, Luxembourg
— Humana-Milchwerke, Münster/Westfalen
— ICI-Pharma Belgium, Destelbergen
— Imprimerie Saint-Paul, Luxembourg
— Janssen Pharmaceutica, Beerse-Belgique
— Kredietbank Luxembourg
— La Luxembourgeoise S.A. d'Assurances, Luxembourg
— Lecuit, Instruments Chirurgicaux, Howald
— Medirel, Luxembourg
— Meditec J. Heckmanns, Itzig
— Papyrus, Papiers en gros, Bertrange
— Prophac, Produits Pharmaceutiques, Luxembourg
— Reprolux, Luxembourg
— Republic National Bank of New York S.A., Luxembourg
— Berl & Cie, Meubles Métalliques, Luxembourg
— Promoculture, Librairie, Luxembourg
— Air Liquide, Luxembourg



*Un enfant bien portant*
*est un enfant heureux*

Photo Marcel Schroeder



**Lucien Wercollier** Maternité, 1974

# Avant-Propos

A l'occasion du XX$^{e}$ anniversaire de notre Clinique pédiatrique, élément important du complexe structurel de l'actuel Centre hospitalier de Luxembourg, je tiens à remercier les responsables de la Société des sciences médicales d'avoir bien voulu prêter leur bulletin comme plate-forme pour un volume spécial commémorant cette festivité.

Aussi le ministre de la Santé félicite-t-il toutes celles et tous ceux qui, au fil des années, ont contribué par leur engagement professionnel, humanitaire et politique à l'essor et à la qualité des soins de notre clinique qui, quoi qu'on en dise, restera un département à vocation nationale.

En passant en revue la liste des auteurs étrangers qui ont apporté leur collaboration au présent volume ainsi que les sujets y abordés, je ne peux qu'exprimer ma fierté et ma satisfaction à l'égard de la haute qualité scientifique recherchée.

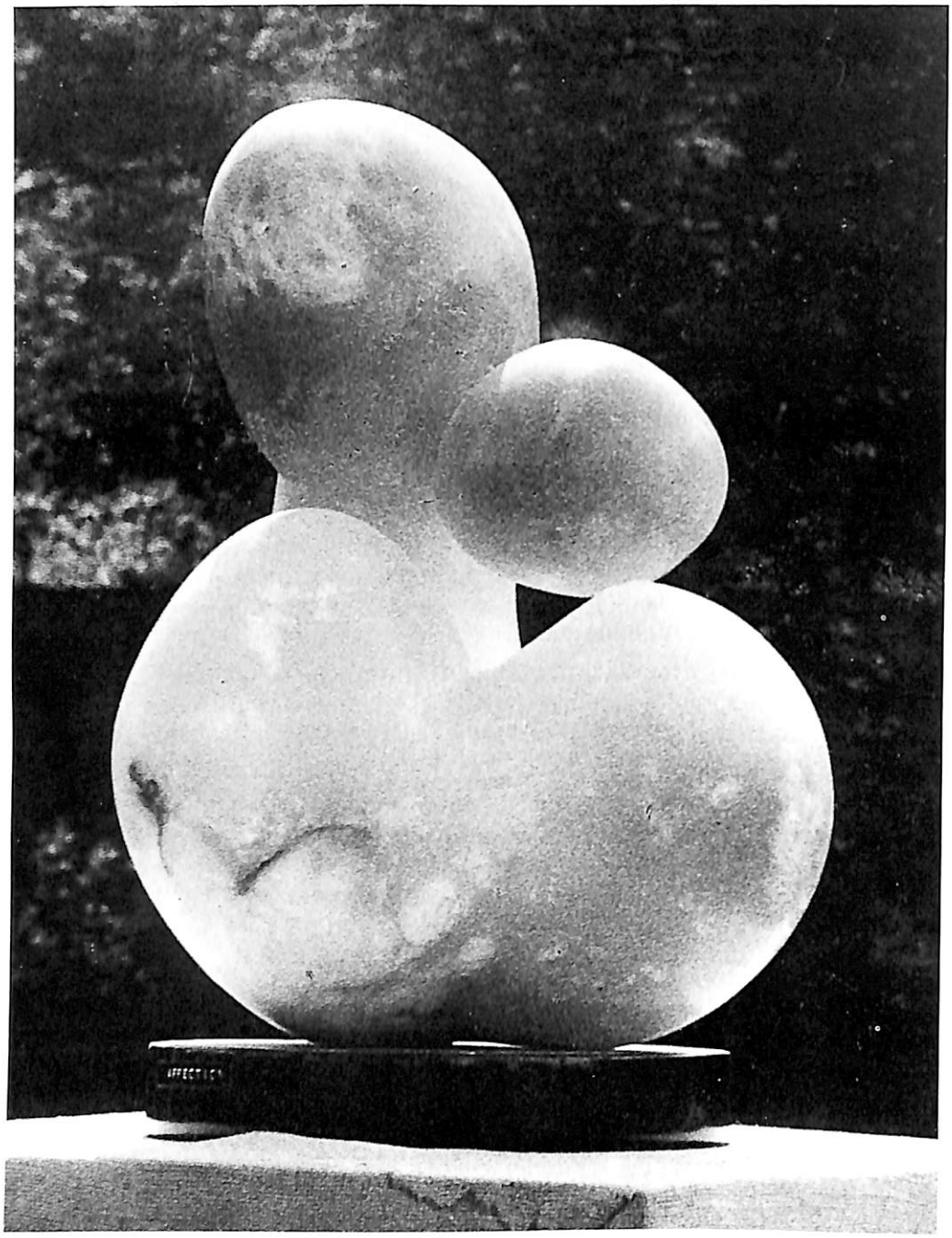
Ayant été appelé à écrire quelques mots en guise d'introduction, je me limiterai à constater que notre Clinique pédiatrique, dans sa conception actuelle, ne prodigue pas seulement tous les soins médicaux et de santé requis mais que les responsables, par l'organisation interne, sont soucieux d'éviter aux petits patients des hospitalisations purement «cliniques» en intégrant dans le séjour d'autres aspects psychologiques, psycho-familiaux et pédagogiques.

L'enfance, cette période magique et mythique, mais aussi cette période fondamentale pour l'individu et sa société, mérite tous nos efforts et nos soucis, sans quoi on risque de tout perdre alors qu'on a intérêt à tout y gagner.

La reproduction d'oeuvres d'art d'artistes renommés luxembourgeois fait preuve de la recherche d'une synthèse entre le sujet – l'enfance –, les sciences y relatives, – la médecine et la psychopédagogie – et l'art comme expression primaire de la vie.

Je souhaite plein succès aux artistes, aux auteurs et aux responsables du présent volume et qu'il garde toute son actualité lorsque nous serons appelés à nous souvenir de cet anniversaire.

Benny Berg
Ministre de la Santé



**Lucien Wercollier** Affection, 1978

# Introduction

Inaugurée le 1er septembre 1966, la Clinique pédiatrique de Luxembourg - Fondation Grande-Duchesse Joséphine-Charlotte - Grand-Duc Jean - fête son XXe anniversaire. C'est le moment de ralentir le pas, de jeter un regard en arrière, de faire le bilan, de réfléchir sur l'avenir.

Le professeur Henri Metz, président, et les membres du Conseil d'Administration de la Société des Sciences Médicales du Grand-Duché de Luxembourg nous ont donné l'occasion d'éditer ce numéro spécial du Bulletin de la Société. Nous apprécions beaucoup l'intérêt que la Société porte à la chirurgie des enfants.

De nombreux collègues et amis d'Europe et des Etats-Unis d'Amérique ont accepté de participer à la commémoration de cet anniversaire par des contributions scientifiques. Qu'ils trouvent ici le témoignage de notre reconnaissance et de notre amitié.

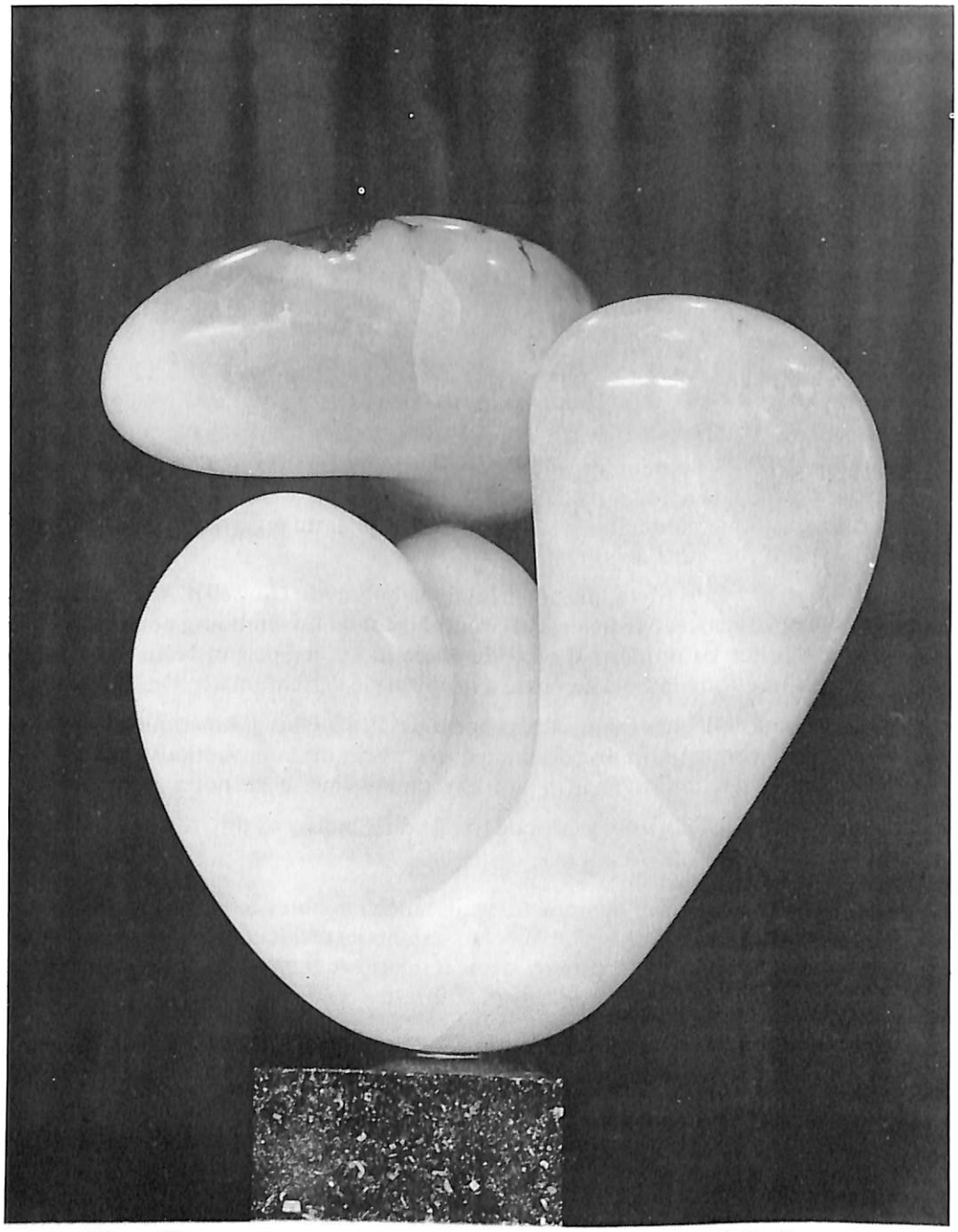
I wish to acknowledge my gratitude to all contributors to this volume.

Merci. Danke schön. Thank you very much.

C'est aussi et avant tout le moment de dire merci à toutes celles et à tous ceux qui pendant 20 ans ont contribué à prodiguer aux enfants les meilleurs soins possibles. Nous remercions les résidents, candidats-résidents et internes qui ont travaillé dans le service; nous remercions les confrères pédiatres et praticiens de leur collaboration. Nous exprimons toute notre gratitude à nos infirmières qui ont toujours fait preuve de conscience professionnelle et d'un profond attachement à nos petits patients. Sans leur dévouement les enfants malades se sentiraient bien seuls dans leur clinique.

Enfin, nous remercions bien vivement Monsieur Jean Breser de l'Imprimerie Saint-Paul pour le soin et l'art qu'il a apportés à la réalisation de ce volume d'anniversaire.

Alfred Lamesch



**Lucien Wercollier** Attachement, 1978

# Liste des Auteurs

Bonnie L. Beaver, M.D., Chief Resident in Pediatric Surgery, Johns Hopkins Regional Trauma Center for Children, Baltimore

Marcel Bettex, professeur de chirurgie pédiatrique à l'Université de Berne, chef du service de chirurgie pédiatrique, Hôpital de l'Ile, Berne

Martin Burdelski, Privat-Dozent Dr. med., Kinderklinik der Medizinischen Hochschule Hannover, Hannover

Michel Carcassonne, professeur de chirurgie pédiatrique, directeur de la Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie de l'Hôpital des Enfants, Centre Hospitalier Régional et Universitaire de la Timone, Marseille

Salomon Cohen, docteur en médecine, Paris, ancien interne du service de chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalier de Luxembourg (1980-1981)

André Collard, docteur en médecine, interne du service de chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalier de Luxembourg

Camille Conter, docteur en médecine, médecin spécialiste en pédiatrie, Pétange/ Luxembourg

Mario Dicato, professeur agrégé, chef du service d'hématologie-cancérologie du Centre Hospitalier de Luxembourg

Jean Diebold, professeur d'anatomie pathologique, ancien Doyen de la Faculté de Médecine Broussais-Hôtel-Dieu Paris, directeur du Laboratoire «Jacques Delarue» du Service Central d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques, Hôtel-Dieu, Paris

Nicole Dopchie, pédopsychiatre, professeur ordinaire, chef de clinique - Service Médico-Psychologique, Hôpital Saint-Pierre, Université Libre de Bruxelles

Eric W. Fonkalsrud, M.D., Professor and Chief of Pediatric Surgery, University of California, Los Angeles, School of Medicine, Vice-Chairman, Department of Surgery, Los Angeles

W. Geissler, Dr. med., Chirurgische Abteilung des Mautner Markhof'schen Kinderspitals der Stadt Wien

K. Ghandour, M.D., Neonatal Surgical Unit, Hospital for Sick Children, London

Jay L. Grosfeld, M.D., Lafayette F. Page Professor and Chairman, Department of Surgery, Indiana University School of Medicine, Surgeon-in-Chief, James Whitcomb Riley Hospital for Children, Indianapolis

M. Hall, docteur en médecine, Hôpital Universitaire d'Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles, Bruxelles

J. Alex Haller JR., M.D., Robert Garrett Professor of Pediatric Surgery, Johns Hopkins Regional Trauma Center for Children, Baltimore

Robert Hemmer, docteur en médecine, chef du département des maladies infectieuses et du Laboratoire de microbiologie du Centre Hospitalier de Luxembourg

Josef Holzki, Dr. med., Facharzt für Kinderanästhesie und Intensivmedizin, Chefarzt der Anästhesie-Abteilung des Kinderkrankenhauses der Stadt Köln, Akademisches Lehrkrankenhaus, Köln, ehemaliger Chefarzt der Anästhesie-Abteilung der Kinderklinik St. Katharinen Trier

L. Hooghe, docteur en médecine, Hôpital Universitaire d'Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles, Bruxelles

F. Janssen, docteur en médecine, Hôpital Universitaire d'Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles, Bruxelles

N. Josso, docteur en médecine, directeur de l'Unité INSERM, Génétique Médicale, Hôpital des Enfants-Malades, Paris

E. Kiely, M.D., Neonatal Surgical Unit, Hospital for Sick Children, London

Paul Kinnaert, chargé de cours à l'Université Libre de Bruxelles, Hôpital Universitaire d'Enfants Reine Fabiola et cliniques universitaires de Bruxelles, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles, Bruxelles

Marianne Klees, psychologue, unité de psycho-pédiatrie, Hôpital Universitaire d'Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles, Bruxelles

I. Klos, Dr. med., Chirurgische Abteilung des Mautner Markhof'schen Kinderspitals der Stadt Wien

Alfred J. Lamesch, FACS, professeur à l'Université Libre de Bruxelles, chef du service de chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalier de Luxembourg

Wolfgang A. Maier, Prof. Dr. med., Präsident der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie, Direktor der Kinderchirurgischen Klinik des Städtischen Klinikums Karlsruhe – Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Freiburg –, Karlsruhe

Paul Mitrofanoff, professeur de chirurgie infantile, chirurgien des hôpitaux, Clinique Chirurgicale Infantile, Centre Hospitalier Régional & Universitaire de Rouen

M. Mohr, docteur en médecine, Institut d'Anatomo-Pathologie, Faculté de Médecine de Strasbourg, Strasbourg

Jan C. Molenaar, Professor of Pediatric Surgery, Chief of the Department of Pediatric Surgery, Sophia Children's Hospital, University Hospital Rotterdam

Pierre Mollard, professeur de chirurgie pédiatrique, Université de Lyon, Service d'Urologie, Hôpital Debrousse, Lyon

Robert Morger, Dr. med., Chefarzt der Kinderchirurgischen Klinik St. Gallen, St. Gallen

Claire Nihoul-Fekete, professeur à la Faculté de Médecine, Chirurgien des hôpitaux de Paris, Clinique chirurgicale infantile, Hôpital des Enfants Malades, Paris

H. Homewood Nixon, MA, MB, BChir., FRCS, FACS (Hon.)., FAAP (Hon.), Honorary Consulting Surgeon, Hospital for Sick Children, London, and St. Mary's Hospital, Paddington, Great Britain

Irene Oesch, docteur en médecine, privat-docent, service universitaire de chirurgie pédiatrique, Hôpital de l'Ile, Berne

Rudolf Pichlmayr, Prof. Dr. med., Leiter der Klinik für Abdominal- und Transplantationschirurgie und Professor an der Medizinischen Hochschule Hannover

Georges Primo, professeur à l'Université Libre de Bruxelles, chef du département de chirurgie cardiaque, Université Libre de Bruxelles, Bruxelles

John G. Raffensperger, MD, FACS, Professor of Pediatric Surgery, Northwestern University, Surgeon-in-Chief, Department of Surgery, The Children's Memorial Hospital, Chicago

Alice M.C. Ribbink-Goslinga, Department of Pediatric Surgery, Erasmus University Medical School, Honorary Secretary International Society for the History of Pediatric Surgery, Rotterdam

Frank Rush, chirurgien, Hôpital Gailly/Belgique, ancien candidat-résident du service de chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalier de Luxembourg (1980-1982)

Alois F. Schärli, Prof. Dr. med., Chefarzt der kinderchirurgischen Abteilung der Kinderklinik, Luzern

Lewis Spitz, MD, PhD, Nuffield Professor of Pediatric Surgery, Department of Pediatric Surgery, Institute of Child Health, University of London, and Neonatal Surgical Unit, The Hospital for Sick Children, London

Dennis W. Vane, MD, Assistant Professor of Pediatric Surgery, Section of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Indiana University Medical Center, Indianapolis

Peter Wurnig, Prof. Dr. med., Primarius der Chirurgischen Abteilung des Mautner Markhof'schen Kinderspitals der Stadt Wien

Erich Zapp, Prof. Dr. med., ehemaliger Leitender Arzt der Pädiatrischen Abteilung der St.-Elisabeth-Klinik Saarlouis

**ROGER BERTEMES**

Né le 4 juillet 1927 à Boevange/Clervaux.
Artiste-peintre à Luxembourg.

**JOSEPH KUTTER**

Né le 12 février 1894 à Luxembourg.
Formation académique aux Ecoles des Beaux-Arts de Strasbourg, Munich et Cologne de 1911 à 1917. Artiste-peintre indépendant à Munich jusqu'en 1924. En 1930 Kutter s'établit définitivement à Luxembourg où il est décédé le 6 janvier 1941.

**JOSEPH PROBST**

Né le 18 novembre 1911 à Vianden.
Artiste-peintre à Junglinster.

**ANTOINE STEVENS II**

Fils d'Antoine Stevens I, peintre originaire de Malines.
Les dates de naissance et de décès sont inconnues.

**AUGUSTE TREMONT**

Né à Luxembourg le 30 décembre 1892.
Formation: Ecole Nationale des Arts Décoratifs de Paris, Ecole Nationale des Beaux-Arts de Paris, dans l'atelier de Gabriel Ferrier (1847-1914), Prix de Rome de peinture en 1872, portraitiste, dans l'atelier de François Flameng (1856-1923), peintre d'histoire et portraitiste.
Décédé à Luxembourg le 23 octobre 1980.
La toile «Le Gamin de Paris» est le portrait du fils de la concierge du n° 37 de la rue Lhomond, Paris, V$^{e}$

**LUCIEN WERCOLLIER**

Né le 26 juillet 1908 à Luxembourg.
Sculpteur, Luxembourg.

* * *

Nous remercions très chaleureusement Monsieur **Marcel Schroeder** pour la reproduction photographique des tableaux.

# Table des Matières

**I. DE LA CHIRURGIE PEDIATRIQUE** ..... 19

Alice M.C. Ribbink-Goslinga, Jan C. Molenaar:
Paediatric Surgery, Past, Present, and Future ..... 21

John G. Raffensperger:
Hirschsprung's Disease: A Historical Review ..... 31

Wolfgang A. Maier:
Zum gegenwärtigen Stand der Entwicklung der Kinderchirurgie in der Europäischen Gemeinschaft ..... 37

**II. PSYCHOLOGIE DE L'ENFANT HOSPITALISE** ..... 43

Nicole Dopchie:
L'enfant à l'hôpital ..... 45

Marianne Klees:
L'hôpital d'enfants — considérations psychologiques ..... 50

**III. ANESTHESIE** ..... 57

Josef Holzki:
Anästhesie im Neugeborenen- und Kleinkindesalter ..... 59

**IV. TRANSPLANTATION D'ORGANES** ..... 65

Georges Primo:
La transplantation d'organes, une réalité de la médecine moderne ... 67

Martin Burdelski, Rudolf Pichlmayr:
Lebertransplantation im Kindesalter.
Indikationen, Ergebnisse ..... 76

P. Kinnaert, M. Hall, L. Hooghe et F. Janssen:
La transplantation rénale chez l'enfant ..... 86

**V. PATHOLOGIE DU THORAX** ..... 91

W. Geissler, I. Klos, P. Wurnig:
Bronchusstenosen im Säuglings- und Kindesalter ..... 93

L. Spitz, K. Ghandour, E. Kiely:
The Management of Oesophageal Atresia ..... 102

**VI. PATHOLOGIE DU DIAPHRAGME** ..... 107

M. Bettex, I. Oesch:
Hernie hiatale et reflux gastro-oesophagien ..... 109

A.J. Lamesch, E. Zapp, M. Dicato:
Eventration partielle du diaphragme ..... 116

**VII. PATHOLOGIE DE L'ABDOMEN** ..... 121

Alfred J. Lamesch:
L'invagination intestinale aiguë du nourrisson.
Problèmes diagnostiques et thérapeutiques ..... 123

S. Cohen et A.J. Lamesch:
Anomalies de rotation et de fixation de l'anse
intestinale primitive ..... 131

H.H. Nixon:
Inflammatory Bowel Diseases with Onset Before Puberty ..... 152

Eric W. Fonkalsrud:
The Endorectal Ileal Pullthrough Operation with
Ileal Reservoir, in Pediatric Surgery ..... 157

Alois F. Schärli:
Operative Korrektur anorektaler Agenesien.
Stand der Kunst ..... 162

**FOIE, VOIES BILIAIRES, RATE** ..... 171

Michel Carcassonne:
Traitement de l'hypertension portale de cause extra-hépatique
chez l'enfant. 30 ans d'expérience ..... 173

**CONCEPTIONS MODERNES EN CHIRURGIE DE LA RATE** ..... 177

**A. Etudes expérimentales:**

F. Rush, J. Diebold, A.J. Lamesch:
La cicatrisation du tissu splénique après chirurgie réparatrice.
Etude expérimentale sur le rat ..... 179

F. Rush, J. Diebold, R. Hemmer, A.J. Lamesch:
L'autotransplantation de la rate. Histologie et rôle anti-infectieux du
tissu splénique transplanté. Etude expérimentale chez le rat ..... 184

**B. Attitude clinique:**

Alfred J. Lamesch:
La chirurgie de la rate en 1986 ..... 186

**VIII. ONCOLOGIE** ..... 195

Dennis W. Vane, Jay L. Grosfeld:
Solid Malignant Tumors in Children:
An Experience with 506 Cases ..... 197

**IX. APPAREIL URO-GENITAL** ..... 217

Paul Mitrofanoff:

La vessie neurologique de l'enfant. Etat actuel de nos connaissances et traitement par cystostomie continente trans-appendiculaire ..... 219

Pierre Mollard:

Reconstruction vésicale et urétrale pour exstrophie vésicale ..... 225

A. Collard, A.J. Lamesch:

La plastie antireflux de Cohen - A propos d'une série de 237 opérations ..... 231

C. Nihoul-Fékété, N. Josso:

Intersexualité, les clés du diagnostic et de la décision du sexe d'élevage dans les premiers jours de la vie ..... 244

**X. TRAUMATOLOGIE** ..... 251

Bonnie L. Beaver, J. Alex Haller, Jr.:

Recent Experience in the Management of Life-Threatening Injuries in a Regional Pediatric Trauma Center ..... 253

Robert Morger:

Verbrennungen und Verbrühungen bei Kindern ..... 260

Alfred J. Lamesch:

Les abdomens aigus post-traumatiques chez l'enfant ..... 264

A.J. Lamesch, C. Conter, M. Mohr:

La fracture du crâne à écartement progressif du petit enfant ..... 276

**XI. MICROCHIRURGIE** ..... 289

Alfred J. Lamesch:

Pediatric Microsurgery ..... 291



**Auguste Trémont** Le Gamin de Paris, 1920



**Joseph Probst** Mère et Enfant, 1949

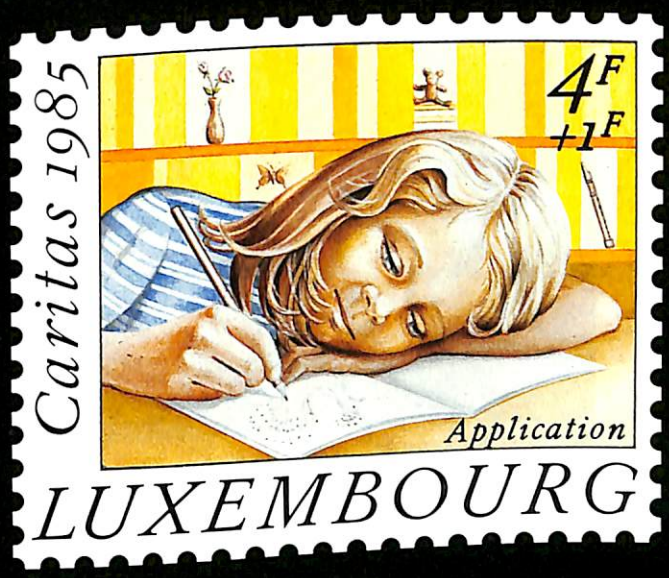


**Joseph Kutter** Le Cheval de Bois, 1937




**Roger Bertemes** Enfance retrouvée, 1985







numéro d'autorisation
«PT LU A39»

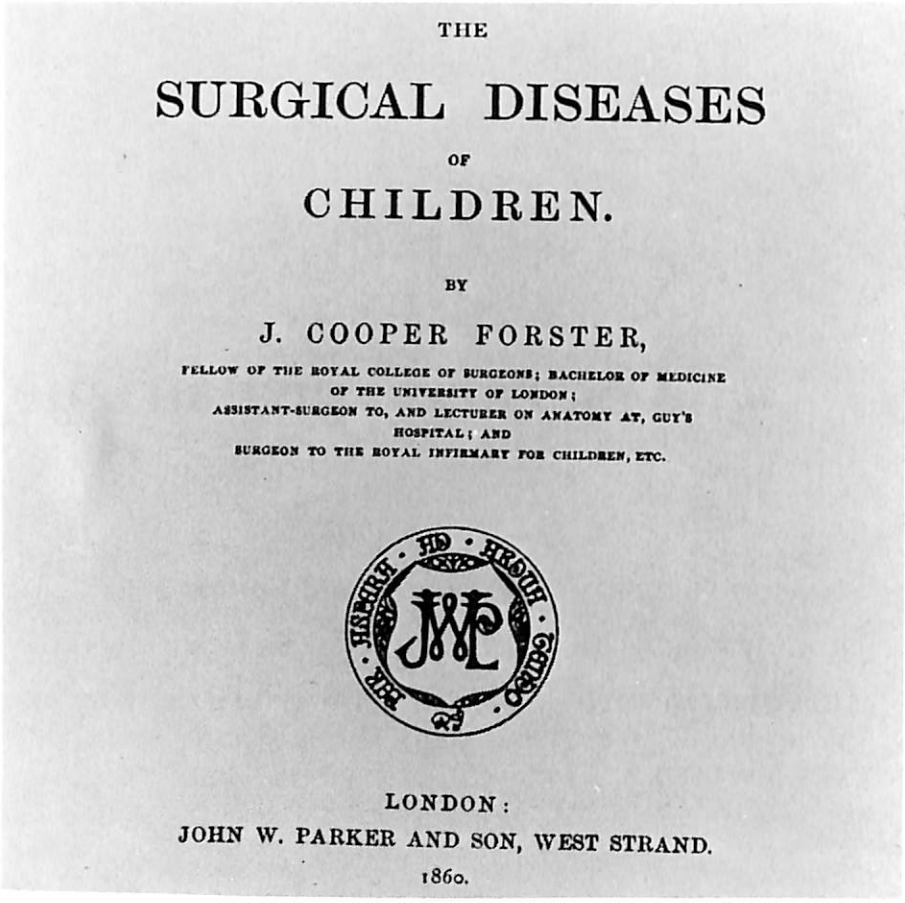


**Antoine Stevens II**

Extrait du tableau «St. Willibrord»,
Basilique d'Echternach, 1604

# I. De la chirurgie pédiatrique

- Paediatric Surgery, Past, Present and Future
- Hirschsprung's Disease: A Historical Review
- Zum gegenwärtigen Stand der Entwicklung der Kinderchirurgie in der Europäischen Gemeinschaft



THE

SURGICAL DISEASES

OF

CHILDREN.

BY

J. COOPER FORSTER,

FELLOW OF THE ROYAL COLLEGE OF SURGEONS; BACHELOR OF MEDICINE OF THE UNIVERSITY OF LONDON; ASSISTANT-SURGEON TO, AND LECTURER ON ANATOMY AT, GUY'S HOSPITAL; AND SURGEON TO THE ROYAL INFIRMARY FOR CHILDREN, ETC.

LONDON:
JOHN W. PARKER AND SON, WEST STRAND.
1860.

*Le premier traité de chirurgie pédiatrique*

On behalf of:
"International Society for the History of Paediatric Surgery"

# Paediatric Surgery, Past, Present, and Future

A. M.C. RIBBINK-GOSLINGA, J.C. MOLENAAR*

No one will deny that paediatric surgery, as a medical specialty, has come of age (fig. 1). It is not generally known, however, that paediatric surgery has a past. Brought to life, this past provides a link between the present and the future of our specialty.

What about the past? Surgery has a long history of being looked down upon. The early surgeons were barbers, at least in medieval times. Physicians never carried out operations; most of them were far too learned even to touch the human body. Such menial work was reserved for the lowly barber of the market place (fig. 2). In those days, human life had little value, and the life of a child was worth even less. Health care of infants and children was the domain of the midwife, where it had been relegated by Soranus in the beginning of the Christian era[1]. The barber-surgeons did treat children, and although this treatment was not very successful, they left us an invaluable legacy consisting of descriptions and even drawings of surgical diseases in childhood.

Part of this legacy is the book "Cyrurgie", written by Jan Yperman and completed in 1310[2]. Yperman was a bold, Flemish surgeon, always ready with the knife. While he also treated other congenital defects, he is best known for his treatment of cleft lip. He advocated the use of scissors and sewing the lip together by uniting the fresh wounds, using "a tricornered needle with 1. waxed, twined thread (fig. 3) . . . in such a way that the wound is closed inside at the bottom as well as at the outer edges . . . then stick 1. long needle through the lip far from the wound with a thread coiled arount it . . . 1. plaster soaked in egg white and rose oil . . . when the edges of the wound stick together you can remove the needle" . . . etc.[2].

Another Flemish barber-surgeon, Thomas Scellinck, completed a similar book "Het Boek van Surgien" in 1343[3]. In contrast with Yperman, Scellinck was very cautious with his scalpel, preferring unbloody manipulations. He was an expert at

* Department of Paediatric Surgery, Sophia Children's Hospital, P.O. Box 70029, NL-3000 LL Rotterdam.



Figure 1: "Paediatric Surgery", drawing by J. E. Mansfeld from J. J. Plenck: Primae linae anatome. Vienna, 1775.



Figure 2: Barber-surgeon carrying out his trade.

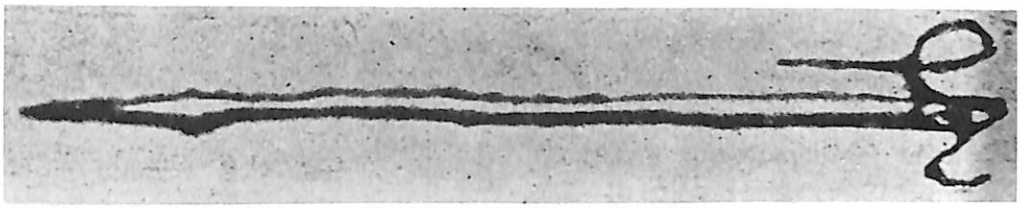


Figure 3: Tricornered needle used by Yperman for cleft lip operation.

wound-healing remedies. He described hermaphroditism (no treatment), prolapsed anus (conservative treatment) and bladder stones in children. For the latter condition he prescribed either conservative treatment (apply the ashes of burnt scorpions and crickets) or surgery, including a very circumstantial description of the operation. Apparently Scellinck travelled far and wide; he mentions treating people in Genoa, Italy, as if this was a normal course of events.

John Arderne was an English barber-surgeon and contemporary of Yperman and Scellinck. In his book "De Arte Physicale et de Cirurgia" he described the treatment of anal fistula and other surgical diseases in childhood[4].

All these books are an important source of knowledge regarding the level of surgery throughout the Middle Ages. They show that many of these barber-surgeons were clever observers of surgical anomalies, also in children, and frequently adept wound healers. Unconsciously, the barber-surgeons acted on antiseptic principles, for the wine with which they rinsed the wounds, the resins and the balsams in their plasters and ointments were real antiseptic agents. Unfortunately, many barber-surgeons were charlatans, as described by Scellinck: "most surgeons are laymen, but few have knowledge of anatomy and most of the surgeons are ignorant fools and liars; this is a great pity and should not be tolerated, since they are robbers, braggarts, swaggers and blacklegs[3]."

It is not generally known that the famous French surgeon, Ambroise Paré (1510-1590), was also a key figure in paediatric surgery [5]. He described omphalocele, intersexuality, conjoined twins, a series of operations for harelip and cleft palate, as well as procedures for hypospadias repair. This barber-surgeon may well have been the first to use a scientific approach to medical care for his controlled experiment treating a young boy who had fallen into a pot of heated oil. He applied a remedy consisting of a poultice of onions to part of the burnt surface, leaving the other part uncovered. No blisters developed where the onions had been, while the uncovered area blistered badly.

Fabricius Hildanus was a German surgeon (1560-1634) who also described many paediatric surgical cases, such as omphalocele, imperforate anus, recto-urethral fistula, etc. He even stipulated "how the surgeon ought to carry and behave himself at the time of incision"[6]. Hildanus published a great many books and according to A.F. Schärli[7], he described 150 paediatric surgical cases in all.

Another barber-surgeon deserving special mention is Job van Meekeren, who lived in Amsterdam from 1611-1666. When he died, he left behind a casebook containing beautiful detailed drawings and descriptions of many paediatric surgical

diseases[8]. Figures 4-6 are drawings by van Meekeren of what we now recognize as gastroschisis, omphalocele and encephalocele.

Scultetus, a German surgeon from Ulm and contemporary of van Meekeren, published a book which he called "A Surgeon's Armory" in 1662[9]. Apart from the treatment for imperforate anus (fig. 7) and stone cutting, he also described conjoined twins, etc.

It has been known from an early age that surgery requires an extensive knowledge of anatomy. Two famous Dutch anatomists have contributed to our perception of congenital anomalies and as such furthered the cause of paediatric surgery. Nicolaes Tulp (1593-1674), who was immortalized by Rembrandt in his famous Anatomy Lesson, was the first to describe and name spina bifida. Figure 8 shows the picture of spina bifida which appeared in Tulp's book[10]. The other Dutch anatomist, Frederic Ruysch (1638-1731), differentiated between paralytic and non-paralytic forms of spina bifida[11]. This same Ruysch was the first to describe congenital megacolon, long before Harald Hirschsprung reported that anomaly.

In the context of medical science, the diseases of children constitute a late addition. Although many learned physicians included some mention of children's diseases in their various publications (usually in an appendix), this included few, if any, original observations. The famous Swedish physician, Rosen von Rosenstein, wrote a book on children's diseases in 1765[12], which was translated into many languages and served as an authoritative textbook for more than a century.

By the beginning of the 19th century, people in Western European countries began to recognize the need for special care for sick children. Many children grew up in miserable conditions and doctors and laymen alike realized something had to be done. The first children's hospitals opened their doors in Paris (1802), Vienna (1826), Berlin (1834), and Manchester (1839). The development of paediatrics and children's hospitals was closely related to the socio-economic development in Western Europe during the industrial revolution. The real break-through in hospital care for children came in the second half of the 19th century when hospitals especially designed for children were sprouting like mushrooms all over the western world. With the development of children's hospitals and special nursing care for children, modern paediatric surgery could make a proper start. It originated mainly from orthopaedics with an emphasis on conservative treatment.

Another important factor in the development of modern paediatric surgery was the advent of anaesthesia. Four years before the first use of ether to anaesthetize an adult by William T.G. Moreton in Boston in 1846, Crawford Long applied ether anaesthesia to an eight-year-old boy for the amputation of a finger[13]. And in 1847, a five-year-old boy was successfully anaesthetized by James Young Simpson using chloroform for the operative treatment of necrosis of one of the bones of the forearm. These pioneers paved the way for the proper operative treatment of many conditions described in detail by the early barber-surgeons. In his classcial treaties published in 1858[14], John Snow described 196 paediatric patients anaesthetized with chloroform, 147 of them for a harelip operation. He would give chloroform and then operate as the child recovered, the operation taking only 20 seconds up to

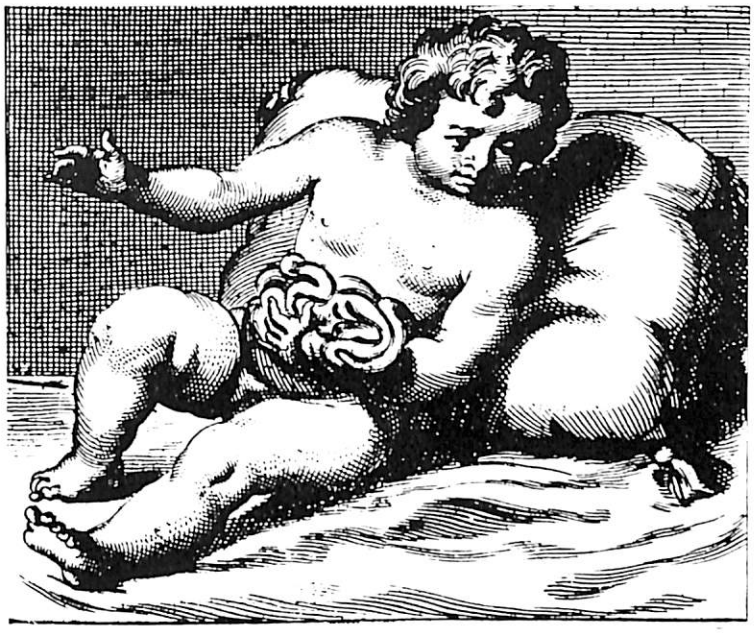


Figure 4:
Baby with gastroschisis,
as drawn by
Job van Meekeren.

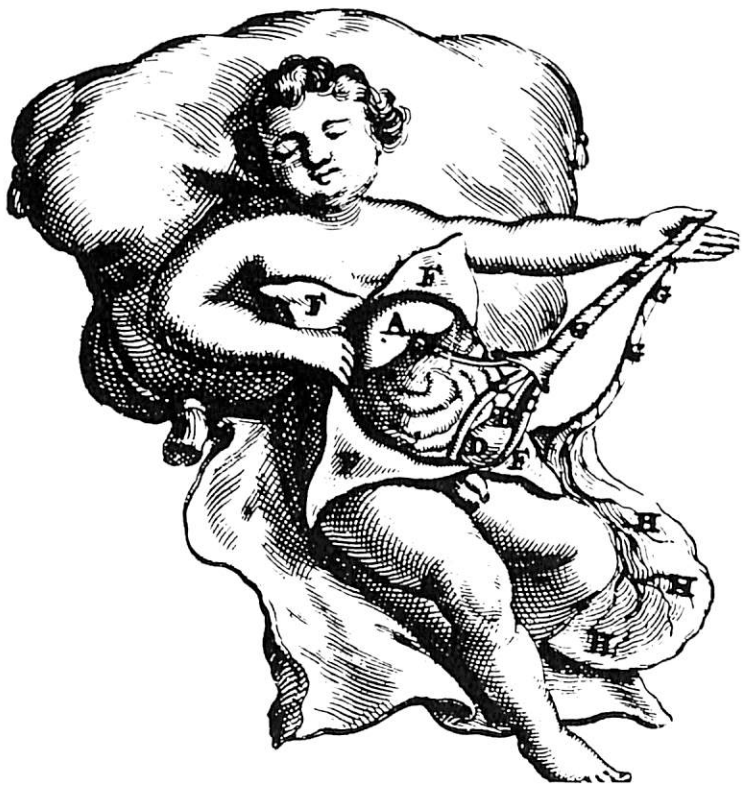


Figure 5:
Baby with omphalocele
as drawn by
Job van Meekeren.

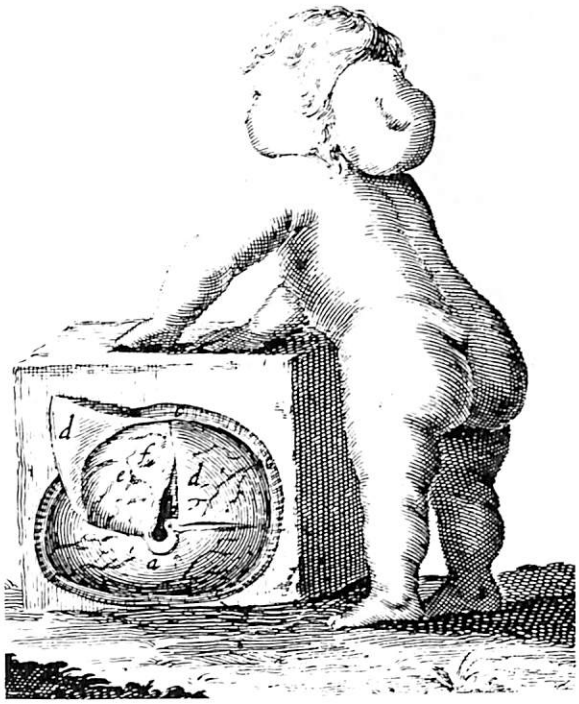


Figure 6: Baby with encephalocele as drawn by Job van Meekeren.

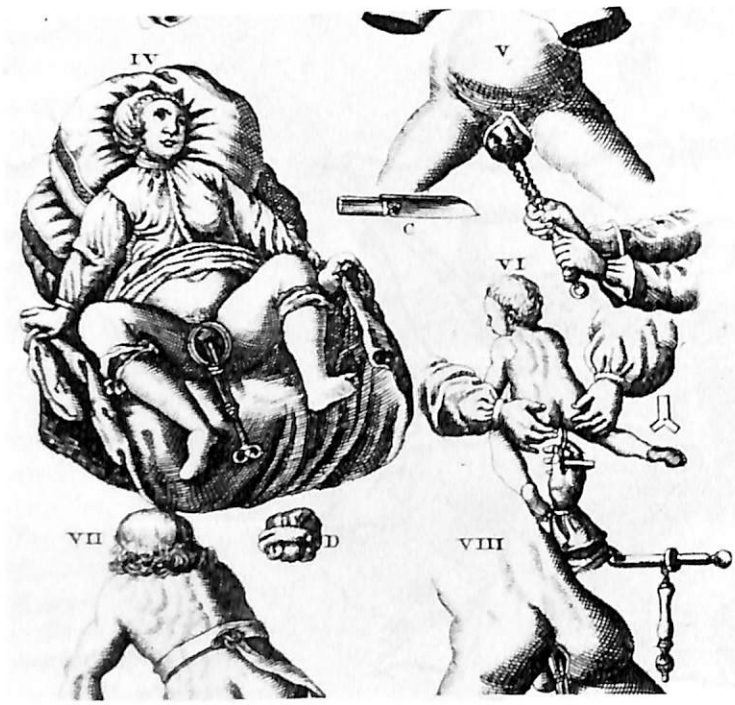



Figure 7: Surgery for imperforate anus (VI) from book by Scultetus.

the insertion of the pins which were used to hold the lip together in the manner first described by Yperman over 500 years before. It would seem, therefore, that surgeons continued to use the ultra-rapid techniques of the pre-anaesthetic era.

The first book in English entirely devoted to the surgical diseases of infants and children appeared in 1860, written by J. Cooper Forster, a surgeon at Guy's Hospital in London. His beautiful drawings illustrate how this surgeon cared for children. He was a strong proponent of chloroform and wrote "under the present circumstances we are never justified in inflicting severe pain on children"[15].

During the second part of the 19th century, Claude Bernard gave clinicians a scientific background of physiology, as Rudolf Virchow did for pathology. Doctors began to study their patients and look for a message in what they observed. While the barber-surgeons of medieval times had merely recorded their observations, doctors now tried to unravel a code or find a system in the signs and symptoms of their patients' anomalies.

Harald Hirschsprung, a paediatrician, described megacolon and pyloric hypertrophy as pathological entities of symptoms and morbid anatomy with a recurrent identical pattern. The study of physiology led Swenson to his manometry studies of the colon in Hirschsprung's disease, which resulted in the distinction between the dilated and the narrow part of the colon[16]. Pathological studies of the narrow part of the colon led to the finding of aganglionosis as the final cause of Hirschsprung's disease and its ultimate surgical treatment in 1948.

The first book dealing with paediatric anaesthesia appeared in 1923, written by C. Langton Hewer. It shows great wisdom in the psychological approach to children. The need for fluid and electrolyte therapy and the importance of maintaining an appropriate temperature in the operating room are emphasized. That same year saw the development of endotracheal anaesthesia for children. Safe endotracheal intubation and artificial ventilation, the use of the intravenous route for infusions of fluid and electrolytes and for blood transfusion, enabled extensive and lengthy surgical procedures, while the development of physiological and biochemical monitoring, using micropuncture, brought postoperative survival within reach, even for the smallest baby.

The application of modern science to the medical care of the little child has changed the interior and the staff of our hospitals radically. The old cradle has gradually been replaced by the modern incubator. Modern, high-tech machines emit x-rays imaging the child's internal organs. Ultrasound techniques are used to visualize the fetus, revealing congenital anomalies, such as gastroschisis, antenatally. Nowadays we even discuss the possibilities of fetal surgery, while even the most severe operative procedures have become feasible immediately after birth. We have come a long way!

What are the consequences of the application of science and advanced technology in modern paediatric surgery? The parents often feel as frightened as the children. There is an increasing sense of estrangement when the child is hospitalized. We should encourage the parents' involvement and even participation. Facilities should be provided for that, such as day-care surgery for minor




Figure 8: Baby with spina bifida from book by Tulp.

operations (fig. 9) and rooming-in accommodation for the parents when the child does have to be admitted.

People generally tend to follow their own inclination. So do paediatric surgeons in their profession. But all the different subspecialties in our profession should go hand in hand and focus on our little patients. In our clinical work, research, and teaching, the sick child should be at the centre of our attention. In so doing, paediatric surgery will grow into an adult, surgical specialty. In the words of our famous forerunner, Sir Denis Browne[17]:

„THE AIM OF PAEDIATRIC SURGERY IS TO SET A STANDARD, NOT TO SEEK A MONOPOLY" (fig. 10).

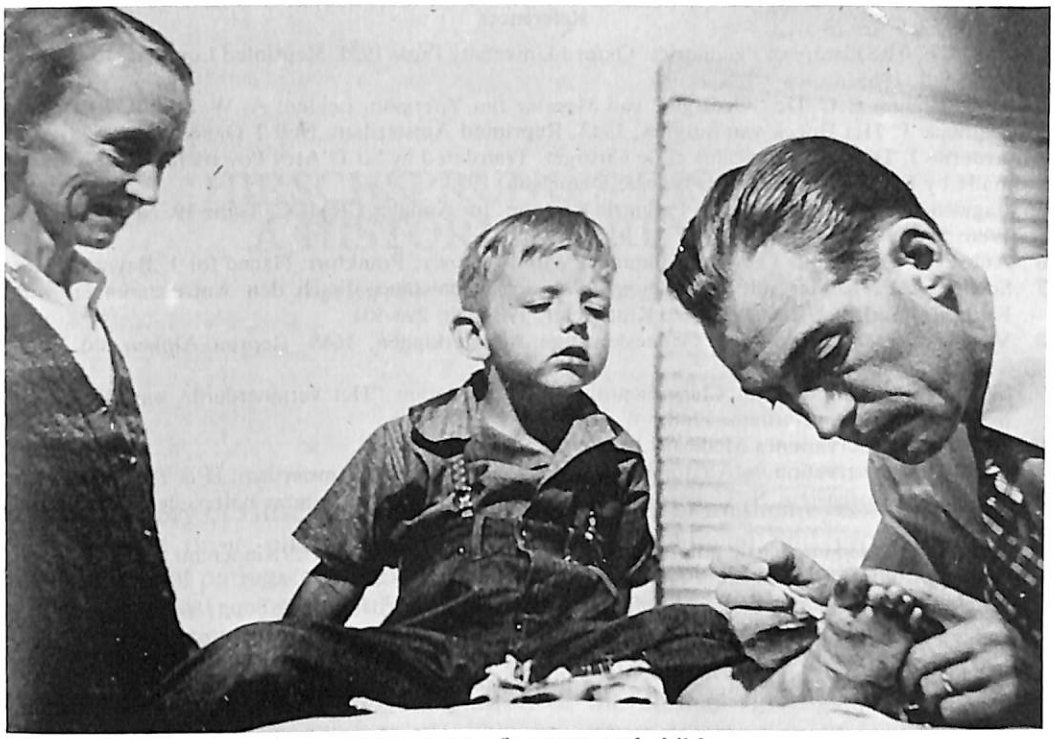


Figure 9: Minor operation, involvement of parent and child.

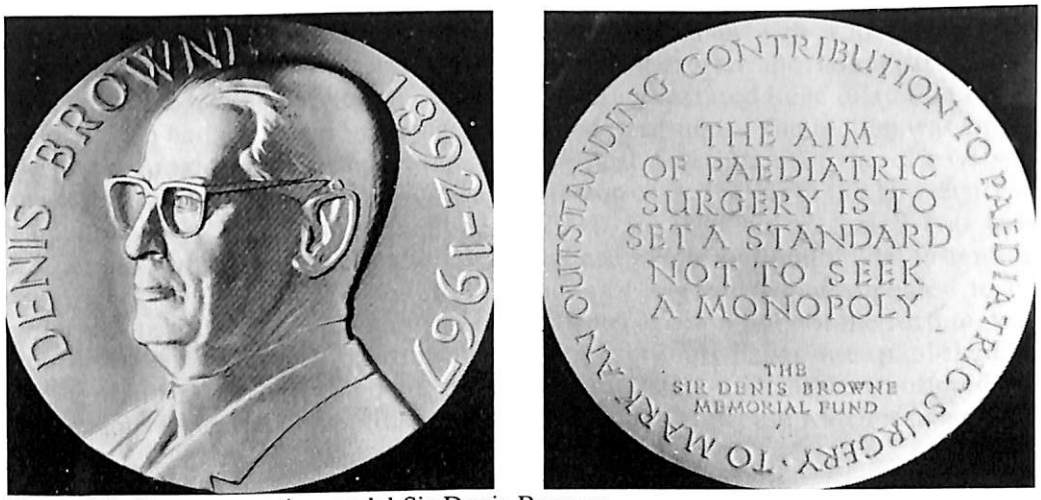



Figure 10: Commemorative medal Sir Denis Browne.

## References


1. Still G.F. The history of Paediatrics. Oxford University Press 1931. Reprinted London: Dawson of Pall Mall, 1965.
2. Van Leersum E.C. De "Cyrurgie" van Meester Jan Yperman. Leiden: A. W. Sijthof, 1912.
3. Scellinck T. Het Boeck van Surgien, 1343. Reprinted Amsterdam: Ned T Geneesked, 1828.
4. Arderne J. De Arte Physicaliis et de Cirurgia. Translated by Sir D'Arcy Powers from a transcript made by Eric Millar. London: Bale & Danielson, 1922.
5. Bagwell C.E. Ambroise Paré – Pediatric Surgeon. In: Annales CRMCC, Tome 19, No. 1, Janvier 1986: 58-60.
6. Aubrey J. Guilielmus Fabricius Hildanus, Wund-Artzney. Frankfurt: Hanau for J. Beyer, 1652.
7. Schärli A.F. Kinder mit Mißbildungen in der Renaissance (nach den Aufzeichnungen von Fabricius Hildanus, 1560-1634. Z. Kinderchir. 1984; 39: 296-301.
8. Van Meekeren J. Heel- en Geneeskonstige Aenmerkingen, 1668. Reprint Alphen a/d Rijn: Stafleu, 1979.
9. Scultetus J. Armentarium Chirurgicum. Dutch translation "Het vermeerderde wapenhuis der heelmeesters". Amsterdam, 1748.
10. Tulp N. Oberservationes Medicae. Amsterdam, 1652.
11. Ruysch F. Observationum Anatomico-Chirurgicarum Centuria. Amsterdam: H & T Boom, 1691.
12. Rosen von Rosenstein N. Underrattelser om barnasjukdomar och deras botemedel. Stockholm, 1765.
13. Jackson Rees G. Paediatric Anaesthesia – Past, Present and Future. Z Kinderchir 1987; in press.
14. Snow J. Chloroform and other anaesthetics. London: John Churchill, 1858.
15. Forster J.C. The surgical diseases of children. London: J. W. Parker & Son, 1860.
16. Swenson 0., Rheinhaven H.F., Diamond I. Hirschsprung's disease: A new concept of the etiology. N. Engl. J. Med. 1949; 241: 551-556.
17. Nixon H.H., Waterston D., Wink C.A.S., eds. Selected writings of Sir Denis Browne. London, 1983.

# HIRSCHSPRUNG'S DISEASE: A HISTORICAL REVIEW

JOHN G. RAFFENSPERGER, MD

The history of Hirschsprung's disease, like much of medicine, is approximately divided into three phases. There was an era of clinical and gross pathologic descriptions of patients with severe constipation and colonic distention. This period extended from the 1600s to the early 20th century. During the latter part of this time attempts were made to explain the etiology of the disease and various surgical treatments were developed. The work of Dr. Orvar Swenson in the 1940s led to rational surgical therapy and correlation of the clinical findings with gross and microscopic pathology. The third phase in our understanding of Hirschsprung's disease is incomplete since the embryological basis for the disease and the biochemical complexity of the intrinsic enteric nervous system is under continued study.

Early reports of massive colon distention could well have been descriptions of patients suffering from Hirschsprung's disease who survived infancy. One such case was described by William Lewett, a demonstrator in anatomy at the Rush Medical College in Chicago[1]. The patient was a 21-year-old man with a long history of constipation and episodic fecal vomiting who died after the administration of powerful cathartics and enemas. The autopsy demonstrated huge dilatation of the colon which had perforated causing generalized peritonitis. The rectum was empty despite a proximal fecal impaction. The classical description of the disease was made by Harald Hirschsprung who was Professor of Pediatrics at the University of Copenhagen in Denmark from 1870 to 1904. In 1886 he presented two case histories of infants who had suffered with constipation and abdominal distention from birth. The first child died at 11 months of age with what appeared to be enterocolitis. At autopsy the sigmoid and transverse colon but not the rectum, was enormously dilated and hypertrophied. Hirschsprung's paper was published in 1887[2]. Although he reported on more cases in 1904, Hirschsprung offered no suggestions concerning the etiology or treatment of the disease which is named for him[3].

* Department of Surgery, The Children's Memorial Hospital, 2 300 Children's Plaza, Chicago, Illinois 60614, USA

In the United States the term dilatation of the colon was used more commonly than Hirschsprung's disease. In 1892, that great, wise physician Sir William Osler treated two children with colon dilatation who undoubtedly had Hirschsprung's disease[4]. One was a ten-year-old boy with longstanding constipation and a huge distended abdomen. For many months Osler treated him at the Johns Hopkins University Hospital with rectal irrigations. Finally, on April 10, 1892, William Halsted operated on the boy. Through a midline incision he opened the massively distended sigmoid colon and while Osler did a rectal examination Halsted put his hand down the colon to touch Osler's finger. Thus, the "handshake" of these two great men ruled out an intrinsic anatomic obstruction. Halsted performed a sigmoid colostomy. The boy recovered from the operation, was improved and eventually discharged home. A second child, also constipated from birth, and who suffered from episodes and acute obstruction, was treated by enemas with a long catheter. Osler advised the following treatment, "regulation of the diet and in very young children, relieving the distention by irrigation several times a day so as to prevent the accumulation of liquids". Thus, Osler and Halsted at the Johns Hopkins Medical School clearly described the disease and suggested rational, surgical and medical treatments which are still in use. Frederick Treves, the English surgeon, who is most famous for performing an appendectomy on King Edward VII and who wrote the "Elephant Man" had great insight into the cause and treatment of Hirschsprung's disease. Treves, in 1898, not only accurately described the gross pathology of Hirschsprung's disease but surmised that there was a congenital defect in the rectum[5]. He wrote, "I have ventured to think that there is strong evidence to support the suggestion that all cases of 'idiopathic dilatation of the colon' in young children are due to congenital defects in the terminal part of the bowel. That there is in these cases an actual mechanical obstruction and that the dilatation is not idiopathic." Treves proved his theory in a five-year-old girl whose gigantically distended sigmoid tapered to her rectum which was only the size of a forefinger. On January 13, 1897 Treves performed a sigmoid colostomy. On October 29 of the same year he resected the colon and rectum and pulled the splenic flexure through to the anus where he sutured it in place. The child survived the operation but had a minor infection between her new anus and the vagina. This patient not only lived but was seen in 1957, 62 years after her operation with an adhesive bowel obstruction[6]. Why did not Treves follow up on his astute theory? Did he merely have a lucky hunch or did he think that the problem was solved and went on to more important matters? For whatever reason, physicians of the day paid no attention to Treves' observation. Our story now goes back to Baltimore in the United States and J.M.T. Finney who wrote the most comprehensive paper on Hirschsprung's disease to date. Dr. Finney reviewed 207 references in the world's literature, including those papers bay Osler and Treves but he arrived at the wrong conclusion[7].

In 1906, Finney performed a colostomy on a boy with a huge colon and then with several staged operations, resected the abdominal colon and performed a colo-colostomy which he protected with another colostomy. This colostomy was later closed under "cocaine anesthesia". The resected specimen was extensively studied microscopically. Ganglion cells were found and described in the dilated and

hypertrophied colon. Thus, Finney's paper, by focusing on the obviously dilated bowel, set back our understanding of Hirchsprung's disease by 40 years. Is there a moral here? Treves' short, terse case report was not a "scientific" study, but was closer to the mark than Finney's verbose paper which included microscopic examinations of the specimen and an extensive review of the literature. We should all remember this lesson as we review today's surgical literature.

Tittel, Dalle Valle, Cameron and others observed that ganglion cells were sparse or absent in the distal colon but their observations had no effect on the understanding or treatment of the disease.[8,9,10] Finally, within a few years during the 1940s several authors, including Ehrenpreis, Zuelzer and Wilson, Whitehouse and Kernahan came close to understanding the disease.[11,12,13] There was, however, no effective treatment. Resection of the dilated colon did not provide relief from constipation. For a time, lumbar sympathectomy seemed to hold promise.[14] Although many of these operations were reported to benefit the patient, we must ask was it the operation or the enthusiasm of the surgeon combined with a vigorous preoperative rectal cleanout which helped the patient?

Orvar Swenson provided the genius and scientific curiosity to correlate the physiology and pathology of Hirschsprung's disease and to devise a curative operation. Dr. Swenson was born in Helsenborg, Sweden, not far from the home of Dr. Hirschsprung. His family emigrated to the United States and settled in Independence, Missouri, where Dr. Swenson matured. He attended Harvard Medical School where he was influenced by an emphasis on research. After his surgical training with Dr. Elliot Cutler at the Peter Bent Brigham Hospital he joined the surgical staff of the Boston Children's Hospital. There he had an opportunity to observe a number of patients with congenital megacolon who were under the care of Dr. William Ladd. Some of these patients had colostomies. While the colostomy was in place they were well. When the colostomy was closed their symptoms recurred. Dr. Swenson studied the bowel with recording balloons, both proximal and distal to the colostomy. Much to his surprise there was vigorous peristalsis proximal to the colostomy in dilated bowel; in the distal rectum there was no peristalsis. Radiographic studies performed by Dr. Edward Neuhauser, further demonstrated the abnormally narrow rectal segment in these patients. These findings convinced Dr. Swenson that the removal of the distal narrow segment with suture of proximal bowel to the anus would be curative.

He carried out this operation in dogs to prove that the distal rectum could be resected and by preserving the sphincter mechanism the animals would remain continent. Swenson then resected the narrow aperistaltic segment distal to the colostomy in one child with the "pullthrough technique" which he had developed in the dog lab. That patient, Joseph Murphy, is alive and well with normal bowel function to this day (December, 1986).

Swenson reported his laboratory work and his first patient to the Society of University Surgeons in 1948.[15] Dr. Swenson's great contribution to pediatric surgery was not only his early studies and operation but in his continued interest and work with children suffering from constipation. His initial paper describing the

abdominal perineal pullthrough operation was followed by a series of publications on the etiology, diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease.[16,17] He developed a full thickness rectal biopsy in order to make an accurate diagnosis of aganglionosis.[18]

In 1953 in an addresss before the American Academy of Pediatrics, Swenson reported on 108 operations with only four postoperative deaths. All of the deaths were in infants under six months of age. In this paper he stressed the necessity for obtaining intraoperative frozen sections in order to ascertain the presence of ganglion cells in the pulled through bowel.[19] It has been typical of Dr. Swenson to faithfully report the technical details, pitfalls, complications and long term results of this operation.[20] Through his teaching and writing we have all learned to know the clinical presentations of neonatal Hirschsprung's disease, total colon disease, enterocolitis and how to differentiate Hirschsprung's disease from functional constipation. He has repeatedly emphasized the fine technical details necessary to make his operation a success. These include sharp dissection directly on the wall of the bowel, meticulous hemostasis, resection down to one to two centimeters from the pectinate line and a tension free anastomosis.[21] In 1975 Swenson and his associates reported on a 25 year follow-up of 487 patients operated upon with his technique.[22] Ninety percent of these patients reported essentially normal bowel habits. There was no urinary incontinence and no sexual dysfunction. This long-term study has now been extended to 1 000 patients followed for up to 40 years.

It is an historic fact that one surgeon will almost always modify, change or improve upon another's operation. This may be a matter of ego, an inability to understand the exact original technique or perhaps a genuine desire to improve on results. For whatever reasons, objections to the deep pelvic dissection required by the Swenson pullthrough operation led to other procedures, namely, those developed by Rehbein, Duhamel and Soave.[23,24,25] The operations decribed by these surgeons have undergone innumerable modifications by others in the past 25 years.

Along with refinements in surgical technique have come simplified diagnostic tests and an elucidation of the biochemical changes associated with aganglionosis. Rectal manometry is diagnostic when distention of the rectal ampulla produces a reflex contraction rather than relaxation of the internal sphincter muscle.[26,27] Histochemical staining of easily obtained biopsies of the mucosa and submucosa have provided yet another route to diagnosis. This test depends on the demonstration of increased amounts of acetylcholinesterase in nerve fibers of the aganglionic segment.[28] Recent investigations in Hirschsprung's disease involve ever more sophisticated techniques to study the pelvic autonomic nervous plexus and pathophysiology of gut hormones in Hirschsprung's disease.[29,30] The defect in Hirschsprung's disease may be the failure of cells to migrate from the neural crest to the viscera in the embryo between the sixth and tenth gestational weeks. Further, the absence of the gut hormones, vasoactive immune polypeptide, substance P and metenkephalin are somehow involved in the absence of peristalsis in the aganglionic segment.

Perhaps these studies will lead to effective medical therapy or to preventive measures for Hirschsprung's disease. If we were to name this disease correctly, perhaps we should invoke the names of three men. Thus, the constipation associated with the distal aganglionic colon would become Hirschsprung-Treves-Swenson disease.

**References**


1. Lewitt W.: Enlargement of the left colon. Chicago Medical Journal, Vol. 24, 359-361, 1897.
2. Hirschsprung H.: Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons. Jahrb. Kinderh. 27: 1, 1887.
3. Hirschsprung H.: Dilatation congénitale du côlon. In Gronchar und Comby, Traité des Maladies de l'Enfance, 20th ed. (Paris, 1904).
4. Osler W.: On dilatation of the colon in young children. Arch. Pediatrics, 1893, 111.
5. Treves F.: Idiopathic dilatation of the colon. Lancet 1: 276-279, 1898.
6. Daintree Johnson H., Evans D.H.: Hirschsprung's Disease. Lancet 1, 1147, 1957.
7. Finney J.: Congenital Idiopathic Dilatation of the Colon (Hirschsprung's Disease). Surg. Gyn. Obst. 6: 624, 1908.
8. Tittel K.: Über eine angeborene Mißbildung des Dickdarmes. Wien. Klin. Wschr. 14: 903, 1901.
9. Dalle Valle A.: Contributor alla Conoscenza della Forme Famigliare del Megacolon Congenito. Pediatria 32: 569, 1924.
10. Cameron J.A.M.: On the etiology of Hirschsprung's disease. Arch. Dis. Child. 3: 210, 1928.
11. Ehrenpreis T.: Megacolon in the newborn: A clinical and roentgenological study with special regard to the pathogenesis. Acta Chir Scand 94, Suppl. 112, 1946.
12. Zuelzer W.W., Wilson J.L.: Functional intestinal obstruction on congenital neurogenic basis in infancy. Amer. J. Dis. Child. 75: 40, 1948.
13. Whitehouse F.R., Kernohan J.W.: Myenteric plexus in congenital megacolon. Arch. Int. Med. 82: 75, 1948.
14. Scott W.J., Morton J.J.: Sympathetic Inhibition of large intestine in Hirschsprung's Disease. J. Clin. Invest. 9: 247, 1930.
15. Swenson O.: The pull-through operation for congenital megacolon. Review of Surgery Vol. 24: 229-232, 1967.
16. Swenson O., Neuhauser E., Picket L.: New concepts of the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's Disease). Pediatrics 4: 201, 1949.
17. Swenson O., Rheinlander H., Diamond I.: Hirschsprung's Disease: A new concept of the etiology. Operative Results in 34 patients. N Engl. J. Med. 241: 551, 1949.
18. Swenson O., Fischer J., MacMahon H.: Rectal biopsy as an aid in the diagnosis of Hirschsprung's Disease. N Engl. J. Med. 253: 632, 1955.
19. Swenson O.: Congenital megacolon. Pediatrics 12: 1-4, 1953.
20. Brennan I.P., Weitzman J., Swenson O.: Pitfalls in the management of Hirschsprung's Disease. J. Ped. Surg. 2: 1-11, 1967.
21. Swenson O., Idriss F.: Surgical treatment of Hirschsprung's Disease: Technical details essential to good results. Dis. Col. & Rectum 7: 451-454, 1964.
22. Swenson O., Sherman J., Fisher J., Cohen E.: The treatment and postoperative complications of congenital megacolon: A 25 year follow-up. Ann. Surg. 182: 266-273, 1975.
23. Rehbein F., Zimmerman H.: Results with abdominal resection in Hirschsprung's Disease. Arch. Dis. Child. 35: 29, 1960.
24. Duhamel B.: A new operation for the treatment of Hirschsprung's Disease. Arch. Dis. Child. 35: 38, 1960.
25. Soave F.: Endorectal pull-through: 20 years experience. Address by Guest speaker. American Pediatric Surgical Association 1984. J. Ped. Surg. 20: 568-571, 1985.
26. Tobon R., Reid N., Talbert J., Schuster M.: Non-surgical test for the diagnosis of Hirschsprung's Disease. N Engl. J. Med. 278: 188-193, 1968.

27. Lawson J., Nixon H.H.: Anal canal pressures in the diagnosis of Hirschsprung's Disease. J. Ped. Surg. 2: 544, 1967.
28. Meier-Ruge W., Lutterbeck P.M., Herzog B., Morger R., Muser R., Schärli A.: Acetylcholimesterase activity in suction biopsies of the rectum in the diagnosis of Hirschsprung's Disease. J. Ped. Surg. 7: 11-17, 1972.
29. Ukamoto E., Sotani M., Kuwata K.: Histologic and embryologic studies on the innervation of the pelvic viscera in patients with Hirschsprung's Disease. Surg Gynec Obstet 155: 823-828, 1982.
30. Tsuto T., Okamura H., Fukui K., Obota-Tsuto H., Teubayashi H. et al.: Immunohistochemical investigations of gut hormones in the colon of patients with Hirschsprung's Disease. J. Ped. Surg. 20: 266-270, 1985.

# Zum gegenwärtigen Stand der Entwicklung der Kinderchirurgie in der Europäischen Gemeinschaft

WOLFGANG A. MAIER*

## KINDERCHIRURGIE ALS ALTERSSPEZIFISCHE DISZIPLIN

Die Kinderchirurgie als eine Spezialität innerhalb der operativen Medizin ist ihrem Ursprung nach wesentlich älter als manches organspezifische Fachgebiet. Was wir heute als Kinderchirurgie bezeichnen, entwickelte sich mit ersten zarten Anfängen schon in der Mitte des vorigen Jahrhunderts und etwa gleichzeitig in vielen Staaten des heute geteilten Europas. Trotzdem fing man erst 100 Jahre später an, Kinderchirurgische Abteilungen und Kliniken als selbständige Einrichtungen zu schaffen. Eine Kinderchirurgie als unabhängige Einheit gab es fast ein halbes Jahrhundert eher als eine Orthopädische oder Urologische Klinik. Die Kinderchirurgie hatte es zweifellos auch nicht schwerer sich zu entfalten, als dies viel später für die Organdisziplinen galt. Vielleicht entwickelten diese gerade deshalb ein Monopolbestreben und versuchten, den Kinderchirurgen ein durch Wissen und Leistung erreichtes Betätigungsfeld streitig zu machen oder gar zu nehmen, weil sie organbezogenes Denken als obligate Forderung und selbstverständliche Berechtigung ansahen, Gleiches in allen Altersstufen vom Neugeborenen, über den Säugling, das Kleinkind, den Jugendlichen bis zum Erwachsenen bewerkstelligen zu können. Die Kinderchirurgie ist eine Altersspezialität und dies führte eine Zeit lang dazu, sie bei ihren Gegnern als solche abzustempeln, d. h. sie in den Geruch einer Allround-Chirurgie für das Kindesalter zu degradieren und ihr die Gleichberechtigung gegenüber Organdisziplinen abzusprechen.

Natürlich kann der auf einen bestimmten Abschnitt des menschlichen Körpers ausgerichtete Operateur, wie z. B. der Urologe, Orthopäde oder Neurochirurg, neuerdings vielleicht auch der Traumatologe von sich sagen: „Dies ist mein Organabschnitt oder mein Betätigungsfeld. Dieses beanspruche ich in allen Lebensabschnitten, folglich auch im Kindesalter".

Demgegenüber ist die Arbeit des Kinderchirurgen, von wenigen Ausnahmen abgesehen, auf den gesamten Körper des Neugeborenen, des Säuglings und

* Kinderchirurgische Klinik, Städtisches Klinikum Karlsruhe, Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Freiburg, Karl-Wilhelm-Straße 1, D-7500 Karlsruhe 1

Kleinkindes, des Schulkindes, wie des heranwachsenden Jugendlichen ausgerichtet. Ein Kinderchirurg muß mit den Besonderheiten des Gewebes in bestimmten frühen Altersstufen fertig werden. Er muß die Zartheit der Materie kennen, der besonderen Differenziertheit Rechnung tragen und die kindliche Verhaltensweise beherrschen. Dies ist eine eminent wichtige und verantwortungsvolle Aufgabe.

## „SPEZIALIST" FÜR DAS KINDLICHE GEWEBE

Das Wissen um seine Besonderheiten hat die Kinderchirurgie den Organdisziplinen aber eindeutig voraus: Nach dem Grundsatz, wenn zwei anscheinend das Gleiche tun, so muß es trotzdem nicht bindend das Gleiche sein, ist es operations**technisch** nur schwer vergleichbar, an dem Ureter eines Neugeborenen oder Säuglings, ja selbst noch bei einem kleinen Kind zu operieren oder den Harnleiter eines ausgereiften Organismus anzugehen. Man kann auch nicht die Verschluß-Operationen einer Myelomeningocele und die Ableitung eines Hydrocephalus im Frühstadium des Lebens mit der Versorgung eines Schädelhirntraumas beim Jugendlichen oder beim Erwachsenen vergleichen. Noch viel weniger ist die frühzeitig einsetzende konservative Behandlung von Fuß- oder Gelenkdeformitäten in ihrer unendlichen Differenziertheit am Neugeborenen und Kleinkind mit der späteren orthopädischen Versorgung gleichzusetzen. Die Organe mögen die gleichen sein, ihre Handhabung ist unbestrittenermaßen gundsätzlich unterschiedlich.

Anhand solcher Beispiele wird es evident, daß die frühe organspezifische Arbeit doch vielfach beim Kinderchirurgen liegt. Er ist als chirurgischer Spezialist für das kindliche Gewebe gegenüber Fachrichtungen mit Schwerpunkt ihrer Tätigkeit am Erwachsenen sicher im Vorteil.

## KINDERUROLOGIE – KINDERTRAUMATOLOGIE – KINDERNEUROCHIRURGIE – KINDERORTHOPÄDIE

Weder in der Bundesrepublik Deutschland, aber ebensowenig in allen übrigen Staaten der Europäischen Gemeinschaft gibt es eine Klinik, in der von Organfachleuten ausschließlich **nur** Kinderurologie, Kindertraumatologie, Kinderneurochirurgie oder Kinderorthopädie betrieben wird. Geht man davon aus, die Kinderchirurgie in ihrer Gesamtheit als eine Subspezialität einzustufen, so käme dies also einer weiteren Unterteilung gleich und es wird sich, außer an einem großen Kinderchirurgischen Zentrum, kaum jemand finden, der eines dieser weiter unterteilten Spezialgebiete als Lebensaufgabe betreiben wollte.

Eine solche Tätigkeit **nur im Kindesalter** ist – verständlicherweise – den meisten Organchirurgen zu wenig. Deshalb auch wurde es an manchen großen organbezogenen Kliniken üblich, die Leitung einer Kinderstation oder Abteilung, manchmal in kurzen Abständen, immer wieder an neue Ärzte weiterzugeben, die eine gewisse Zeit lang Diagnostik und Therapie organspezifischer kindlicher Leiden wahrnehmen. Auf diese Art und Weise betreiben Ärzte, die in der Weiterbildung eines Organfaches stehen, zwar eine Zeit lang, z. B. Kinderurologie, Kindertraumatologie, Kinderneurochirurgie oder Kinderorthopädie – unbestritten viel-

fach unter einer optimalen Leitung – aber eben doch nur **neben** ihrer Tätigkeit am Erwachsenen. Damit können sie vielleicht auch nicht immer jene Routine erlernen und beherrschen, wie sie im allgemeinen der Kinderchirurg durch seine Arbeit **allein in dieser Altersstufe** erwirbt und erhalten kann. Dies wiederum ist der ganz natürliche Vorteil der Kinderchirurgie!

Sehr langsam findet man in einigen Ländern der westlichen Welt die Tendenz zum Aufbau großer kinderchirurgischer Zentren, die dann z. B. Urologen und Orthopäden einbeziehen. Solche an einem kinderchirurgischen Zentrum tätigen Spezialisten sind dann in der Zukunft tatsächlich nur noch auf ein Organgebiet bezogene subspezialisierte Kinderchirurgen. Diese Entwicklung ist aber nicht die Regel.

## KINDERCHIRURGIE ALS FACHGEBIET ODER ALS TEILGEBIET

Es mag eine Zeitlang so ausgesehen haben, als sei der einzig gangbare Weg zur Verselbständigung der Kinderchirurgie ihre Etablierung als Fachdisziplin analog zur Urologie, Neurochirurgie oder Orthopädie. In den Ländern, in welchen dies geschah, z. B. in England, Frankreich, Italien ist seitdem die Kinderchirurgie das kleinste selbständige Fach im Gesamtrahmen der operativen Disziplinen. In anderen Ländern, so z. B. der Bundesrepublik Deutschland bildet die Kinderchirurgie eine Subspezialität (Teilgebiet) der allgemeinen Chirurgie. Sie ist damit in ihrer Tätigkeit ebenso komplett verselbständigt, aber im Rahmen eines großen Fachgebietes verankert und in ihren Interessen besser geschützt als auf der Basis einer zwar eigenständigen, aber doch sehr kleinen Fachrichtung.

Der Kinderchirurgie als Teilgebiet stehen Mittel und Wege offen, ihre Position im Gesamtkomplex der operativen Medizin zu festigen, andererseits aber Gemeinsamkeiten, vor allem in der Grundlagenforschung mit anderen Organfächern zu suchen. Dafür gibt es – wie die Entwicklung zeigte – viele gute Möglichkeiten. Überall dort, wo die Kinderchirurgie kein selbständiges Fachgebiet, sondern eine Subspezialität der Chirurgie geworden ist, existieren weniger Nachwuchsprobleme im Sinne einer Überfüllung. So gibt es in den Ländern mit der Etablierung der Kinderchirurgie als Subspezialität eine nicht geringe Zahl von jungen chirurgischen Assistenten in der Weiterbildung, die im Laufe ihrer Assistentenzeit zwei oder mehr Teilgebiete erwerben und sich schließlich jener Aufgabe auf Dauer zuwenden, in der sie die meisten Aussichten auf ein Weiterkommen vermuten.

Die Kinderchirurgie kann sich als Spezifität nur behaupten und weiterentwickeln, wenn sie mit einer großen umfassenden Disziplin zusammenarbeitet und diese als Partner hat.

Wenn die Kinderchirurgie die Allgemeinchirurgie als eine sehr große Organisation partnerschaftlich zur Seite hat, dann ist sie in Fragen ihrer existentiellen Behauptung stärker als unter den Zwängen einer totalen Verselbständigung. Die Anerkennung einer Subspezialität kann man in der Bundesrepublik Deutschland erst dann anstreben, wenn man zuvor die Anerkennung als Chirurg erhalten hat. Erst im Anschluß daran wird man Kinderchirurg, Thorax- und Cardiovaskular-

Chirurg, Traumatologe, Gefäßchirurg, plastischer- und Wiederherstellungschirurg oder Fachmann für Handchirurgie.

## WEITERBILDUNG ZUM KINDERCHIRURG

Der gegenwärtige Stand der Weiterbildungsordnung sieht für das Teilgebiet Kinderchirurgie in der Bundesrepublik Deutschland folgende Regelung vor:

Nach einer Weiterbildungszeit von zwei Jahren Allgemeinchirurgie, einem Jahr Kinderheilkunde und drei Jahren Kinderchirurgie – oder anders ausgedrückt nach fünfjähriger chirurgischer Tätigkeit, mit einem gewissen Schwerpunkt im kinderchirurgischen Bereich und einem pädiatrischen Gegenjahr – kann man die Anerkennung für das Hauptfach Chirurgie erhalten. Dabei muß allerdings ein recht umfassender Operationskatalog erfüllt sein. Dieser Operationskatalog wurde für die einzelnen Teilgebiete, also auch die Kinderchirurgie so gestaltet, daß eine große Anzahl von Eingriffen aus dem Hauptfach und dem Teilgebiet austauschbar sind.

Bleibt der an der Kinderchirurgie speziell interessierte junge Arzt über seine Anerkennung als Arzt für Chirurgie hinaus in der Kinderchirurgie tätig, so kann er theoretisch nach einem weiteren Jahr den Antrag auf die Anerkennung als Kinderchirurg stellen.

Natürlich wird nach insgesamt 7 Jahren spezifisch beruflicher Tätigkeit kaum jemand die Anerkennung als Kinderchirurg oder für ein anderes Teilgebiet erhalten. Dazu braucht man nach den gegenwärtigen Erfahrungen zumindest ein bis zwei Jahre länger, bis man die Aussichten hat, eine Anerkennung in einer Subspezialität zu erwerben. Schon mit dieser Maßnahme allein wird eine Überfüllung im Nachwuchs vermieden. Viele junge Chirurgen an großen Kliniken machen deshalb nach ihrer Anerkennung als Chirurg, frühestens nach 6 Jahren, meistens nach 7 Jahren, von der Möglichkeit Gebrauch, nacheinander in einer oder zwei Subspezialitäten zu arbeiten und die Anerkennung dafür zu erwerben.

Dies wurde bereits ausgeführt und es ist unschwer zu verstehen, daß die Nachfrage den Bedarf regelt, ebenso wie umgekehrt.

In jenen Ländern aber, in welchen die Kinderchirurgie ein eigenständiges Fachgebiet wurde, ist ein solcher Wechsel nicht oder zumindest nicht so leicht möglich. Die Folge davon kann eine Überproduktion von Kinderchirurgen sein, deren Nachteile und Gefahren wir alle kennen.

## UNABHÄNGIGKEIT DER KINDERCHIRURGIE ALS WISSENSCHAFT

Im Gegensatz zu dem beschriebenen Modell der Weiterbildung muß die Kinderchirurgie als wissenschaftliche Einrichtung eine unantastbare Unabhängigkeit erhalten. Alle Kinderchirurgischen Gesellschaften der EG-Staaten sind völlig getrennt von der jeweiligen Gesellschaft für Chirurgie. Ziel war von jeher und in allen Ländern eine gleichberechtigte, voll anerkannte wissenschaftliche Institution.

Eine besonders enge geistige und arbeitsmäßige Verbindung muß eine wissenschaftliche Gesellschaft für Kinderchirurgie vor allem mit der Gesellschaft für

Kinderheilkunde des gleichen Landes, aber auch im Gesamtkonzert der Europäischen Länder anstreben.

Die Kinderchirurgie hat in der Pädiatrie ihre große und bedeutsame Stütze. Mit ihr hat die Kinderchirurgie die Alterspezifität gemeinsam. Mit ihr kann sie auch gemeinsam handeln und verhandeln und dies gilt ganz genauso wie bei den gemeinsamen Bestrebungen und der Durchsetzung von Ansprüchen zusammen mit den Allgemein-Chirurgen.

Die Jahre der Reifung, aber auch die Zeit der gegenseitigen Achtungsgewinnung sollte letztendlich auch dazu führen, daß die Kinderchirurgen an der Gesamtproblematik der allgemeinen Chirurgie aktiv mitarbeiten und in deren Reihen als selbständige Sektion mitgestaltend wirken. Im Präsidium einer großen nationalen Gesellschaft für Chirurgie müssen alle Teilgebiete, also auch die Kinderchirurgie, gleichberechtigt mitbestimmen können. Die vitalen Interessen eines Teilgebietes wird man innerhalb eines gesamtchirurgischen Daches mit noch größerer Aufmerksamkeit zur Sprache bringen können, als dies ohne einen solchen verbindenden Rahmen möglich wäre. Fragen der Anerkennung, aber auch Probleme gewisser gegenseitiger Überschneidungen oder tangentialer Berührungspunkte innerhalb mehrer Teilgebiete lassen sich besser lösen, wenn man gemeinsam an einem Tisch als gleichberechtigte Partner sitzt!

## GEMEINSAMKEITEN MIT DEN ORGANDISZIPLINEN

Niemand wird bestreiten, daß es in den Reihen der Urologen eine gewisse Zahl von Spezialisten gibt, die sich – wenn auch nicht als Lebensaufgabe, so doch hauptsächlich und intensiv – mit Kinderurologie befassen. Andererseits betreiben auch nicht alle Kinderchirurgen eine komplette Kinderurologie, sondern ebenfalls nur ein Teil. Wenn beide Gruppen sich zusammenschließen, ihre diagnostischen und therapeutischen Erfahrungen gemeinsam besprechen und weiterentwickeln, so kann dies der Sache und zugunsten des urologisch kranken Kindes nur dienlich sein.

Die Einrichtung wissenschaftlicher Studiengruppen für Kinderurologie, vereint getragen von Urologen und urologisch tätigen Kinderchirurgen stellt jene Basis her, auf der man gemeinsam arbeiten, gemeinsam Erfahrungen austauschen und gemeinsam Richtlinien erarbeiten kann. Die Zeit der Konfrontation sollte zu Ende sein und vergessen werden. Es geht um das urologisch kranke Kind, das uns verhältnismäßig doch leicht einigen sollte und für das es sich lohnt, eine gemeinsame Sprache und Handlungsweise zu finden.

Für die Kinderorthopädie gilt im Grunde genommen die gleiche Überlegung. Dort, wo die Pädiater, der orthopädisch tätige Kinderchirurg und der im kindlichen Altersabschnitt tätige Orthopäde allein das sachliche Ziel einer kindgerechten Diagnostik und Behandlung im Auge haben, gibt es keine grundsätzlichen fachüberschneidenden Probleme. Deshalb sollte von allen Beteiligten auch kein Monopolanspruch erhoben werden.

Bei entsprechend fachlichen Voraussetzungen kann im Einzelfall deshalb auch keine schematische Grenze zwischen den Aufgabengebieten der beteiligten Fachrichtungen bei Behandlung von Kindern mit orthopädischen Erkrankungen aufgerichtet werden.

## ZUR ZUKUNFT DER KINDERCHIRURGIE IN EUROPA

In diesem berufspolitischen Beitrag muß es aber doch erlaubt sein, auch einmal aufzuzeigen, daß die Kinderchirurgie einen falschen Weg geht, wenn sie allzusehr auf Separation pocht. Dabei gerät sie leicht in die Isolation.

Die Bezeichnung Kinderchirurgie verdient diese Spezialität oder Subspezialität andererseits nur dann, wenn sie wirklich die Chirurgie am Kind in allen Lebensabschnitten voll und ganz wahrnimmt. Es war ein verhängnisvoller Irrtum zu glauben, man könnte sich in Ausübung dieses Gebietes auf die Besonderheiten kinderchirurgischer Erkrankungen oder gar auf ausgefallene Spezialgebiete beschränken.

Es käme einem Irrglauben gleich, wenn man beispielsweise den kindlichen Leistenbruch als technisch geringfügige Handlung abtun würde, so etwa in der Meinung, eine Herniotomie sei von jedem Operateur und in jeder Altersstufe gleich gut zu bewältigen. Diese Einstellung wurde zeitweise leider selbst von namhaften Kinderchirurgen vertreten und sie war sicher in ihrer Tendenz verhängnisvoll. Die jüngere Entwicklung bei uns hingegen zeigt, wie doch in großem Umfang auch Routineeingriffe, so eine Herniotomie oder eine Appendektomie, mehr und mehr den darauf spezialisierten Kinderchirurgen zugeleitet werden.

Die Kinderchirurgie braucht verläßliche Stützen für die Wahrnehmung ihrer Eigenständigkeit. Sie braucht sie nicht nur bei den Chirurgen, mit denen sie die operative Tätigkeit verbindet, sondern vor allem bei ihren natürlichen Freunden, den Pädiatern. Freundschaft aber verpflichtet, sie muß sich ständig erneuern, um vital zu bleiben. Beide Verpflichtungen müssen die europäischen Kinderchirurgen intensiv pflegen. Dies wird der einzig gangbare Weg sein, der Kinderchirurgie nach der Phase ihrer Entwicklung und ihres unbestreitbaren großen Fortschrittes zu einer festen und soliden Position zu verhelfen, die sie in der Zukunft unangreifbar macht.

# II. Psychologie de l'enfant hospitalisé

- L'enfant à l'hôpital
- L'hôpital d'enfants – considérations psychologiques

# L'enfant à l'hôpital

NICOLE DOPCHIE*

Pour comprendre les problèmes que pose la situation de l'enfant à l'hôpital, et mieux pouvoir cerner quel sera le contexte optimal pour lui permettre de s'y adapter, il est nécessaire de se souvenir d'abord des caractéristiques psychologiques de cet enfant au cours de son développement et de ses besoins particuliers à chaque âge. Nous nous attacherons surtout aux aspects qui sont susceptibles d'influencer les conditions d'hospitalisation.

## BREF RAPPEL DE L'EVOLUTION AFFECTIVE DE L'ENFANT

L'ensemble des recherches et des observations récentes ont mis l'accent sur l'importance de la première année de la vie d'un enfant sur son évolution ultérieure.

Dans la mesure où il aura reçu une quantité suffisante de stimulations (judicieusement dosée avec de nécessaires frustrations), émanant de son entourage, mais plus particulièrement d'une personne, le plus souvent la mère, qui représentera son objet d'attachement préférentiel, le bébé peut accéder progressivement, au travers d'une perception suffisamment sécurisante de lui, à une autonomie, conséquence d'une identification réussie à son objet d'attachement. Au cours de la deuxième année, c'est encore grâce à ce dernier que l'enfant apprend peu à peu à postposer ses désirs et à maîtriser ses pulsions, par exemple à contrôler ses sphincters. On considère, du point de vue psychologique, qu'il y a risque jusque vers l'âge de 2 à 3 ans à provoquer une rupture avec la mère, ou son substitut, et à priver l'enfant des stimulations qui lui sont nécessaires, même si certains enfants paraissent, à première vue, bien supporter l'éloignement. La période de vulnérabilité maximale est cependant de 0 à 18 mois, moment où l'enfant initie son autonomie en acquerrant non seulement des capacités motrices mais aussi de langage et donc d'intelligence plus évoluées.

* Service médico-psychologique, Hôpital Universitaire Saint-Pierre, 320, Rue Haute, B-1000 Bruxelles

Dès 2 ans, l'enfant commence à jouer et ses jeux seront évidemment empreints de ces caractéristiques motrices en voie d'acquisition: il souhaite donc avoir de l'espace où il puisse se déplacer, pousser et tirer des objets, ébaucher des constructions.

L'importance du jeu dans le développement de la personnalité doit être soulignée; dès 2 ans, il permettra à l'enfant d'expérimenter ses limites, son ingéniosité, sa faculté d'inventivité; plus tard, mais dès 3 ou 4 ans, il donnera à l'enfant le moyen d'exercer son imagination dans le cadre des caractéristiques de la pensée de cet âge, qui est une pensée magique.

Il est intéressant de constater que le jeu lui-même sera le reflet du stade auquel accède l'enfant de 3 à 4 ans, à savoir celui où il se perçoit, comme ses parents, en tant qu'être sexué: la petite fille aime souvent imiter sa mère dans ses activités quotidiennes, jouer à la poupée, au ménage; le garçon aimera jouer avec ses autos, ses soldats ou ses armes guerrières.

Une bonne possibilité d'identification sexuelle sera évidemment favorisée par la sécurité physique et psychologique que l'enfant a éprouvée dans son développement antérieur, par son envie de grandir, de devenir à son tour un homme ou une femme, mais aussi par la qualité de ses parents en tant qu'adultes.

Dès 3 à 4 ans, l'enfant est en besoin d'élargir ses horizons sociaux, de se vivre confronté avec d'autres enfants, d'autres adultes, mais il est toujours en besoin de règles, de limites, car il n'aura vraiment intériorisé suffisamment les siennes qu'à 6 ans, âge auquel il entre à l'école primaire et accède aux apprentissages pédagogiques avec toutes ses implications culturelles, intellectuelles et affectives.

Il est évident que toutes les circonstances qui entravent le cours déjà compliqué de ces premières années risquent d'avoir un impact négatif sur l'évolution ultérieure de l'enfant, et la maladie, surtout lorsqu'il y a hospitalisation, peut être source de perturbation majeure.

## SIGNIFICATION PSYCHOLOGIQUE DE L'HOSPITALISATION

Qui pense «hospitalisation» pense, d'une part, à maladie, intervention chirurgicale, injections, manipulations et agressions corporelles, et, d'autre part, à l'éloignement du milieu familial, de la mère, à la séparation d'avec «l'objet» d'attachement.

C'est essentiellement autour des deux pôles: maladie et éloignement que s'organise la représentation que l'enfant se fait de l'hôpital.

**La maladie** implique un mal-être au niveau corporel, une inquiétude quant à la signification de ce malaise, de cette dysharmonie, voire de cette souffrance. Que se passe-t-il dans mon corps, que va-t-on me faire?

Plus l'enfant est proche de la pensée magique, plus il perçoit la maladie à l'image des adultes tout-puissants, énorme, envahissante, menaçante, aux limites imprécises.

L'angoisse est plus grande encore si l'enfant est soumis à la perspective, puis à la réalisation de l'agression réelle, et non fantasmée, que représente l'intervention chirurgicale, éventuellement précédée par la sensation de perte de contrôle que procure l'entrée dans l'inconscient lors de l'anesthésie.

Maladie renvoie donc le plus souvent à insécurité et à angoisse, surtout chez le jeune enfant. Parfois, chez l'enfant plus âgé, elle peut procurer des bénéfices secondaires comme l'évitement scolaire, la régression, la dépendance des parents.

**L'éloignement** sera vécu de manière fort différente en fonction de l'âge. Il est intéressant de relater certaines observations qui ont fait apparaître que durant les deux premières années c'étaient paradoxalement les enfants qui avaient été très stimulés et entourés qui supportaient le moins bien la séparation alors que ceux qui n'avaient pas été tellement «gâtés» la supportaient mieux, comme si le manque était moins évident. Plus tard, après 2 ans, il semblerait que ce soient les enfants qui ont été bien stimulés, qui ont la personnalité la plus solide et par conséquent la mieux à même de faire face au stress de la séparation.

Malgré l'intérêt de ces observations, il faut garder en mémoire le risque que constitue pour l'enfant avant 2 ans, la rupture d'avec son objet d'attachement préférentiel.

La durée de l'hospitalisation est importante, les conséquences en sont d'autant plus sévères qu'elle est prolongée.

La manière dont l'éloignement sera vécu est aussi fonction du type de pathologie qui amène l'hospitalisation. Un enfant bien préparé à la situation et qui n'éprouve pas de souffrance physique importante a plus de chances de bien la tolérer que l'enfant amené en urgence pour une affection douloureuse et aiguë.

Les caractéristiques de personnalité de l'enfant, sa manière habituelle d'affronter les obstacles, l'importance de son angoisse, la nature de ses mécanismes de défense sont autant de facteurs qui vont interférer dans l'aptitude de l'enfant à s'adapter à une situation traumatisante. Il est évident que l'impact de la personnalité des parents ne peut être négligé dans cette situation le plus souvent fort angoissante pour eux-mêmes.

Il faut tenir compte cependant du fait que le plus souvent les enfants hospitalisés ne sont pas ceux des milieux socio-culturellement favorisés qui peuvent fréquemment assumer les soins nécessaires à domicile, mais ceux des milieux moins favorisés qui étaient justement ceux qui sont les plus fragiles, parce que le moins adéquatement stimulés.

Cette constatation du type de population infantile fréquentant nos hôpitaux, et surtout les secteurs de médecine générale, doit faire réfléchir à l'importance de la qualité de stimulation compensatoire des structures hospitalières d'accueil.

## L'HOPITAL, STRUCTURE D'ACCUEIL

L'hôpital d'enfants se doit donc de tenir compte non seulement des besoins spécifiques des enfants à chaque âge, mais de la signification particulière que revêt pour lui la maladie et l'éloignement au moment où il les subit.

**La conception architecturale** des lieux d'accueil et de vie me paraît d'une très grande importance. Dès l'abord de l'hôpital, l'agencement des lieux, les couleurs, la luminosité, les détails décoratifs peuvent impressionner favorablement les arrivants inquiets.

La qualité privilégiée du lien qui unit le très jeune enfant à sa mère doit pouvoir être respectée et permettre une hospitalisation conjointe mère-enfant dans des structures prévues à cet effet.

A cet égard, il est intéressant de connaître certaines statistiques. En 1976, en Grande-Bretagne, 70% des services de pédiatrie avaient des chambres mère-enfant et ce dans la proportion de 5 chambres pour 20 lits. D'autre part, les visites des parents étaient autorisées pratiquement 24 heures sur 24. En chirurgie infantile, dans 76% des cas, les parents ou les mères étaient autorisés à accompagner l'enfant jusqu'à la salle d'opération et à être avec lui dès la fin de l'intervention.

De même, la conviction que le jeu fait partie intégrante des conditions nécessaires à la bonne évolution de la personnalité de l'enfant interdit de négliger les espaces indispensables à ce type d'activités: salles de jeux et ateliers où seront à sa disposition à la fois du matériel permettant la créativité et d'autres matériels plus structurés favorisant la manipulation ou la compréhension de règles plus intellectuelles. Pour les enfants d'âge scolaire pour lesquels la coupure prolongée d'avec l'école peut être très dommageable, et en particulier ceux qui avaient déjà des problèmes d'apprentissage, un espace-classe ne doit pas être oublié.

Ces locaux de jeux, d'ateliers et pédagogiques doivent se trouver proches des lieux d'hospitalisation et constituer un lieu complet de vie. Il est nécessaire de prévoir en outre un local où les parents puissent à l'aise parler avec les éducateurs et les soignants.

**L'organisation de l'accueil** est probablement plus importante encore que l'aménagement des locaux, elle doit tenir compte du désarroi de ceux qui arrivent à l'hôpital, qu'ils soient enfants ou parents.

Il est fondamental que leur soient données toutes les informations nécessaires à leur compréhension aussi bien des conditions administratives ou de vie quotidienne que des mesures qui seront prises pour évaluer et traiter la maladie. Ceci implique aussi une faculté d'écoute des interrogations parfois explicites mais souvent implicites des intéressés et il faut reconnaître que, sûrs de leur puissance et de l'ignorance de leurs patients, trop de médecins et de paramédicaux négligent cet aspect qui me semble fondamental, que ce soit à l'entrée en clinique de l'enfant ou tout au long du séjour.

**La qualification du personnel soignant et sa formation** restent une clef de voûte de l'hospitalisation réussie. Il est question ici surtout des connaissances psychologiques de ce personnel et de ses qualités humaines. Trop souvent des réactions, pourtant parfaitement compréhensibles, que peuvent présenter les enfants sont mal interprétées et ressenties par les infirmières: agressivité, mise à l'épreuve, angoisse s'exprimant sous forme de pleurs, de refus de se faire traiter, etc. . .

De même il arrive fréquemment que la présence des parents auprès de l'enfant soit mal vécue: ils vont interférer négativement au niveau des soins, compliquer les choses en rendant les enfants plus anxieux, mais aussi ils observent, jugent et sont susceptibles de critiquer ce qui peut être source de tensions et de rivalités préjudiciables au climat de soins. Puisque le personnel infirmier est toujours insuffisant pour pouvoir s'occuper individuellement de chaque enfant, il est nécessaire qu'il y ait une stabilité et une continuité du personnel qui permette dans la mesure du possible, que ce soit la ou les mêmes personnes qui s'occupent de l'enfant et disposent de suffisamment de temps pour répondre à ses sollicitations.

Des puéricultrices compétentes peuvent éventuellement aussi assumer cette continuité qui permet à l'enfant et surtout au nourrisson de se fixer à une personne capable de lui rappeler l'image maternelle.

Une équipe médico-psychologique a sa place au sein de tout hôpital d'enfants et pas seulement pour prendre en charge les problèmes d'inadaptation présentés par les enfants. Il me semble que l'action médiate des pédo-psychiatres et des psychologues est précieuse: elle doit être de sensibilisation des pédiatres pour les aider à formuler correctement un diagnostic qui tienne compte de la dimension psychologique et permettre une véritable action de prophylaxie mentale.

Tenant compte de la composante psychologique des maladies chroniques, des troubles comme l'énurésie, l'obésité, l'asthme parmi beaucoup d'autres, l'abord de ces affections sous l'angle de la psychologie médicale est indispensable.

L'aide de l'équipe médico-psychologique doit aussi porter auprès du personnel soignant afin de lui permettre de mieux aborder, voire de résoudre certains problèmes relationnels soit avec d'autres membres de l'équipe, soit avec certains enfants ou leurs parents.

Il n'est donc pas question de «psychiatriser» les relations mais de pouvoir les décoder avec un interlocuteur compétent.

## CONCLUSIONS

Il doit être clairement reconnu que les hospitalisations d'enfants doivent être évitées au maximum, elles ne peuvent être envisagées qu'à l'occasion de maladies nécessitant impérieusement une surveillance et des conditions de soins qui ne peuvent être réalisées à domicile. Il en est de même pour la durée d'hospitalisation.

Dans cette optique, fonctionnent de plus en plus fréquemment des structures d'hôpital de jour qui permettent le retour de l'enfant à domicile le soir et les week-ends.

Si l'hospitalisation ne peut être évitée, il faut se souvenir qu'elle ne doit pas consister uniquement en une série d'actes techniques, mais que l'action thérapeutique découle de l'atmosphère hospitalière tout entière dans son contexte humain et relationnel.

# L'hôpital d'enfants – considérations psychologiques

MARIANNE KLEES*

Au-delà des préoccupations d'ordre somatique, les pédiatres et les chirurgiens d'enfants savent qu'il leur faut être attentifs à «l'enfant, cette personne», ayant ses droits, ses besoins et ses exigences spécifiques.

Hospitalisé, l'enfant, comme tout individu dans cette circonstance, vit une situation particulière. Il est en droit d'attendre qu'on respecte sa personne. Il est de notre devoir d'adulte de répondre à ce droit.

Le respect d'un malade, d'un opéré passe par l'écoute de ce qu'il ressent. L'esprit et le corps réagissent en permanence l'un avec l'autre. Ils sont trop étroitement liés pour être traités comme entités séparées.

L'interprétation des symptômes par le médecin doit s'effectuer dans le cadre de la personnalité de son malade, intégré lui-même dans le contexte socio-culturel qui est le sien.

Les médecins, et les pédiatres en particulier, peuvent observer que par un symptôme somatique s'exprime fréquemment une inadaptation psychologique ou sociale, et que toute inadaptation psychologique détermine, le cas échéant, une évolution particulière du symptôme physique.

***

On ne vit pas à l'hôpital comme on vit à l'extérieur: la vie n'y est pas celle de tous les jours, surtout pour l'être jeune dont la condition la plus normale est d'être sain et vigoureux.

L'enfant hospitalisé, dépendant et éventuellement immobilisé, est complètement engagé dans un ensemble de règles et d'exigences où toute initiative est difficile, sinon impossible: tout est prévu, décidé, organisé pour lui.

Parfois il a mal, voire excessivement mal; très souvent il a peur de ce qui lui arrive, peur de ce monde étrange aux visages et aux décors multiples, il imagine, parfois avec effroi, ce qui va lui arriver. . .

* Unité de psycho-pédiatrie, Hôpital Universitaire d'Enfants Reine Fabiola, 15, Avenue J.J. Croq, B-1020 Bruxelles

La maladie, ou l'intervention chirurgicale, s'ajoutant à la séparation des soutiens parentaux constituent des chocs psychologiques violents pour l'enfant; ceux-ci peuvent entraîner des modifications, et des régressions de son comportement. Ces choses, douloureusement ressenties, le privent d'énergie et peuvent entraver son adaptation à l'hôpital.

Sa peur peut se transformer en colère, plus ou moins exprimée, ou en réaction dépressive, selon le caractère du petit malade. L'enfant se fâche contre ceux qui, selon sa vision, le soumettent à une épreuve difficile. Sa mère sera particulièrement visée, et leurs relations peuvent devenir beaucoup plus tendues.

Beaucoup plus souvent qu'on ne le croit, des enfants ont été menacés d'«hôpital» ou d'«opération» en guise de punition. Rien d'étonnant à ce qu'ils soient, le cas échéant, effrayés par le milieu hospitalier. Dans les services de pédiatrie, et surtout de chirurgie infantile, il est courant de rencontrer des enfants qui s'imaginent être là parce qu'ils ont fait quelque chose de mal. Si un enfant a désobéi, et qu'ensuite il est malade ou blessé, l'anxiété jointe à des sentiments de culpabilité sont inévitables.

Dans la plupart des cas, dès l'entrée à l'hôpital, ou un peu plus tard, l'enfant va réagir vis-à-vis du personnel soignant sur le même mode comportemental que celui qu'il utilisait à la maison avant son hospitalisation.

L'observation montre que les enfants qui, avant l'hospitalisation, étaient déjà perturbés caractériellement, le deviennent plus encore à l'hôpital. Ce sont des enfants qui ne sont pas assez confiants dans la qualité de leur relation avec leur mère.

Ils se contrôlent inefficacement: leur énergie psychique est tout entière mobilisée dans la maîtrise de leurs sentiments, plutôt que dans la lutte pour la guérison. Le contrôle de leurs émotions, dans la crainte du rejet ou des représailles, est fragile.

Ces enfants sont susceptibles de perdre brutalement et de manière imprévisible le contrôle d'eux-mêmes, et de se trouver entraînés dans une panique difficilement surmontable.

A l'opposé, les enfants qui sont sûrs des sentiments de leur mère à leur égard supportent mieux la séparation, ainsi que les soins parfois douloureux. Ils sont capables de se diriger eux-mêmes et de rencontrer les réalités.

Par ailleurs, on sait que l'enfant n'est pas capable de s'exprimer comme un adulte. C'est par son comportement, mieux que par les mots, qu'il nous fait percevoir ce qu'il ressent ou ce qu'il imagine. Il en est ainsi de l'instabilité, par exemple, qui exprime l'anxiété.

Il a besoin que nous comprenions ce langage.

Compte tenu de ses possibilités de mentalisation, ses sentiments se traduisent beaucoup plus aisément en actes qu'en paroles. Son vocabulaire n'est pas assez nuancé pour lui permettre d'exprimer par des mots ce qu'il ressent. Alors il le manifeste par son comportement. Par exemple, il joue au dictateur. Cela lui donne

le sentiment qu'il est maître de la situation; ou il devient hypermaniaque, pour gagner plus de sécurité en contrôlant lui-même les situations.

L'enfant a peu de vécu derrière lui comme référentiel, et la vie qui s'annonce ne peut être qu'imaginée. Lorsque des difficultés apparaissent du fait de la maladie, la vision du futur par l'enfant apparaît souvent comme «irrationnelle» aux adultes, mieux informés du fait de leur expérience et de leurs connaissances.

C'est pourquoi, les enfants hospitalisés, plus que tous autres, ont besoin de voir leur personne respectée; d'une part, par une préparation adéquate à leur hospitalisation, et d'autre part, par une rassurance et un soutien au cours du séjour à l'hôpital.

Avant leur hospitalisation, il est essentiel qu'ils reçoivent des explications simples et vraies au sujet de leur maladie, au sujet des raisons pour lesquelles une hospitalisation est nécessaire. Ils doivent savoir que leurs parents viendront leur rendre visite selon un certain programme; ils doivent savoir qu'il y aura quelqu'un pour les réconforter, ils doivent être préparés aux traitements qu'ils auront à subir. Un enfant comprend beaucoup de choses si on prend le temps de les lui expliquer simplement.

L'observation montre qu'il est plus facile, aussi bien pour les enfants que pour les adultes, d'affronter un danger connu.

Un enfant trompé une seule fois en ce domaine retrouve rarement une confiance totale par la suite.

Dans la mesure du possible, une visite par l'enfant et ses parents, du service et de ses installations est souvent utile, car elle suscite et autorise l'enfant comme ses parents à poser les questions qui les tracassent.

Pendant l'hospitalisation, les enfants ont besoin d'être rassurés et soutenus, non seulement par le médecin qui a obtenu leur confiance, et par des infirmières pédiatriques formées à la psychologie de l'enfant; mais aussi, dans certains cas, par un interlocuteur (psy. . ., éducatrices, institutrices de pédiatrie, etc. . .) habitué à comprendre que c'est par le langage symbolique des jeux, des dessins, des récits imaginés. . . que les enfants revivent et subliment leurs tensions psychiques.

S'ils sont effrayés, les enfants doivent avoir la possibilité de parler librement de leurs craintes qui souvent ne sont pas celles auxquelles nous penserions.

Quand un traitement douloureux a été fait, l'enfant a besoin de donner libre cours à ses sentiments en parlant et en jouant.

A l'hôpital, l'équipement de la salle de jeux devrait comporter des lits, des poupées en caoutchouc, de petites tables de chevet, du matériel de soins et quelques accessoires sanitaires, et quelqu'un pour jouer avec l'enfant, quelqu'un qui comprend que les enfants revivent activement par le jeu, les expériences qu'ils sont forcés d'accepter passivement, et ainsi en surmontent le souvenir émotionnel éprouvant.

L'enfant hospitalisé voudrait poser beaucoup de questions. Il le fera seulement s'il sent son interlocuteur disponible autant qu'habilité à lui répondre. Du fait de

son anxiété, la formulation de ses questions manquera peut-être de clarté, comme s'il souhaitait et craignait à la fois d'être informé; ou bien, il reposera les mêmes questions à plusieurs reprises, et à plusieurs personnes, pour s'assurer de la cohérence des réponses.

Souvent l'adulte fabrique une réponse trop lapidaire sans avoir pris le temps «d'entendre» la question, de chercher réellement à découvrir ce que l'enfant cherche réellement à savoir.

Devant une question de l'enfant, l'adulte doit se demander: qu'essaie-t-il de me dire? De quoi est-il incertain? Quelle est sa crainte? Cela ne sert à rien de rassurer sans connaître la nature de la crainte, on atteint rarement l'anxiété réelle et l'on ne soulage que très partiellement l'enfant par une attitude qui alors doit se limiter à la seule empathie.

Certaines questions reflètent son besoin de réassurance, mais l'enfant ne peut pas dire «je suis seul et j'ai besoin de ma mère»: «s'il te plaît, viens et joue avec moi», mais il peut traduire ses sentiments de solitude et son désir de compagnie par des questions comme: «comment t'appelles-tu?», «que fais-tu?». Ces questions exigent plus qu'une réponse toute faite. Quand un enfant cherche à se renseigner pour dissiper sa peur, ou pour comprendre ce qui se passe autour de lui, il a besoin que ceux qui s'occupent de lui lui fournissent des réponses vraies et sincères.

L'anxiété de l'enfant croît encore lorsque ses questions embarrassantes effraient et fâchent l'adulte: le silence et l'échappatoire chez l'adulte traduisent des attitudes de gêne, ou d'indifférence, qui ont plus d'effet que les mots sur l'enfant. Ils l'obligent à repousser dans son fort intérieur ses questions et ses sentiments.

Et pourtant, il est parfois difficile aux adultes de répondre à certaines questions, soit qu'elles déclenchent une émotivité excessive soit qu'elles les obligent à formuler une mise au point, ou une remise en question, qu'ils n'avaient jamais encore réalisée pour eux-mêmes.

Il en est ainsi des réactions devant les maladies graves et devant l'issue fatale. Des enfants aussi meurent. L'adulte, en général, considère que les enfants ne connaissent rien de la mort. En fait, s'ils n'en disent rien, c'est parce que notre propre mutisme les réduit au silence.

Et cependant. . . le discours de l'enfant permettrait d'engager un dialogue et de poser les questions ensemble. Mais cela est excessivement dur. «Tout dialogue s'avère insoutenable» dit-on. Et l'on se justifie. «L'enfant ne sait pas ce qu'est la mort; il n'en a pas la même idée que nous». Très peu d'adultes sont capables d'entendre le témoignage d'un enfant condamné. Très peu peuvent lui répondre.

Pourtant, comme nous le montre G. Raimbault, point n'est besoin aux enfants de concepts philosophiques pour aborder la mort, la voir, y penser, l'imaginer, l'accepter, la refuser.

Presque tous les enfants condamnés ont une connaissance claire de leur mort à venir; pour eux, la mort se situe logiquement dans le destin des enfants malades qui vont dans les hôpitaux et ne guérissent pas.

Ces enfants demandent essentiellement à ne pas mourir seuls. Ils ont besoin que leurs parents soient là, tout près d'eux, leur tenant la main. Ils ont besoin de voir un visage familier, un de ceux des médecins ou des infirmières qui les a compris et aidés pendant la maladie; ils ont besoin d'amour; un enfant dira à ses parents: «je vais mourir; est-ce que vous serez encore là, quand je serai mort?». Après une réponse affirmative et formelle, il s'endort, se réveille quelques instants après, regarde ses parents et leur dit: «c'est vrai, vous êtes toujours là!» et s'endort enfin pour toujours.

Si les parents sont capables de parler avec leur enfant, c'est-à-dire de l'entendre et de lui répondre, sur le tout et les riens qui sont au centre des échanges entre les êtres humains, ils pourront l'accompagner jusqu'au terme. Nous croyons profondément que la seule aide que l'on puisse apporter à l'enfant qui va mourir est de lui montrer que l'on est désireux de rester avec lui jusqu'au bout, manifestant par là que nous comprenons que ce qu'il vit ne le sépare pas de nous.

***

Respecter la personne de l'enfant hospitalisé, c'est l'entourer de médecins et d'un personnel paramédical compétent, et engagés dans une même responsabilité, celle de guérir, également soucieux de se rapprocher de l'enfant malade en s'efforçant de le comprendre à la fois sur le plan affectif et sur le plan somatique. Si nous sommes conscients que cet effort supplémentaire représente une servitude de plus, nous y retrouvons cependant la vraie grandeur de la médecine.

Dans le but de sécuriser davantage les enfants en les maintenant autant que possible en contact avec la réalité, dès 1952, une école de plein exercice fut annexée à la clinique de pédiatrie de notre hôpital universitaire Saint-Pierre (aujourd'hui devenu l'Hôpital des Enfants).

A l'époque, et aujourd'hui encore dans certains milieux, l'image d'un enfant malade était celle d'un patient couché et inactif. Grâce à la détermination du Professeur Robert Dubois, auquel il convient de rendre ici un nouvel hommage, et à la participation active de la Ville de Bruxelles qui offrit les institutrices, la vie du petit malade à Saint-Pierre se transforme; entouré de ses compagnons, on l'encourage à poursuivre des activités scolaires familières, à l'abri de l'angoisse, dans des classes construites sur les toits de l'hôpital.

Dès le début, l'expérience se révéla concluante. On put observer une amélioration progressive des intérêts spontanés des enfants, témoignage d'un regain de volonté de mener une vie paranormale malgré la maladie.

La présence, régulièrement répétée à des heures précises, des institutrices maternelles et primaires, en apparence étrangères aux exigences médicales, est perçue par l'enfant malade comme élément d'un rituel sécurisant. Le travail scolaire, lorsqu'il est médicalement autorisé, lui permet de ne pas être entièrement coupé de sa vie d'enfant bien portant, et ouvre la perspective de sa réinsertion dans son milieu social normal, à la sortie de l'hôpital.

Par la suite, il fut décidé de transformer l'école, en dehors des heures de classe, y compris le soir et les week-ends, en ateliers où les enfants rencontrent des

éducateurs. Ceux-ci, par ailleurs, se rendent au chevet des malades incapables de quitter le lit.

D'autre part, le contact avec la réalité est développé encore grâce à de larges heures de visites, de même que par des retours à domicile le samedi et le dimanche, lorsque l'état de l'enfant le permet.

Plus récemment encore, il fut estimé que la présence de la mère à son chevet est, dans certains cas, aussi utile à la guérison de l'enfant que le traitement médical. C'est pourquoi des hospitalisations mère-enfant sont pratiquées à Saint-Pierre.

***

En synthèse, les membres d'une équipe soignante pédiatrique devraient être non seulement des «spécialistes» soucieux de leur perfectionnement scientifique par l'exercice de la recherche, mais également des «humanistes». A ce titre, ils doivent être attentifs à élaborer en commun, sur la base des observations effectuées dans chacune des disciplines, l'intégration dans leurs thérapies de la personnalité de l'enfant traité.

Si l'on veut soigner des enfants malades sans négliger leur santé mentale, si l'on veut guérir des enfants psycho-affectivement perturbés en tenant compte de l'expression somatique de leur détresse émotionnelle, si l'on veut réconforter ceux qui, autour de l'enfant malade, demandent aide et assistance devant des problèmes inhérents à l'hospitalisation, il faut, dans l'élaboration de la stratégie médicale, trouver le temps et les moyens de mettre en place une telle concertation.

Une telle volonté permettra de former les futurs praticiens en les imprégnant de la légitimité du respect de la personne de l'enfant hospitalisé.

## BIBLIOGRAPHIE

Blake, F. Santé et équilibre de l'enfant.
Ed. Le Centurion. Paris 1968, 2 vol. Récemment réédité.

Raimbault, G. L'enfant et la mort.
Ed. Privat. 1975.

# III. Anesthésie

– Anästhesie im Neugeborenen- und Kleinkindesalter

# Anästhesie im Neugeborenen- und Kleinkindesalter

JOSEF HOLZKI *

In einem großen chirurgischen Zentrum der USA wurde der Nachweis erbracht, daß in der Neugeborenenchirurgie die Mortalität um 100% gesenkt werden konnte, wenn bei gleichbleibendem Team der Erwachsenenchirurg durch einen ausgebildeten Kinderchirurgen ersetzt wurde (zitiert nach G. Gregory). Für die Bedeutung der Kinderanästhesisten ist ein solcher Beweis bisher nicht erbracht worden, es ist aber naheliegend, daß er eine ähnliche Bedeutung hat, wenn die Standardfehler analysiert werden, nach denen Neugeborene und Kleinkinder in eine kinderanästhesiologisch geführte Intensivabteilung verlegt werden müssen.

Folgende Bedingungen müssen erfüllt sein, wenn eine Abteilung regelmäßig Anästhesien im frühen Kindesalter durchführt:

1. Die verkleinerten und unterschiedlichen anatomischen Gegebenheiten erfordern entsprechendes Handwerkszeug und die entsprechende Erfahrung. Ein geringfügig zu groß gewählter Tubus beim Neugeborenen kann das Kind lebenslang zum „Trachealkrüppel" machen.

2. Die Unterschiede in der Physiologie erfordern besondere Kenntnisse im Wasser- und Elektrolyt-Haushalt, die Dosierung kleiner Flüssigkeitsmengen muß technisch möglich sein (Infusionspumpen).

3. Der Anästhesist muß mit den typischen Krankheitsbildern sehr vertraut sein, die im höheren Lebensalter nicht mehr vorkommen: Enterothorax, Gastroschisis, Omphalocele, Oesophagusatresie, Darmatresien, nekrotisierende Enterokolitis . . .

4. Der Gefahr der Unterkühlung muß in allen Phasen der Anästhesie und Aufwachzeit Rechnung getragen werden, da der unterkühlte Patient nicht nur vom Sauerstoffmangel bedroht ist, sondern auch eine völlig veränderte Pharmakokinetik aufweist.

*Anästhesie-Abteilung des Kinderkrankenhauses der Stadt Köln, Amsterdamer Str. 59, D-5000 Köln 60

5. Es gibt eine Patientengruppe, die vor wenigen Jahren noch nicht existierte: Das ehemals Frühgeborene nach Langzeitbeatmung. Bei diesen Kindern liegen oft Befunde vor, die eine Operation erfordern, wie offener Ductus Botalli, Leistenhernien, Shunt-Ableitungen wegen Hydrocephalus. Bei dieser Patientengruppe ist die postoperative Atemüberwachung bzw. Nachbeatmung von allergrößter individueller und juristischer Bedeutsamkeit.

Daß ein ausreichendes Monitoring auch im frühen Kindesalter vor, während und nach der Narkose nötig ist, bedarf keiner weiteren Erklärung. Leider ist der Grundirrtum noch häufig anzutreffen, daß ein Kind mit einer hohen Pulsfrequenz auch einen ausreichend hohen Blutdruck bzw. eine ausreichende periphere Perfusion habe. – Eine solche Meinung ist grob fahrlässig. Auch beim kleinsten Kind, z. B. bei der Ductus-Ligatur beim 600 g schweren Frühgeborenen ist eine Blutdruckmessung vorzunehmen und auch möglich.

Das präkordiale bzw. intraoesophageale Stethoskop ist auch bei Anwendung von EKG-Monitor, endexspiratorischer $CO^2$-Messung und transkutaner Messung der $O_2$-Sättigung wichtig. Plötzliche Atemwegsverlegungen, Leiserwerden der Herztöne, Luft, die in den Magen gepreßt wird, lassen sich mit keinem anderen Instrument so gut wahrnehmen.

Die Lungenphysiologie ist der beim erwachsenen Menschen vergleichbar. Besondere Beobachtung verdient die fehlende funktionelle Residualkapazität beim Früh- und Neugeborenen sowie die Gefahr des Airtrappings in dieser Altersgruppe. Hier muß die Narkosebeatmung immer mit positiv-endexspiratorischem Druck durchgeführt werden, damit es einerseits zur Ausbildung der funktionellen Residualkapazität kommt, andererseits bei erhöhtem Verschlußvolumen der Alveolen nicht zum Kollaps der Bronchiolen, bevor sich die Alveolen entleert haben. Für langdauernde Narkosen sind dazu entsprechende Narkosebeatmungsgeräte nötig, wie auf der neonatologischen Intensivstation.

Ein zu großer Totraum des Tubus ist bei Beatmungsgeräten mit kontinuierlichem Flow in der Exspirationsphase nicht mehr zu befürchten.

Die allgemein übliche Anwärmung des Kindes auf dem Operationstisch mittels beheizter Unterlage und Wärmestrahlern sollte bei langdauernden Eingriffen durch Anwärmung und Anfeuchtung der Narkosegase ergänzt werden, da nur so eine neutrale thermische Umgebung für das Kind erreicht werden kann.

Intravenöse Zugänge sind für den Geübten leicht herzustellen. Verschiedene kleinkalibrige Plastik-Kanülen sind im Handel, sie sind den altvertrauten Butterfly-Kanülen vorzuziehen. Auch Blut läßt sich in ausreichender Menge durch diese Kanülen (24 bzw. 26 G) ausreichend schnell transfundieren. Größere Schwierigkeiten machen die zentralvenösen Zugänge. Sowohl die Vena subclavia als auch die Vena jugularis interna sind mit dünnlumigen Kanülen zu punktieren. Eine besondere Erleichterung bieten die einschwemmbaren Silastik-Katheter, über die man allerdings kein Blut transfundieren kann. Die Punktionstechniken richten sich nach der Erfahrung des jeweiligen Anästhesisten.

Die Prämedikation sollte in der im Hause üblichen Weise erfolgen. Eine alleinige Atropin-Prämedikation sollte erst unmittelbar vor der Narkoseeinleitung

erfolgen, da die Kinder unter der Antisalivation stark leiden. Die orale Prämedikation mit stark wirksamen Psychopharmaca ist sehr populär geworden, bietet aber bei genauerem Hinsehen mehr Nachteile als eine intramuskuläre Prämedikation: (präoperativer Sedierungseffekt unzureichend, daher stärkere postoperative Sedierung erforderlich. Häufigeres postoperatives Erbrechen).

Als Narkoseeinleitung sollte die intravenöse Form beim gut prämedizierten Kind angestrebt werden; sie ist mit Abstand die sicherste Einleitungsmethode. Die Einleitung mit der Maske hinterläßt sehr viel häufiger schlechte Erinnerungen beim Kind als die intravenöse Einleitung. Die intramuskuläre und rektale Einleitung sollte speziellen Fällen vorbehalten bleiben.

Die Intubation ist im wesentlichen ungefährlich, wenn kein zu dicker Tubus genommen wird! – Da bis zum 8. Lebensjahr der Ringknorpel die engste Stelle in der Trachea darstellt, sollte bis etwa zum 10. Lebensjahr kein Tubus mit Blockungsmanschette verwendet werden. Während der Beatmung sollte bei hohem Druck ein kleines Leck um den Tubus bestehen. Eine Aspiration ist nicht zu befürchten! Dies ist der sicherste Schutz vor Drucknekrosen im Larynx und subglottischen Raum.

Die Auswahl der Narkotika weicht nicht wesentlich von der beim Erwachsenen ab. Das Kleinkind braucht durchschnittlich höhere Konzentrationen gasförmiger Narkotika. Der Grat zwischen tiefer Narkose und Überdosierung ist aber schmaler als beim Erwachsenen. Halothan, Enflurane und Isoflurane können vor der Pubertät gleichermaßen angewandt werden, da Leberschäden nicht zu befürchten sind. Halothan ist für Kinder subjektiv das angenehmste Narkotikum. Bei Opiatnarkosen ist die Dosierung pro kg Körpergewicht zwei- bis dreimal! höher zu wählen, um eine ausreichende Analgesie zu erreichen. Wegen der nachfolgenden starken Atemdepression sind diese Kinder meist nachzubeatmen.

Eine besondere Aufmerksamkeit muß bei der Anwendung von Lachgas (das im späteren Lebensalter praktisch atoxisch ist) dem Patienten in Früh- und Neugeborenenalter geschenkt werden: Beim Frühgeborenen ist eine starke Herz-Kreislaufdepression möglich. Wegen der hohen Diffusionskapazität diffundiert Lachgas leicht in präformierte Gashöhlen und verschlechtert z.B. bei der nekrotisierenden Enterokolitis die Darmdurchblutung, da die Gasbläschen in der Darmwand sich schnell ausdehnen und dadurch die Nekroseherde vergrößern.

Liegt beim Patienten auch eine nur leichte Hypothermie vor, wirken alle Narkotika deutlich verlängert, eine Nachbeatmung ist dann notwendig.

Postoperative Schmerzen treten auch beim kleinsten Patienten auf. Oft ist eine ausgeprägte Azidose, die auf Infusionsbehandlung schlecht reagiert, durch starke Schmerzen bedingt. Während bei kleinen Eingriffen Antipyretika eine ausreichende Schmerzstillung hervorrufen können, sind bei großen intraabdominellen oder gar intrathorakalen Eingriffen Opiate zur Schmerzbehandlung nötig. Wegen der ausgeprägten Atemdepression ist auch hier die Opiat-Medikation mit einer verlängerten postoperativen Nachbeatmung zu kombinieren.

Zur Nachbeatmung sind die in der Neonatologie und Kinderintensivmedizin üblichen Beatmungsgeräte zu verwenden, die unter einem kontinuierlichen Flow

die Entwöhnung schrittweise möglich machen. Volumengesteuerte Beatmungsgeräte vor dem 2. Lebensjahr haben sich als ungünstig erwiesen, da das vulnerable Lungengewebe zu stark traumatisiert wird. Liegt beim Frühgeborenen oder Neugeborenen ein Atemnot-Syndrom vor, gestaltet sich die intra- und postoperative Beatmung sehr schwierig. Eine ausreichende Oxygenation kann nur mit ausreichend hohem positiv-endexspiratorischem Druck bewältigt werden. Liegen keine hyalinen Membranen vor, gestaltet sich die postoperative Beatmung sehr viel einfacher und kann meist nach 2 bis 3 Tagen beendet werden.

Die postoperative Beatmung läßt sich nicht von einer adäquaten Infusionstherapie trennen. Liegen die Beatmungsdrucke hoch, muß meist auch die Infusionstherapie reichlich angesetzt werden, da es sonst zur Herz-Kreislauf-Depression kommt. Erfahrungsgemäß werden die Patienten nach großen intraabdominellen Eingriffen (Gastroschisis, nekrotisierende Enterokolitis) eher mangelhaft infundiert. Es ist zu beachten, daß der Patient bei den Manipulationen am Darm Infusionslösungen braucht, deren Elektrolytzusammensetzung den Plasmaelektrolyten entspricht. Notfalls ist der zentrale Venendruck zur Bestimmung der adäquaten Flüssigkeitszufuhr heranzuziehen.

Die postoperative Glukoseverwertungsstörung ist auch im frühen Kindesalter stark ausgeprägt. Nach eigenen Untersuchungen ist das Kind bereits innerhalb von 6 Stunden postoperativ an Plasmaaminosäuren verarmt. Die frühzeitige Zufuhr von Aminosäuren nach ausgedehnten kinderchirurgischen Eingriffen läßt auch die erhöhten Blutzuckerspiegel schneller abfallen. Gleiches gilt wahrscheinlich für die essentiellen Fettsäuren. Die systematischen Untersuchungen sind aber noch nicht so weit gediehen, daß hier eine klare Aussage gemacht werden kann.

In der postoperativen Phase macht sich beim Kind vor Vollendung des 18. Lebensmonats die nicht ausgereifte Nierenfunktion deutlich bemerkbar: Die Neugeborenenniere kann nicht ausreichend konzentrieren. Um 1 mmol Natrium auszuscheiden, braucht die Niere 1,4 ml Wasser, im Gegensatz zu 0,7 ml Wasser bei einem Kind nach dem 2. Lebensjahr. Bei Frühgeborenen ist die Niere ein weitgehend passives Organ, sie kann Natrium nicht zurückhalten, selbst bei ausgeprägter Hyponatriaemie im Serum. Deswegen sind häufige Elektrolyt-Kontrollen im Serum und im Urin, besonders in den ersten postoperativen Tagen erforderlich.

Eingriffe im Kindesalter, die in speziellen Fachabteilungen durchgeführt werden, müssen die aufgezeigten Besonderheiten des Kindesalters berücksichtigen. Es geht nicht an, daß Kinder beispielsweise regelmäßig unterkühlt oder azidotisch aus bestimmten Op-Räumen in die Ursprungsabteilung zurückkommen. Morbidität und Mortalität werden auf lange Sicht bei diesen Kindern erhöht sein.

Die Regionalanästhesie hat im Kindesalter eine untergeordnete Bedeutung. Lediglich bei Kindern, die mit vollem Magen und verletztem Unterarm dringlich operiert werden müssen, ist die Anästhesie des Plexus brachialis nach der loss-of-resistance-Methode sinnvoll und auch gut durchführbar. Beim gut praemedizierten Kind läßt sich diese Form der Regionalanästhesie meist ohne Probleme durchführen. Bei der supracondylären Oberarmfraktur allerdings ist diese Anästhesie-

Methode nicht mehr ausreichend, da einzelne Hautareale nicht in die Anästhesie einbezogen sind.

Mit gewisser Regelmäßigkeit findet man in der Literatur Veröffentlichungen über die Peridural-Anästhesie im Kindesalter bei Leistenhernien, Phimosen, etc. als besonders günstige Methode, nicht nur den Operationsschmerz sondern auch den postoperativen Schmerz zu beseitigen. Dieser sogenannte Sattelblock erscheint bestechend einfach und vielversprechend. Um diese Methode genauer beurteilen zu können, führten wir 2 Monate lang grundsätzlich jeden Eingriff aus dem genannten Indikationsgebiet in dieser Technik durch. Der Nachteil besteht darin, daß die meisten Kinder narkotisiert werden müssen, ehe sie sich das Anlegen des Sattelblocks gefallen lassen. Bei Bauchlage beim narkotisierten Kind (meist Ketanest-Gabe i.m.) ohne Sicherung der Luftwege kam es mehrfach zu einem Apnoeanfall, der mit einer pulmonalen Reanimation endete. Dazu hat die Methode zwischen 10 und 20% Versager, wo dann beim Hautschnitt wiederum die Allgemein-Anästhesie vertieft werden muß. Für den Routine-Betrieb besteht der größte Nachteil darin, daß die Methode sehr zeitaufwendig ist, ein eventueller Erfolg erst nach 30 bis 45 Minuten abgeschätzt werden kann und daß praktisch zwei Anästhesie-Teams für einen Op-Tisch zur Verfügung stehen müssen. Insgesamt waren die Erfahrungen negativ. Wir gaben nach 2 Monaten unter Aufatmen aller Beteiligten diese Methode zugunsten der Allgemeinanästhesie wieder auf.

## BRONCHOSKOPIE

Für die Bronchoskopie im Neugeborenen- und Kleinkindesalter gab es bisher nur wenig Indikationen. Mit dem Überleben immer kleinerer Frühgeborener, die häufig Atemwegsprobleme machen, ist besonders der Kinderanästhesist gefordert, sich diesem Problem stärker zuzuwenden. Inzwischen steht ausreichend gutes Instrumentarium zur Verfügung, auch im Frühgeborenenalter eine Ventilationsbronchoskopie durchzuführen. Damit ist die Gefahr einer Hypoxie während des Eingriffs praktisch ausgeschlossen.

Im eigenen Patientengut von rund 150 Bronchoskopien pro Jahr dominieren die Diagnosen: congenitaler Stridor, Atemwegsobstruktion nach Extubation, Atemwegsprobleme nach Oesophagusatresien. Der Symptomenkreis wird im allgemeinen bis zum Ende des 3. Lebensmonats abgeklärt. Bei Kindern über einem Jahr dominieren als Indikation die Fremdkörperaspiration, rezidivierende Atelektasen und Verdacht auf Bronchus-Fehlbildungen.

Eine Ursache für congenitalen Stridor, der besonders häufig im Zusammenhang mit Oesophagus-Atresien und oesophago-trachealen Fisteln auftritt, ist die pulsatorische Einengung der Trachea von ventral her. Erst in jüngster Zeit gelang es uns, diese Symptomatik von der typischen Diagnose der sogen. „weichen Trachea" bei Oesophagus-Atresie abzugrenzen. Liegt bei der Bronchoskopie der Befund der weichen Trachea vor, so wird nach Zurückziehen des Rohres eine dünne Optik im Tracheallumen liegengelassen, bis eine ausreichende Deflation der Lunge erreicht ist. Dann läßt sich oft die isolierte Pulsation von Teilen der

Trachealvorderwand nachweisen. Da bei der Bronchoskopie, besonders im Kleinkindesalter, immer mit einem erheblichen Leck gearbeitet werden muß, wird damit automatisch durch die Ventilationsanstrengungen des Anästhesisten die Trachea weit aufgedehnt. Pulsationen der Trachealvorderwand werden damit unsichtbar gemacht.

In 12 Fällen konnte in jüngster Zeit ein erheblicher Stridor mit Apnoe-Anfällen durch eine Aortoventropexie beseitigt werden, da die pulsatorische Einengung fast immer von dem Truncus brachiocephalicus ausgeht, der räumlich in zu engem Kontakt mit der Trachea tritt.

## BESONDERE INTUBATIONSPROBLEME

Eine besonders risikoreiche aber dankbare Aufgabe für den Kinderanästhesisten ist die sachgerechte Intubation bei der akuten Epiglottitis und beim Patienten mit Pseudo-Croup und Ateminsuffizienz. Die Diagnose der akuten Epiglottitis ist auch immer die Indikation zur Intubation, sie muß immer von einem sehr erfahrenen Kinderanästhesisten vorgenommen werden. Der Tubus muß 4 Charriere! kleiner gewählt werden, als es dem Alter des Kindes entspricht. Schlägt ein Intubationsversuch fehl, kommt es durch die Manipulation an der schwer entzündeten Epiglottis häufig zu Blutungen, was dann die Intubation unmöglich machen kann. Hier ist dann das Ventilationsbronchoskop, über das die Tracheotomie durchgeführt wird, die letzte Rettung.

Es ist wichtig zu wissen, daß das Legen einer Venenverweilkanüle bei Verdacht auf akute Epiglottitis nur in Intubationsbereitschaft erfolgen darf, da der kleinste Schmerzreiz beim Patienten zur irreversiblen Atemwegsobstruktion führen kann.

Bei der Verlegung des subglottischen Raumes infolge Pseudo-Croups kommt die Ateminsuffizienz meist durch langsame Ermüdung des Patienten zustande. Insofern ist genügend Zeit zur Vorbereitung der Intubation gegeben. Wichtigstes Faktum bei diesem Intubationsvorgang ist es, ebenfalls einen möglichst kleinlumigen Tubus zu wählen. Schleimige Auflagerungen können den Tubus beim Vorschieben vollständig verlegen, so daß immer ein zweiter Tubus bereitliegen muß. Wird der Tubus zu groß gewählt, kommt es sehr schnell zu schwerwiegenden Ulcera der Trachea, die meist mit Narbenstenose ausheilen.

---

Literatur:

T.C.K. Braun und C.G. Fisk, Kinderanästhesie
Gustav Fischer-Verlag, Stuttgart 1985

G. Gregory, Pediatric Anesthesia
Churchill Livingstone, New York 1983

R.M. Smith, Anesthesia for Infants and Children
C.V. Mosby Company, Saint Louis 1980

D.J. Stewart, Some Aspects of Pediatric Anesthesia
Exerpta Medica, Amsterdam 1982

*„. . . die Transplantationschirurgie hat eine neue Dimension allgemeinmenschlicher und ärztlicher Hilfsmöglichkeit und damit auch Hilfsverpflichtung eröffnet"*

*Rudolf Pichlmayr*
*in Transplantationschirurgie*
*Springer-Verlag,*
*Berlin Heidelberg New York 1981*

# IV. Transplantation d'organes

- La transplantation d'organes,
  une réalité de la médecine moderne.
- Lebertransplantation im Kindesalter.
  Indikationen. Ergebnisse.
- La transplantation rénale chez l'enfant.

*«. . . C'est à vous qu'il appartenait d'appliquer l'intelligence, l'industrie, les facultés d'invention de la race humaine à la réparation des pièces vivantes de l'individu. Et c'est bien là une action contre nature; mais à laquelle la nature offrait cependant une chance d'heureux succès, qui rendît votre entreprise possible . . .»*

*Paul Valéry*
*de l'Académie Française*
*Discours aux chirurgiens*
*prononcé le lundi 17 octobre 1938 dans l'Amphithéâtre de la Faculté de Médecine de Paris à la séance inaugurale du Congrès de Chirurgie*

# La transplantation d'organes, une réalité de la médecine moderne*

GEORGES PRIMO**

La transplantation d'organes est sans conteste une conquête transcendante de la médecine d'avant-garde. A ce jour, elle a permis de préserver la vie de maints de nos semblables.

En 1954, il n'y a donc guère plus de 30 ans, Merrill et Murray à Boston réalisaient avec succès la première transplantation d'un organe humain. En l'occurrence, il s'agissait d'un rein prélevé sur un individu vivant pour être greffé à son frère jumeau souffrant d'insuffisance rénale au stade terminal. Cette transplantation réalisée entre deux jumeaux identiques n'entraîna aucune réaction d'intolérance immunologique et grâce à cela, elle fut une réussite complète.

Quelques cinq ans plus tard les mêmes chercheurs encouragés par leurs succès initiaux et disposant à ce moment de moyens pharmaco-dynamiques pour déprimer les mécanismes de défense immunologique pratiquaient le même type de greffe, cette fois entre deux frères jumeaux non identiques. Le résultat favorable obtenu entre ces deux sujets apparentés fort semblables, les incita à franchir une nouvelle étape en pratiquant la transplantation entre individus simplement apparentés et finalement, poussant l'expérience à sa phase ultime, ils se risquèrent à greffer des reins provenant de donneurs décédés non apparentés.

En 1967 au Congrès de l'American College of Surgeons, Starzl de l'Université du Colorado, qui avait tenté dès 1963 de transplanter un foie, mais sans succès, rapportait son expérience de deux transplantations hépatiques réalisées chez des enfants qui survécurent pendant plusieurs mois. En décembre de la même année, Barnard, en Afrique du Sud, réalisait la première transplantation cardiaque humaine.

* Communication au Colloque «Naissance, Vie ,Mort: Quelles Libertés?», 29./30.11.1985, Namur, publiée dans «La Pensée et les Hommes», 3, 50-59, 1986, reproduite avec l'autorisation de l'éditeur et de l'auteur.

** Service de Chirurgie Cardiaque, Hôpital Universitaire Brugmann, Université Libre de Bruxelles, 4, place van Gehuchten, B-1020 Bruxelles.

Toutes ces transplantations rénales, hépatiques et cardiaques réalisées avec des organes de donneurs décédés étaient un défi à la nature, car elles transgressaient les barrières immunologiques existant entre individus d'une même espèce, sauf les jumeaux identiques. A l'époque, la connaissance des mécanismes de défense mis en jeu par ces barrières ainsi que les moyens pour les contourner efficacement étaient encore rudimentaires.

Les progrès acquis en transplantation au cours des deux dernières décennies n'ont guère été surpassés en importance par d'autres secteurs de la médecine et il n'est pas exagéré de dire que la transplantation d'organes est un des accomplissements les plus prometteurs de la médecine de cette fin du XX$^{e}$ siècle.

Je voudrais évoquer la place acquise par la transplantation d'organes comme moyen rationnel pour pallier des défaillances organiques vitales, donner un aperçu de son action stimulante dans le domaine scientifique comme catalyseur d'une somme considérable de travaux de recherche mettant à contribution les sciences de la nature, évoquer ses répercussions au plan de l'éthique médicale, de la morale de société et de santé publique et enfin, montrer comment elle favorise le progrès de la connaissance médicale moderne.

Alors qu'il y a dix ou quinze ans seulement la médecine était impuissante devant la mort causée par la dégradation irréversible d'un organe vital, la transplantation dans bien des cas a rendu caduc le caractère inéluctable de cette équation.

Au cours de ces dernières années, on enregistre un accroissement très significatif de la durée de vie des organes transplantés et par conséquent de la survie des patients quel que soit l'organe traité. Ceci est dû pour une bonne part à l'utilisation clinique, dès la fin de l'année 1980, d'une nouvelle drogue immunosuppressive puissante, la cyclosporine qui, employée seule ou combinée avec les autres médicaments immuno-dépresseurs déjà utilisés antérieurement, a permis un contrôle meilleur et plus sélectif de la réaction de rejet. Par exemple, grâce à la cyclosporine, la survie d'un greffon rénal de cadavre dépasse actuellement 80% au bout d'un an, avec un taux de survie de 95% pour les patients transplantés. Ces résultats favorables obtenus avec les reins de cadavre sont importants puisqu'une minorité seulement de patients souffrant d'insuffisance rénale terminale auront la chance d'obtenir un rein de donneur vivant apparenté et que tous les autres devront s'accommoder d'un rein de cadavre pour assurer leur survie.

A ce jour, 1 600 greffes de coeur et 1 200 greffes de foie ont été réalisées dans le monde. Les données les plus récentes du Registre International de Transplantation nous apprennent que la survie des greffes cardiaques à un an est actuellement de 85% et que le taux de survie escompté après 6 ans sera encore supérieur à 60% depuis l'utilisation de la cyclosporine. Ces chiffres démontrent à l'évidence le bénéfice thérapeutique acquis si l'on sait que, sans la transplantation, aucun de ces patients n'aurait survécu plus de quelques mois, et encore au prix d'une vie très pénible.

La transplantation en bloc du coeur et des poumons a été pratiquée pour la première fois en mars 1981. Pour le moment elle est réservée à des patients

répondant à des critères très stricts de sélection pour des indications bien précises. Néanmoins, les résultats déjà obtenus permettent d'augurer favorablement pour l'avenir.

En transplantation hépatique, l'évolution est aussi favorable. C'est ainsi que Starzl, maintenant à l'Université de Pittsburgh, obtient un taux de survie de 65% à un an. Avant 1980, ce chiffre n'était que 30%. Pour les patients hépatiques comme pour les patients cardiaques, en dehors de la greffe de foie salvatrice, aucune chance de survie ne pouvait être espérée. De plus, en transplantation hépatique, bon nombre d'indications concernent des enfants en bas âge. Pour ces jeunes et parfois très jeunes patients, la réussite de la greffe est une véritable renaissance à une vie nouvelle d'excellente qualité. Avec le recul du temps, il s'avère que l'importance des résultats obtenus dépasse les espoirs les plus optimistes et justifie la place acquise par la transplantation d'organes dans la médecine de nos jours.

Au plan scientifique, la transplantation d'organes a engendré une somme considérable de recherches.

Cette recherche fondamentale a profité à la transplantation, mais aussi à d'autres secteurs importants de la médecine en précisant, par exemple, les rapports qui existent entre la cancérologie et l'immunologie ou encore le rôle prépondérant de celle-ci dans la pathogénie de nombreuses maladies causées par des réactions de défense auto-immunitaire.

Une bonne part des progrès résulte de la compréhension de plus en plus précise des mécanismes de la riposte immunologique déclenchée chez le receveur par les dissemblances génétiques présentes entre ce dernier et l'organe greffé.

La réaction de rejet est due à la présence d'antigènes tissulaires. Ces antigènes, notamment exprimés à la surface des globules blancs, caractérisent un individu de manière immuable, car ils sont l'expression de gènes intégrés dans ses chromosomes. Au sein de l'espèce, deux individus se ressemblent ou diffèrent plus ou moins l'un de l'autre selon la similitude ou la dissemblance plus ou moins grande de leurs antigènes tissulaires. Entre ces deux individus, les barrières immunologiques exprimées par ces antigènes sont elles aussi plus ou moins fortes. En évaluant le degré de concordance antigénique entre le receveur et le greffon, on peut émettre un pronostic de réussite de la greffe.

On a pu démontrer que le rejet d'un organe, attribué, il y a quelques années encore, à une action défensive globale des globules blancs de la lignée lymphocytaire, était en fait un phénomène beaucoup plus complexe.

On sait maintenant que parmi nos cellules lymphocytaires il existe plusieurs sous-populations dont les unes ont un comportement hostile à l'encontre du tissu étranger introduit dans l'organisme et s'efforcent de le détruire alors que d'autres, pourtant issues de la même souche cellulaire mais programmées par des activiteurs biologiques différents, ont par contre le pouvoir d'atténuer ou même de bloquer l'effet antagoniste des premières et favorisent ainsi une meilleure tolérance de la greffe par le receveur.

L'étude des moyens de conservation des organes jusqu'au moment de leur réimplantation chez le receveur a déjà donné lieu à de nombreuses investigations.

Grâce à l'amélioration des techniques, il est maintenant courant de conserver des reins en bon état de fonctionnement jusqu'à deux jours après leur prélèvement. Pour le coeur et le foie, des techniques appropriées autorisent des délais de conservation de plusieurs heures, rendant possible le prélèvement de ces organes à distance, c'est-à-dire dans d'autres villes ou pays distincts de l'endroit où va se pratiquer la greffe de l'organe prélevé. Il n'est pas exceptionnel pour un centre de transplantation cardiaque, par exemple, d'aller récolter jusqu'à 1000 km de distance un coeur qui est ensuite acheminé par un moyen de transport rapide (avion, hélicoptère) vers le centre où attend le receveur. Grâce à ces prélèvements à distance, on a augmenté sensiblement les sources d'approvisionnement et satisfait davantage la demande des patients.

Un autre domaine de recherche évalue la possibilité d'induire, chez le futur receveur, des conditions humorales qui le rendraient apte à mieux accepter l'organe greffé. Outre l'espoir de favoriser la survie des greffons et donc aussi celle des patients greffés, cette facilitation de tolérance aurait aussi l'avantage de permettre la réduction des doses de médicaments immuno-suppresseurs nécessaires et diminuerait du même coup les risques de morbidité voire de mortalité liés à l'utilisation de ces médications encore indispensables.

En transplantation rénale, par exemple, on a observé que l'administration aux receveurs de petites transfusions de sang isogroupe compatible au cours des semaines ou mois qui précèdent la greffe, améliore statistiquement le degré de tolérance du receveur vis-à-vis du transplant.

Si de nouvelles manipulations thérapeutiques innovées dans la même voie se révélaient efficaces, le bénéfice pourrait être considérable pour tous les futurs receveurs d'organes.

Une autre recherche récente concerne la technique des hybridomes. L'hybridome est une sorte de culture de tissu perpétuée à partir d'une cellule mère, obtenue par fusion, in vitro, d'une cellule lymphocytaire secrétrice d'un anticorps spécifique utile avec une cellule tumorale myélomateuse lymphoïde douée, elle, d'un pouvoir de prolifération élevé. La cellule hybride ainsi créée acquiert à la fois la propriété de se multiplier facilement et de sécréter l'anticorps. Cet hybridome indéfiniment cultivé est une source d'anticorps utilisable pour neutraliser les lymphocytes cytotoxiques destructeurs qui infiltrent toujours massivement un transplant en voie de rejet. On dispose ainsi d'une arme biologique plus sélective que les immunodépresseurs pharmaco-chimiques pour combattre le rejet.

La transplantation d'organes en tant que technologie nouvelle a soulevé des problèmes nouveaux au plan de l'éthique, de la santé publique et de l'économie. Confrontées avec ces problèmes, les équipes médicales ont dû faire preuve d'initiative pour leur trouver des solutions qui respectent à la fois les intérêts des patients et ceux de la société.

Un de ces problèmes cruciaux réside dans l'obtention en quantité suffisante d'organes à greffer. L'essor rapide de la chirurgie de transplantation entraîne une demande sans cesse accrue d'organes. A l'exception de quelques reins de donneurs

vivants apparentés, ces organes proviennent presque tous de sujets donneurs en état de mort cérébrale.

Grâce aux techniques de réanimation médicale intensive, on peut, chez ces sujets neurologiquement décapités, maintenir temporairement en survie les autres organes essentiels (coeur, poumons, foie, reins) jusqu'au moment de leur prélèvement. Le concept médico-légal de mort cérébrale, né de ces contingences, a timidement commencé à faire son chemin à la rencontre de l'opinion publique, moins réticente à l'idée que cet état de mort partiel mais néanmoins irréversible est organiquement équivalent à la mort de l'organisme entier bien que l'individu garde temporairement certaines apparences extérieures de la vie. Il est capital pour l'avenir des transplantations d'organes que l'esprit du public évolue positivement dans cette voie.

Les déséquilibres permanents entre l'offre d'organes et la demande est un problème de santé publique qui préoccupe au premier plan toutes les équipes de transplantation. Celles-ci sont très dépendantes de la volonté de coopération ou non des médecins qui ont la responsabilité des unités de soins intensifs et neurochirurgicales où aboutit la majorité des patients frappés de coma cérébral dépassé ou qui sont en voie d'évolution vers cet état. Les chirurgiens de transplantation sont reconnaissants à tous ces collègues de bien vouloir assumer la tâche souvent ingrate d'approcher les familles de mourants pour solliciter l'autorisation de prélever des organes. Ces démarches exigent beaucoup de tact, de sensibilité et de discrétion de la part de ceux qui acceptent de les accomplir. Elles ne sont pas exemptes de désagréments engendrés par l'atmosphère d'émotion, voire de désarroi due aux circonstances particulières du moment. Je tiens à saluer le dévouement de ces médecins dont la collaboration efficace a offert une nouvelle chance de vie à des milliers de patients.

Parmi les familles qui ont eu la sagesse d'accorder leur consentement, on constate qu'avec le temps, la frustration ressentie au moment du malheur fait place par la suite à un sentiment d'apaisement et de fraternité humaine lorsqu'elles deviennent conscientes que, par leur acquiescement au don de vie, elles ont permis de soulager la souffrance de leurs semblables.

A un tout autre niveau de ces rapports humains, on pouvait craindre que la pénurie d'organes transplantables ne fût exploitée par des individus ou des instances peu scrupuleux, cherchant à stimuler le don d'organes en l'assortissant d'un dédommagement matériel pour la famille ou les descendants du donneur éventuel. Tolérer des agissements de cette nature était ouvrir la porte au commerce d'organes d'où serait banni tout sentiment d'altruisme et laisser le champ libre à la cupidité et à la discrimination engendrées par le pouvoir de l'argent.

Des tentatives de ce genre se manifestèrent pourtant aux Etats-Unis et ailleurs. Fort heureusement la réaction du corps médical fut immédiate, exprimée par la voix de la Société Américaine des Chirurgiens de Transplantation et de la Société Internationale de Transplantation qui condamna sans appel toute forme de commerce d'organes humains.

Tout manquement à cette règle de l'éthique par un membre du monde médical serait impitoyablement sanctionné par son exclusion immédiate et sa relégation irrévocable au ban de la confrérie médicale.

A ma connaissance, il n'y a pas eu de tentatives semblables sur notre continent. Par contre, c'est en Europe qu'on a eu l'idée de créer des organismes qui centralisent dans une banque de données gérée par ordinateur toutes les informations concernant les patients demandeurs d'organes. Ces organismes s'engagent à signaler dans les délais les plus brefs aux divers centres de transplantation avec lesquels ils coopèrent la disponibilité pour tel receveur d'un organe adéquat dès qu'ils en recueillent l'offre. Il est clair qu'une telle centralisation favorise une meilleure gestion des organes offerts et décroît le risque de voir certains de ceux-ci se perdre faute d'être adressés en temps utile au centre demandeur approprié.

Dans notre pays, les centres de transplantation sont connectés sur un tel organisme dénommé Eurotransplant qui fut fondé en 1967 par le Prof. van Rood en Hollande et dont le siège opérationnel est à Leiden.

Cette structure qui fut la première du genre en Europe, couvre les pays du Benelux, l'Allemagne occidentale et l'Autriche. Chez nos voisins français un système analogue dénommé Francetransplant fonctionne sur le même principe et il en est de même en Grande-Bretagne et dans les pays scandinaves.

Aux Etats-Unis également des réseaux similaires se sont mis progessivement en place. Mais malgré ces efforts, l'offre d'organes reste toujours inférieure à la demande et tous les centres de transplantation ont chroniquement des patients en liste d'attente. Pour mieux pallier dans l'avenir les inconvénients de cette situation, les médecins doivent informer sans cesse et sensibiliser le public afin qu'il accepte de reviser ces critères de la mort que jusqu'à présent encore il ne considère comme acquise qu'après disparition complète de toute manifestation de vie au sein de l'individu alors que, médicalement, l'état de mort existe dés que la fonction cérébrale est irréversiblement détruite.

La mort cérébrale est bien définie et ses critères diagnostiques sont en totale conformité avec les principes les plus stricts de l'éthique médicale. Celle-ci est pour le public le garant le plus sûr qu'aucun abus ne saurait se commettre sous le couvert de son autorité morale. Une désacralisation de la mort faciliterait les rapports avec l'entourage des défunts qui seraient mieux préparés à accepter son caractère inéluctable pas nécessairement avec moins d'émotion, mais peut-être avec plus de raison.

Jusqu'à présent, il n'existe dans notre pays aucune disposition légale régissant le prélèvement d'organes même avec le consentement des proches et à plus forte raison en l'absence de celui-ci. Ceci place les milieux médicaux concernés dans une situation d'inconfort intellectuel et moral. Pourtant, depuis plusieurs années des projets de loi qui devraient définir les conditions permettant le prélèvement d'organes sont à l'étude, mais ils cheminent très lentement vers le stade d'une législation votée.

Comme dans d'autres pays où cela existe déjà, le type de loi souhaité par le corps médical devrait permettre de considérer toute personne en état de mort cérébrale comme donneur d'organes potentiel, sauf si de son vivant elle avait expressément notifié par un écrit son opposition à ce que l'on soustraie une quelconque partie de son corps après sa mort. Une législation claire et précise dans ce sens éviterait aux médecins le devoir pénible de solliciter les proches d'un défunt dans un moment où ils sont psychologiquement et émotionnellement les moins aptes à prendre une décision avec calme et sérénité. La perte d'organes par refus d'autorisation de préveler serait notablement diminuée et plus de donneurs deviendraient disponibles pour davantage de patients. Nous formulons donc le souhait de voir aboutir enfin et dans un avenir proche les travaux parlementaires traitant de ce délicat problème.*

Le caractère complexe et hautement technique de la transplantation d'organes mobilise des équipes médicales et paramédicales pluridisciplinaires nombreuses. Thérapeutique d'avant-garde, elle est plus onéreuse que d'autres techniques plus classiques. Jusqu'à présent, dans notre pays, le coût de cette médecine, comme les autres prestations médicales, est à charge de la collectivité par le biais de la Sécurité Sociale qui garantit le droit à la santé de nos concitoyens. Grâce à cette conjoncture généreuse tout patient, chez qui existe une indication de greffe d'organe, peut accéder à celle-ci quel que soit le niveau de ses ressources économiques.

Dans d'autres pays de notre Europe Occidentale, où existent des systèmes de médecine nationalisée tributaires d'un budget établi d'autorité par le pouvoir politique, l'accès au traitement n'est pas aussi aisé. Dans ces pays le Ministère de la Santé accorde à certains centres l'autorisation de développer tel ou tel programme de transplantation et leur alloue pour ce faire un budget qui est en général toujours dépassé avant épuisement de la totalité de la demande des patients. Cela signifie que, faute de moyens suffisants, des malades restent en attente jusquà ce que la conjoncture financière redevienne favorable. On comprend que si leur état ne leur permet pas cette attente, ils mourront injustement face à un corps médical impuissant.

De l'autre côté de l'Atlantique, cette incidence financière est encore plus apparente. Comme pour le reste de la médecine d'ailleurs, le patient qui ne peut déposer au départ un montant élevé de dollars ou pour qui une assurance médicale solide ne se porte garante, n'a pas la moindre chance d'accéder à cette forme de traitement coûteuse. Au plan de l'éthique cela a déjà suscité beaucoup de controverses entre les organisations médicales et les instances gouvernementales concernées.

Des solutions partielles et ponctuelles ont été élaborées, mais d'une manière encore trop générale le patient qui n'a pas de moyens financiers suffisants n'a pas accès à cette médecine quand bien même elle est la seule susceptible de préserver sa vie. Ce problème moral de société mérite de retenir toute notre attention afin que chacun ait conscience d'agir politiquement selon ses moyens pour sauvegarder dans notre pays le maintien de cette conjoncture favorable, mais, hélas, de plus en plus souvent mise en question parce que jugée trop coûteuse par les bien portants.

* une loi de transplantation a été votée le 1er février 1987.

L'avènement de la transplantation d'organes a stimulé grandement la promotion de la science médicale, non seulement au sein des institutions où se pratique cette médecine, mais aussi dans le secteur hospitalier du pays.

La prise en charge de patients au stade terminal d'une insuffisance organique majeure (rein, coeur, foie, poumons, etc . . . ) par les services hospitaliers distincts de ceux qui pratiquent les transplantations exige une coopération continue entre les divers spécialistes travaillant dans ces institutions et les équipes oeuvrant dans les centres de transplantation.

Cette interpénétration multidisciplinaire et interhospitalière est hautement profitable à tous ceux qui y participent, d'un centre de transplantation à un autre, mais aussi entre les centres de transplantation et les hôpitaux de soins du pays ou de pays voisins qui collaborent entre eux. Cette volonté de coopération est notamment perceptible au niveau de la collecte des organes, qui proviennent souvent d'hôpitaux distincts de celui où s'effectue la transplantation, situés ailleurs dans la ville ou le pays et souvent dans des pays voisins.

Avec l'introduction des techniques de prélèvements multiples sur un même sujet, il n'est pas rare qu'un seul donneur fournisse deux reins, un coeur et un foie qui sont ensuite répartis entre divers centres de transplantation du pays ou de pays voisins. Dans l'organisation de ces échanges, les agences de coordination déjà citées plus haut jouent évidemment un rôle déterminant. On conçoit que le fonctionnement de cette médecine complexe hautement spécialisée, où les progrès vont vite crée chez ceux qui la pratiquent un besoin permanent d'échanges, d'enseignements et d'informations qui favorisent l'extension de son universalité. L'impossibilité de prévoir la disponibilité d'un organe transplantable oblige les équipes de transplantation à être opérationnelles à tout moment du jour et de la nuit, toute l'année durant. Ces conditions de travail particulières confèrent à la chirurgie de transplantation un côté contraignant que la majorité des autres disciplines médicales ne connaît pas.

Malgré sa relative jeunesse la transplantation d'organes occupe une place importante dans la médecine moderne.

Ses apports scientifiques sont un stimulant puissant pour les autres disciplines médicales dont aucune ne lui est étrangère. Sur le plan de l'éthique, elle suscite maints sujets de réflexion. Le développement de cette activité médicale d'avant-garde et de haute technologie exige des moyens importants auxquels les responsables politiques de la Santé publique d'un pays évolué digne de ce nom doivent avoir la fierté sinon la volonté de faire face.

La transplantation d'organes a parcouru pas mal de chemin, mais il lui en reste davantage à parcourir. Idéalement elle atteindra son objectif le jour où la science aura complètement percé le secret des mécanismes complexes de la riposte immunologique et découvert le moyen de les infléchir à sa guise pour garantir avec certitude un succès total à chaque transplantation effectuée dans l'avenir.

## Bibliographie


1. Merrill, J. P., Murray, J. E., Harrison, J. H. and Guild W. R.: Successful Homotransplantation of the Human Kidney between Identical Twins, dans: J.A.M.A., 1956, 160, 277-279
2. Merrill, J. P., Murray, J. E., Harrison, J. H., Friedman, E. A., Dealy, J. B. Jr, and Dammin, G. D.: Successful Homotransplantation of the Kidney between non-identical Twins, dans: New Engl. J. Med., 1960, 262, 1251-1260
3. Kaye, M. P. et al.: The International Heart Transplantation Registry, Mayo Clinic and Foundations. Rochester, Minnesota, 55905. USA
4. Perkins, H. A.: The Human Major Histocompatibility Complex, dans: Basic and Clinical Immunology, 1980, 181, sq. Lange Medical Publications, Los Altos, California 94022
5. Melchers, F., Potter, B. M. and Wagner, N. (Editors): Lymphocyte Hybridomas, Springer 1978
6. Fletcher, J. C.: Cardiac Transplants and the Artificial Heart: «Ethical Considerations», dans: Circulation, 1983, 68, 1339-1343
7. Travaux du Groupe d'Ethique Médicale pour l'Etude des Prélèvements d'Organes en vue de Greffes, Fonds de la Recherche Scientifique Médicale, 5, rue d'Egmont, 1050 Bruxelles

# Lebertransplantation im Kindesalter. Indikationen, Ergebnisse

MARTIN BURDELSKI*, RUDOLF PICHLMAYR**

## ZUSAMMENFASSUNG

In den Jahren 1977 bis 1986 wurden in unserer Klinik 162 Kinder im Alter zwischen 3 Monaten und 18 Jahren zur Lebertransplantation vorgestellt. Nur 35 von ihnen konnten bisher transplantiert werden, 67 verstarben, bevor eine Lebertransplantation möglich wurde. Bei den verbleibenden 44 Kindern war entweder die Indikation zur Transplantation noch nicht gegeben oder noch nicht realisierbar. Die Eltern von 14 Kindern lehnten die Transplantation ab. 19 von 35 Kindern überleben aktuell 5 bis 70 Monate nach der Transplantation. 13 dieser Kinder sind voll rehabilitiert.

*Schlüsselworte:* Lebertransplantation, Leberzirrhose, Gallengangsatresie

## EINLEITUNG

Die dekompensierte Leberzirrhose als Endstadium einer chronischen Lebererkrankung gilt im Kindesalter als selten. Bemühungen, Kindern mit diesen Erkrankungen durch die Lebertransplantation eine verbesserte Behandlung mit Aussicht auf Heilung zu verschaffen, haben daher weit weniger allgemeines Interesse geweckt als beispielsweise die Behandlungsmöglichkeiten bei malignen Erkrankungen. Zudem ließen die ersten mittelfristigen Ergebnisse mit Überlebenswahrscheinlichkeiten von etwa 20% nach 5 Jahren es nicht zu, bei der erforderlichen kritischen Betrachtung von einer entscheidenden Wende in der Behandlung dieser Erkrankungen zu sprechen (15). Erst in der letzten Zeit ist eine Änderung dieser Situation eingetreten: Nach Verbesserung der Ergebnisse besonders bei Kindern werden immer mehr Zentren auf diesem Gebiet aktiv (14). Waren es 1984 nur 4 Zentren, in denen die Lebertransplantation bei Kindern in nennenswertem Umfang durchgeführt wurde (Pittsburgh, Cambridge, Groningen, Hannover), so sind es 1986 bereits mehr als doppelt so viele (Pittsburgh,

* Kinderklinik und
**Klinik für Abdominal-und Transplantationschirurgie der Medizinischen Hochschule Hannover, Konstanty-Gutschow-Str. 8, D-3000 Hannover 61

Minneapolis, Chicago, Dallas, Omaha, Los Angeles, Boston, Brüssel, Berlin, Barcelona, Graz und Hannover) (9).

Zusätzlich sind weitere Zentren dabei, pädiatrische Lebertransplantationsprogramme aufzubauen.

In dieser Situation ist es sinnvoll, eine vorläufige Bilanz der Lebertransplantation im Kindesalter zu ziehen und zu versuchen, Indikationen, Ergebnisse und Perspektiven dieser jungen Behandlungsmethode zu umreißen.

## PATIENTEN

In der Zeit von Juni 1977 bis Juni 1986 wurden 162 Kinder in unserer Klinik zur Lebertransplantation vorgestellt. Von diesen Patienten waren fast 60% an einer extrahepatischen Gallengangsatresie und 25% an einer Leberzirrhose erkrankt. Hepatische Stoffwechselerkrankungen lagen bei 9%, eine maligne Lebererkrankung in 6% der Fälle vor. (Tab. 1) In den letzten Jahren wurden pro Jahr etwa 40 neue Patienten überwiesen.

## METHODEN

Die Kinder wurden nach einem definierten Protokoll untersucht (5,6). Als allgemeine Indikationen gelten der Nachweis einer dekompensierten Leberzirrhose entweder bei extrahepatischer Gallengangsatresie oder chronisch-aktiver Hepatitis (10,18). Dies gilt ebenfalls für hepatische Stoffwechselerkrankungen mit Ausnahme des M. Crigler-Najjar, bei dem die Indikation bei im übrigen normalen Leberfunktionen aus dem dieser Erkrankung eigenen Verlauf gestellt wurde (18).

Die Dekompensation der Leberzirrhose ist klinisch durch die Bildung von Aszites definiert. Biochemisch findet sich in dieser Phase der Lebererkrankung eine Einschränkung der Exkretions-, der Sekretions- und der Syntheseleistung der Leber. Als vorläufige Kriterien einer bereits dringlichen Indikation wurden festgelegt: Aktivität der Cholinesterase i. S. unter 1000 U/l, Quick unter 50%, Bilirubinkonzentration über 300 umol/l und ein Körpergewicht unter der 3. Perzentile (5,7).

Die Transplantation wird mit einem in der Größe zum Empfänger passenden, im ABO-System kompatiblen Organ orthotop vorgenommen. Die Immunsuppression wurde bei den ersten 6 Patienten mit Azathioprin und Prednisolon, bei den übrigen Kindern mit Cyclosporin A und Prednisolon durchgeführt. Die Immunsuppression wird mit Cyclosporin A Vollblutspiegeln kontrolliert, die anfangs bei 6-800 ng/ml, später bei 2-400 ng/ml justiert werden (6, 12, 19).

Die cumulative Überlebenswahrscheinlichkeit wurde nach Kaplan-Meier zum Stichtag 30.6.1986 berechnet.

## ERGEBNISSE

Die Grunderkrankungen unserer Patienten bestimmten maßgeblich den Zeitpunkt der ersten Vorstellung in unserer Klinik und den weiteren Verlauf (Abb. 1,2). Vierzig von siebenundneunzig Kindern mit extrahepatischer Gallengangsatresie verstarben bevor eine Transplantation möglich war. Einige dieser Kinder wiesen dabei primär oder aber auch im Verlauf erst sich manifestierende Kontraindikationen auf. Einunddreißig dieser siebenundneunzig Kinder leben derzeit ohne Transplantation, ein Viertel von ihnen ist entweder noch nicht indiziert oder bereits kontraindiziert. Die Eltern von 10 Kindern mit Gallengangsatresie lehnten die Transplantation ab.

Der relative und absolute Anteil der vor der angestrebten Transplantation verstorbenen Kinder ist sowohl bei den hepatischen Stoffwechselerkrankungen als auch bei den chronisch-aktiven Hepatitiden deutlich kleiner als bei den vorher besprochenen Patienten (Abb. 1). Bei den malignen Lebererkrankungen wiesen alle sechs präoperativ verstorbenen Patienten bereits extrahepatische Metastasen auf, so daß bei ihnen die Transplantation schon bei der Erstvorstellung kontraindiziert war.

Betrachtet man die Altersverteilung der Patienten bei der Erstvorstellung und den späteren Verlauf, so wird deutlich, daß die Chance eines Kindes transplantiert zu werden, bei einem Alter von weniger als sechs Monaten bis zu einem Jahr verschwindend gering ist. Erst jenseits des Kleinkindesalters nimmt die Zahl der später transplantierten Kinder zu. Sie ist bei den Jugendlichen in Relation zur Gesamtzahl in dieser Altersgruppe am höchsten (Abb.2). In den Altersgruppen der Kinder bis zu einem Jahr wurden bis auf zwei Ausnahmen nur Kinder mit extrahepatischer Gallengangsatresie vorgestellt.

Die Ergebnisse der Lebertransplantation selbst sind in der Abb. 3 dargestellt. Die Überlebenswahrscheinlichkeit beträgt fünf Jahre nach der Transplantation für alle Patienten 57%. Dieses Ergebnis ist berechnet auf der Grundlage der Ergebnisse vom 30.06.1986. Die Resultate bei unseren Patienten mit Leberzirrhose und hepatischen Stoffwechselerkrankungen sind im Vergleich zu denen der Patienten mit Gallengangsatresie deutlich besser (Abb. 3).

Die Analyse der Todesursachen der bisher verstorbenen sechzehn Patienten stellt die Bedeutung der chronischen Abstoßung für das Überleben nach Lebertransplantation heraus. Mit fünf Todesfällen stellt sie die größte Gruppe dar (Tab. 2). In der beobachteten Häufigkeit folgen nicht leberbezogene Todesursachen, letale primäre Cytomegalie – Infektionen und Tumorrezidive bei hepatocellulärem Carcinom mit je 2 Fällen. Schließlich führten je einmal chirurgische Komplikationen und ein vorbestehendes Multiorganversagen bei einer Notfalltransplantation zum Tod.

Die zeitliche Einordnung der beschriebenen Todesursachen in den postoperativen Verlauf ergibt einen unmittelbar postoperativen Verlust durch Multiorganversagen und zwei durch Pfortaderobliteration bzw. Pfortaderagenesie sowie je einen durch eine Pericardtamponade unklarer Ätiologie und ein dissezierendes Aortenaneurisma bei Gefäßanomalien. In der späteren postoperativen Phase verstarben

drei Kinder, zwei an einer Cytomegalie-Infektion und eines an einer bakteriellen Sepsis nach chirurgischen Komplikationen. Die verbleibenden acht Todesfälle ereigneten sich neun bis achtundvierzig Monate nach der Transplantation mit vollständiger Rehabilitation bis kurz vor dem Tod bei drei Kindern. Die fünf an den Folgen der chronischen Abstoßung verstorbenen Kinder hatten entweder eine vorübergehende unvollständige oder eine schlechte Rehabilitation.

Neunzehn Kinder überleben derzeit langfristig zwischen zehn und siebzig Monaten nach der Transplantation. Dreizehn von ihnen sind vollständig, vier partiell und zwei schlecht rehabilitiert. Bei letzteren erscheint eine Retransplantation sinnvoll (Tab. 3).

## DISKUSSION

Der Bedarf an Lebertransplantationen bei Kindern übersteigt derzeit die Kapazitäten (Abb. 1,2). Besonders ungünstig ist die Situation für junge Säuglinge und Kleinkinder, die zum größten Teil an einer extrahepatischen Gallengangsatresie leiden. Der Verzicht auf eine Operation nach Kasai würde diese Situation nur verschärfen: Selbst wenn nur in großen Zentren mit langer Erfahrung in der Operationstechnik Erfolgsquoten von lediglich 15% erreicht werden, so ist die Zahl der durch die Operation längerfristig überlebenden Patienten doch beträchtlich (1). Bei einer durchschnittlichen Wartezeit von einem Jahr in unserem Patientengut ist bei einer spontanen durchschnittlichen Lebenserwartung von neun Monaten die Wahrscheinlichkeit einer primären Lebertransplantation nahezu ausgeschlossen (3,8). Kinder mit extrahepatischer Gallengangsatresie kommen erst durch die Kasai-Operation in ein transplantationsfähiges Alter. Dieses ist allein durch das derzeitige Spenderaufkommen definiert. In unserer Erfahrung ist es extrem selten, daß ein geeigneter Spender mit einem Körpergewicht unter zehn kg zur Verfügung steht (3).

Die Transplantation eines Lebersegmentes oder eines Leberlappens von einem kindlichen Spenderorgan (11) verschiebt nur ein Problem statt es zu lösen, da dieses Organ dann in der nächst größeren Altersgruppe fehlt (Abb. 2). Die Transplantation eines Lebersegmentes (Segment 2 und 3) von einem der häufiger zur Verfügung stehenden Erwachsenenorgane hilft nur bedingt weiter, da die operativen Risiken dieser Technik höher veranschlagt werden müssen (2). Diese Lösung haben wir daher bisher nur in Notfällen angestrebt (2,4).

Der einzig mögliche Weg aus diesem offensichtlichen Dilemma ist die Erfassung aller potentiellen Spender auch im Kindesalter. Die Voraussetzung hierfür kann nur durch eine intensive Aufklärung der diese Patienten behandelnden Ärzte geschaffen werden. Die Bereitschaft der Eltern, einer Organspende zuzustimmen ist nach unseren Erfahrungen erfreulich hoch.

Diese Überlegungen sind nur vor dem Hintergrund positiver Ergebnisse der Lebertransplantation im Kindesalter zu rechtfertigen. Wir glauben, daß mit einer Überlebenswahrscheinlichkeit von etwa 60% nach fünf Jahren und einem hohen Prozentsatz vollständiger Rehabilitation diese Voraussetzung gegeben ist (Abb. 3, Tab. 3). Bei diesen Ergebnissen muß berücksichtigt werden, daß unsere Ergeb-

nisse sich nicht nur auf die Cyclosporin-Ära sondern auch auf die Zeit der konventionellen Immunsuppression erstrecken, bei der weltweit schlechtere Ergebnisse erzielt wurden (14,15). Diese Tatsache erklärt auch das schlechtere Abschneiden der Kinder mit extrahepatischer Gallengangsatresie in unserer Serie, da in der Anfangsphase unserer Arbeit fast ausschließlich diese Patienten und in der letzten Zeit überwiegend Kinder mit Leberzirrhose transplantiert wurden (Abb. 3).

Wichtigstes Ziel unserer zukünftigen Bemühungen werden weitere Verbesserungen unserer Ergebnisse sein. Wir konnten zeigen, daß die Lebertransplantation eine Fülle von vorhersehbaren und unvorhersehbaren Risiken einschließt (Tab. 2), (7,8). Die vorhersehbaren Risiken betreffen vor allem die Anomalien und Obstruktionen im Bereich der Pfortader sowie die Konstellation CMV-positiver Spender und CMV-negativer Empfänger (8,10). Die Pfortaderdarstellung durch die Sonographie oder wenn nötig durch die Angiographie ist daher eine der wesentlichen Untersuchungen der präoperativen Diagnostik geworden. Ob die o.g. CMV-Konstellation bei der bestehenden Organknappheit als Ausschlußkriterium akzeptiert werden kann, muß abgewartet werden (13). Ein größeres Spenderangebot würde auch hier die erforderliche Entlastung bringen.

Ein bereits bestehendes Multiorganversagen würden wir heute bereits als Kontraindikation zur Lebertransplantation auffassen. Die hohe Tumorrezidivrate bei unseren Kindern mit hepatozellulärem Carcinom entspricht den bei dieser Indikation gemachten allgemeinen Erfahrungen (12,14,18). Im Kindesalter sollte man daher primär eine erweiterte Resektion versuchen. Die Indikation zur Lebertransplantation bei diesen Patienten wird durch die geringe Zahl der für Kinder zur Verfügung stehenden Spenderorgane erheblich eingeschränkt.

Unvorhersehbare Risiken sind die chronische Abstoßung und die nicht leberbezogenen Komplikationen (Tab. 2). Inwieweit eine CMV-Infektion bei der chronischen Abstoßung eine Rolle spielt ist derzeit nicht zu beantworten (7).

Die Qualität der Ergebnisse der Lebertransplantation jedes Zentrums wird an den Resultaten der Pittsburger Arbeitsgruppe gemessen. Diese Ergebnisse sind in der Tat stimulierend und faszinierend zugleich (18). Es sollte dabei aber nicht unberücksichtigt bleiben, daß die dort gegebenen Voraussetzungen, insbesondere das sonst nirgendwo erreichte Spenderaufkommen entscheidend auf die Indikationen und die Ergebnisse Einfluß nehmen. Das bedeutet, daß nur über eine Zunahme der Organspende in den anderen Zentren vergleichbare Voraussetzungen geschaffen werden können.

Die Basis für eine weitere Verbesserung der Ergebnisse ist damit nur unvollständig umrissen. Allen diesen Voraussetzungen ist aber gemeinsam, daß nur durch eine intensive, fachübergreifende Kooperation aller Beteiligten Fortschritte möglich sein werden. Wir hoffen, daß mit den vorgestellten Ergebnissen alle bislang vermeintlich nicht betroffenen Kollegen zu dieser unverzichtbaren Zusammenarbeit im Interesse der uns anvertrauten Patienten gewonnen werden können. Wir hoffen weiter, daß wir mit den von uns angestrebten Verbesserungen unserer Ergebnisse die Kooperation der bisher dankenswerterweise schon mit uns zusammenarbeitenden Kollegen vertiefen können.

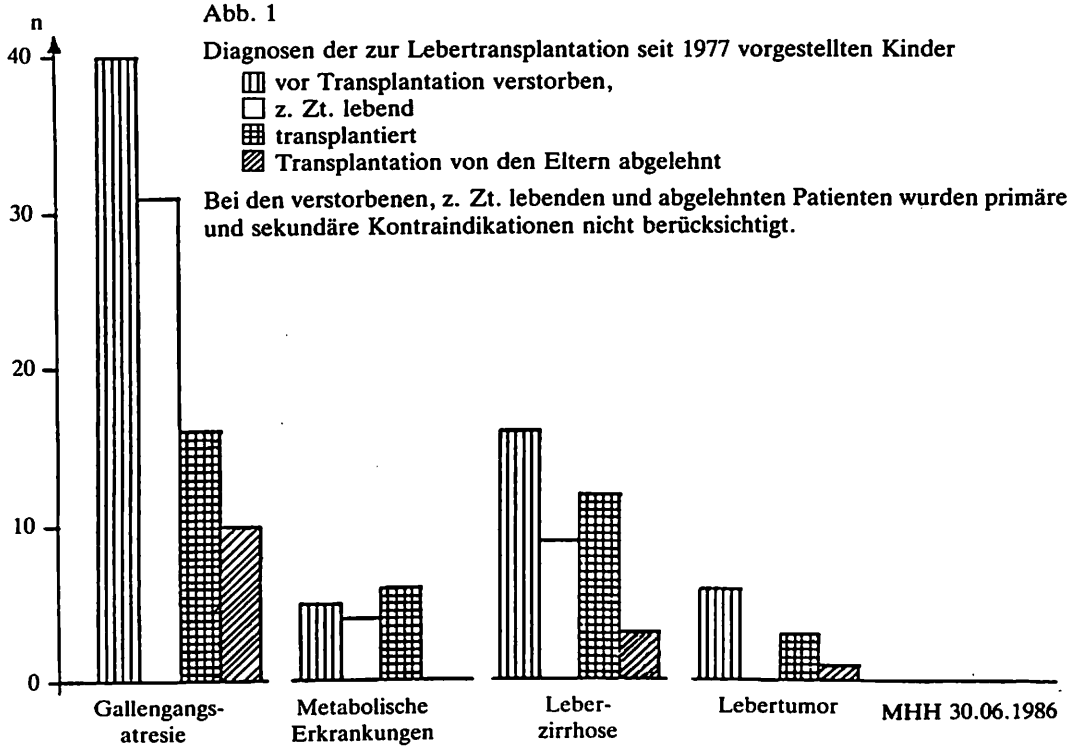



Abb. 1

Diagnosen der zur Lebertransplantation seit 1977 vorgestellten Kinder

- ▥ vor Transplantation verstorben,
- □ z. Zt. lebend
- ▦ transplantiert
- ▨ Transplantation von den Eltern abgelehnt

Bei den verstorbenen, z. Zt. lebenden und abgelehnten Patienten wurden primäre und sekundäre Kontraindikationen nicht berücksichtigt.

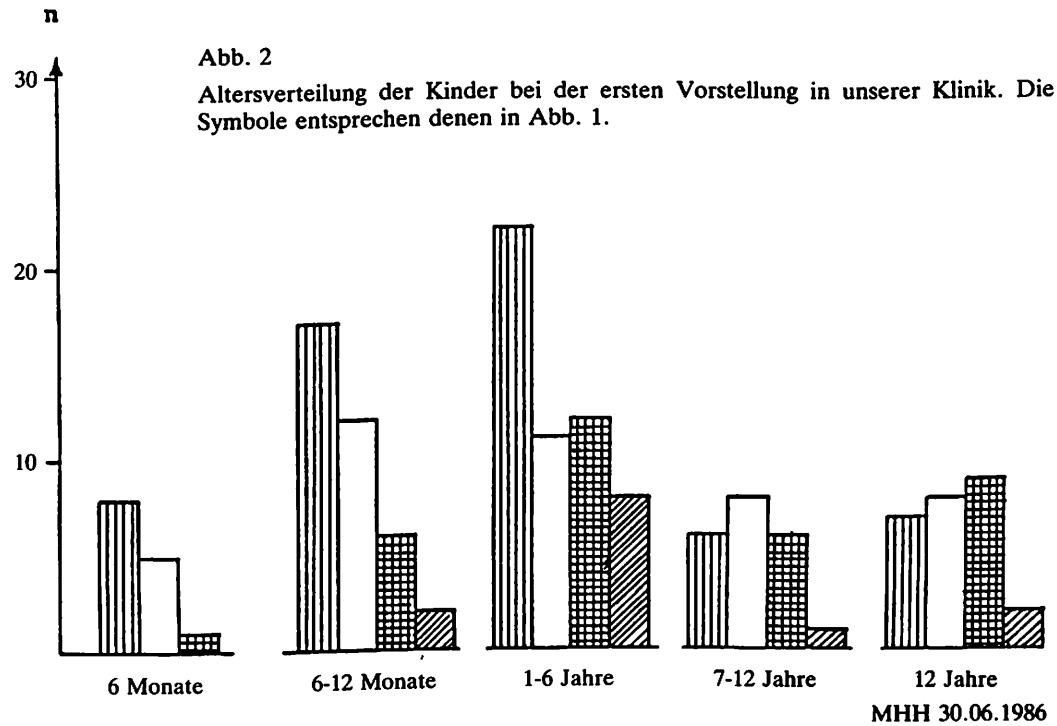



Abb. 2

Altersverteilung der Kinder bei der ersten Vorstellung in unserer Klinik. Die Symbole entsprechen denen in Abb. 1.

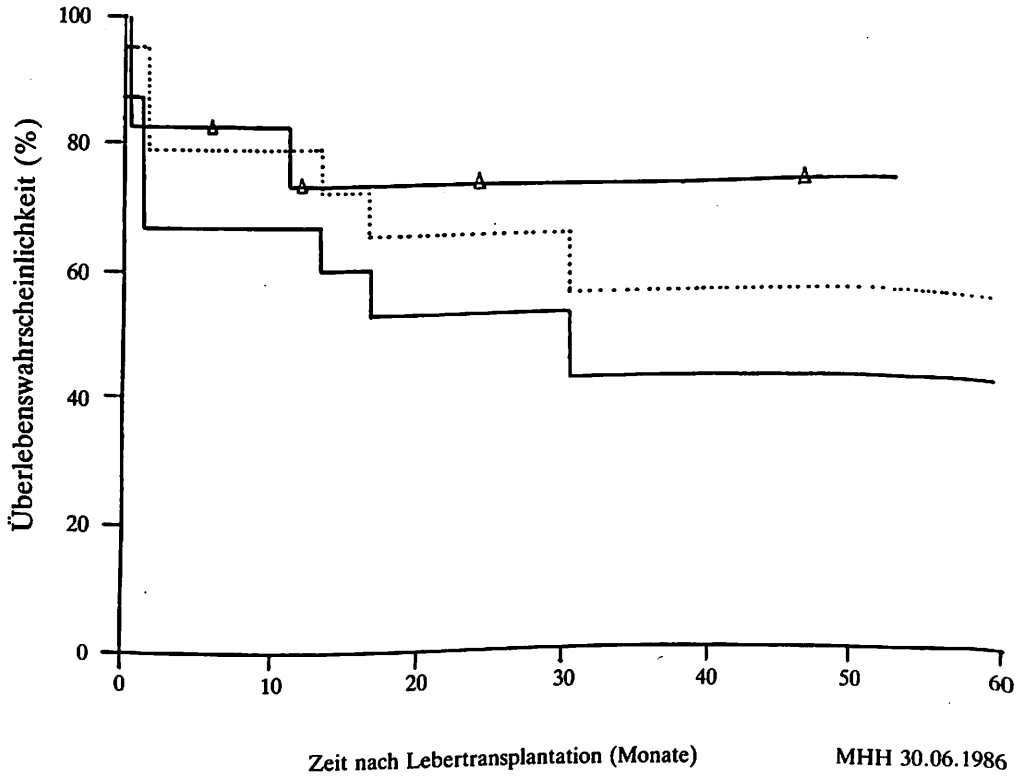



Abb. 3

Cumulative Überlebenswahrscheinlichkeit nach Lebertransplantation im Kindesalter (n=35).

..... alle Patienten

—△— Patienten mit Leberzirrhose und hepatischen Stoffwechselerkrankungen

——— Patienten mit extrahepatischer Gallengangsatresie

| Erkrankung | n | % |
|---|---|---|
| extrahepatische Gallengangsatresie | 97 | 59.88 |
| hepatische Stoffwechselerkrankung | 15 | 9.26 |
| Leberzirrhose | 40 | 24.69 |
| Lebertumor | 10 | 6.17 |
| | 162 | 100.0 |

Tab. 1

Diagnosen der 162 in der Zeit von Juni 1977 bis Juni 1986 an der Kinderklinik der MHH zur Lebertransplantation im Alter zwischen 3 Monaten und 21 Jahren vorgestellten Patienten.

| Todesursache | n | % |
|---|---|---|
| chronische Abstoßung | 5 | 31.25 |
| sonstige | 3 | 18.75 |
| Pfortaderobliteration | 2 | 12.5 |
| CMV Infektion | 2 | 12.5 |
| Tumorrezidiv | 2 | 12.5 |
| chir. Komplikation | 1 | 6.25 |
| vorbestehendes Multiorganversagen | 1 | 6.25 |
| | 16 | 100 |

Tab. 2

Todesursachen der 16 nach Lebertransplantation verstorbenen Patienten: Sonstige: Pericard-Tamponade, Aortenaneurisma und dissoziierter Hirntod unklarer Genese, Pfortaderobliteration: Mobile Pfortaderthrombose, Pfortaderagenesie. Chir. Komplikation: Dünndarmperforation mit septischem Leberabszeß. Vorbestehendes Multiorganversagen: Dekompensierte Herz-Nieren- und Leberinsuffizienz.

| Rehabilitation | n | % |
|---|---|---|
| vollständig | 13 | 68.42 |
| partiell | 4 | 21.05 |
| schlecht | 2 | 10.53 |
| | 19 | 100 |

Tab. 3

Grad der Rehabilitation bei 19 aktuell langfristig nach Lebertransplantation überlebenden Kindern. Vollständig: Normale klinisch-chemische, klinische Befunde, uneingeschränkte psychosoziale Entwicklung. Partiell: entweder pathologische klinisch-chemische oder klinische Befunde, eingeschränkte bis normale psychosoziale Entwicklung. Schlecht: Retransplantation erforderlich.

## Literatur


1. Alagille, D. Extrahepatic biliary atresia
   Hepatology, 4: 7-10, 1984
2. Brölsch C.E., Neuhaus P., Burdelski M., Bernsau U., Pichlmayr R.
   Orthotope Transplantation von Lebersegmenten bei Kleinkindern mit Gallengangsatresie
   Chir. Forum f. exp. und klin. Forschung
   Koslowski L. (Hrsg), Springer, Berlin, 1984
3. Brölsch C.E., Burdelski M., Neuhaus P., Bernsau U., Ringe B., Wonigeit K., Lang W., Pichlmayr R.
   Results of hepatic transplantation in children in: Mildenberger H., Holschneider A.M. (Hrsg)
   Surgery in infancy and childhood
   22. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie in Tübingen, 1984
   Hippokrates, Stuttgart, pp 211-214, 1985
4. Brölsch C.E., Neuhaus P., Burdelski M., Pichlmayr R., Edmond J., Thistlethwaite J.R., Whitington P.
   Orthotopic Transplantation of Hepatic Segments for Acute Hepatic Failure in Children
   Annals of Surgery (i. Druck)
5. Burdelski M., Schmidt K., Hoyer P.F., Galaske R., Brodehl J.
   Indications for liver transplantation in pediatric patients
   Transpl. Proc. 18, Suppl. 3, 89-91, 1986
6. Burdelski M., Schmidt K., Bernsau U., Galaske R., Hoyer P.F., Brodehl J., Brölsch C.E., Neuhaus P., Ringe B., Lauchart W., Wonigeit K., Pichlmayr R.
   Liver Transplantation in the Pediatric Age Group. Wien. Klin. Wochenschr. 98,551-555, 1986
7. Burdelski M., Schmidt K., Pichlmayr R.
   Manifestations of gastrointestinal complications after liver transplantation
   in: Branski D., Rozen P., Walker-Smith J.A. (Eds)
   Pediatric Gastroenterology
   Frontiers of gastrointestinal research 13
   Karger, Basel, (i. Druck)
8. Burdelski M., Schmidt K., Hoyer P.F., Bernsau U., Galaske R., Brodehl J., Ringe B., Lauchart W., Wonigeit K., Pichlmayr R.
   Liver transplantation in children. The Hannover experience
   Transpl. Proc. i. press
9. European Symposium on Liver Transplantation in Children. Brussels, Oct. 1986, (persönl. Mitteilungen)
10. Gartner J.C., Zitelli B.J., Malatack J.J., Shaw B.W. jr, Iwatsuki S., Starzl T.E.
    Orthotopic liver transplantation in children: two years experience with 47 patients
    Pediatrics, 74, 140-145, 1984
11. Otte J.B.
    Liver transplantation in children, The University of Louvain experience
    Transpl. Proc. (i. Druck)
12. Pichlmayr R., Brölsch Ch., Wonigeit K., Neuhaus P., Siegismund S., Schmidt F.W., Burdelski M.
    Experience with liver transplantation in Hannover
    Hepatology, 4 56-60, 1984
13. Rakela J., Wiesner R.H., Hermans P.E., Smith T.F., Perkins J.D., Krom R.A.F.
    Incidence of CMV Disease and its Relationship to Donor / Recipient Serologic Status in Liver Transplantation
    Transpl. Proc. (i. press)
14. Scharschmidt B.F.
    Human Liver Transplantation: Analysis of data on 540 patients from 4 centers
    Hepatology, 4, 95-101, 1984
15. Starzl T.E., Lawrence Ph.D., Koep J., Schröter C.P.J., Halgrimson C.G. Porter K.A., Weill R.
    Liver replacement for pediatric patients
    Pediatrics 63, 825-829, 1979

16. Starzl T.E., Iwatsuki S., van Thiel D.H., Gartner J.C., Zitelli B.J., Malatack J.J., Schade R.R., Shaw B.W. jr, Harkala T.R., Rosenthal J.T. Porter K.A.
Evolution of liver transplantation
Hepatology, 2, 614-636, 1982
17. Starzl T.E., Iwatsuki S., Shaw B.W. jr, Gordon R.D.
Orthotopic liver transplantation in 1984
Transpl. Proc. 17, 250-258, 1985
18. Starzl T.E., Iwatsuki S., Shaw B.W. jr, Gordon R.D., Esquival C.
Liver transplantation in the Cyclosporin Era
in: Cyclosporin
J.F. Borel (Edt)
Progr. Allergy, Vol 38, pp 366-394
Karger, Basel, 1986
19. Wonigeit K.
Pharmakokinetik von Cyclosporin A und Bedeutung der Blutspiegelmessung für die Therapie
Internist, 26, 534-542, 1985

# La transplantation rénale chez l'enfant

P. KINNAERT, M. HALL, L. HOOGHE ET F. JANSSEN*

## INTRODUCTION

La transplantation rénale est actuellement le traitement de choix de l'insuffisance rénale chronique terminale chez l'enfant. Elle lui permet de mener une vie normale débarrassée de toutes les contraintes de l'hémodialyse ou de la dialyse péritonéale (régime alimentaire, séances d'épurations extrarénales, présence du cathéter de dialyse péritonéale, etc). Elle lui donne aussi le plus de chances de reprendre une croissance normale ou voisine de la normale.

## INDICATIONS, CONTRE-INDICATIONS

Si l'on définit l'enfant comme un individu âgé de moins de 15 ans, le nombre de nouveaux patients qui sont pris en charge annuellement pour insuffisance rénale chronique terminale dans nos pays avoisine 5 par million d'enfants. A quelques exceptions près, tous ces malades sont candidats à une transplantation rénale. La seule contre-indication absolue est l'existence d'un foyer infectieux incurable. Les enfants qui ont subi une chimiothérapie et une radiothérapie pour traiter des tumeurs rénales sont également de mauvais candidats à la transplantation rénale car ils supportent très mal le traitement immuno-suppresseur et succombent généralement à des infections graves. Certaines équipes refusent les enfants porteurs d'anomalies des voies urinaires basses. Si l'obstacle peut être levé (ex: résection d'une valve uréthrale) ou la source d'infection éliminée (ex: résection de diverticules vésicaux), nous croyons que ces enfants sont d'excellents candidats à la greffe de rein et nous avons pu constater qu'ils ne font pas plus de complications post-opératoires que les autres. Les enfants porteurs de vessie neurogène ont une vidange vésicale inadéquate et sont chroniquement infectés. Cependant, des résultats satisfaisants ont été rapportés dans des cas semblables après transplantation rénale avec drainage urinaire dans une vessie iléale.

* Hôpital Universitaire d'Enfants Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles.
15, Avenue Jean Croq, B-1020 Bruxelles.

L'oxalose est une indication controversée. Broyer et l'équipe de l'Hôpital des Enfants Malades à Paris se demandent s'il est justifié de transplanter ces enfants étant donné les mauvais résultats.

En effet, le trouble métabolique n'est pas corrigé, des dépôts d'oxalate se forment rapidement dans la greffe et la détruisent. A l'opposé, le groupe de Minneapolis considère que le pronostic de ces patients en hémodialyse est très mauvais et a publié récemment des résultats encourageants chez un groupe de malades transplantés subissant un traitement médical intensif comprenant de la pyridoxine, des phosphates neutres, du magnésium et des diurétiques.

Enfin, en-dessous de deux ans, les résultats de la transplantation rénale restent moins bons que chez les enfants plus âgés.

## PREPARATION A LA TRANSPLANTATION

Dans nos pays, la plupart des enfants arrivés au stade ultime de l'insuffisance rénale sont traités par hémodialyse itérative ou dialyse péritonéale. La greffe rénale nécessite la prise de médicaments immunosuppresseurs qui augmentent la susceptibilité aux infections, il faut donc supprimer au préalable tous les foyers infectieux. Les enfants présentant des hydronéphroses, des lithiases, un reflux vésico-urétéral avec infection urinaire sont soumis à une néphrectomie ou une néphro-urétérectomie bilatérale 6 à 8 semaines avant la transplantation. Ces interventions sont bien supportées, la mortalité opératoire est nulle et la morbidité négligeable. Au cours des dix dernières années, nous n'avons observé que deux complications: une hémorragie intra-vésicale au cours d'une séance d'hémodialyse post-opératoire fut traitée avec succès par lavages vésicaux et une cystite purulente chez une fillette porteuse d'une vessie neurogène fut guérie par antibiothérapie et irrigations antiseptiques.

## PROBLEMES CHIRURGICAUX ET ANESTHESIQUES DE LA TRANSPLANTATION

Le plus souvent, la technique chirurgicale est identique à celle utilisée chez l'adulte: le rein est placé dans une des fosses iliaques en position extra-péritonéale, la veine est anastomosée à la face antérieure de la veine iliaque externe, l'artère est suturée soit à l'artère hypogastrique si le calibre de celle-ci est adéquat, soit à la face antérieure de l'artère iliaque primitive.

L'uretère est réimplanté dans la vessie avec une plastie anti-reflux. Cependant, lorsqu'un petit enfant reçoit un rein d'adulte, le calibre des vaisseaux iliaques est trop petit et il n'y a pas assez de place dans la fosse iliaque pour loger la greffe. On pratique alors une incision médiane xipho-pubienne; après avoir réalisé un décollement colo-pariétal droit, on dissèque l'aorte et la veine cave auxquelles les vaisseaux rénaux sont anastomosés directement.

Ces patients doivent être largement perfusés avant la levée des clamps vasculaires sous peine de voir s'installer une hypotension brutale et grave dès la

remise en circulation du rein par ouverture d'un large lit vasculaire d'organe adulte dans un sujet pédiatrique à petit volume sanguin total. D'autre part, pour limiter les effets néfastes de l'ischémie, les reins sont perfusés immédiatement après le prélèvement avec une solution de conservation à 4° C, riche en ions $K^+$. Ce liquide remplit donc le lit vasculaire du greffon et la levée des clamps, le sang rénal qui est injecté directement dans la veine cave inférieure est froid et a pendant une courte période une concentration élevée en $K^+$. Ceci peut entraîner des troubles du rythme graves, c'est pourquoi, il est utile de rincer l'organe avec du sérum physiologique tiède avant la revascularisation.

## RESULTATS

La mortalité globale dans notre série est de 10%, 5 ans après le début du traitement. Par ailleurs, la survie actuarielle des greffons rénaux est de 85% à 1 an et de 63% à 5 ans pour les enfants qui reçoivent un rein de cadavre. Ces résultats peuvent se comparer favorablement à ceux de la littérature. Lorsque le rejet est irréversible, l'enfant est repris en hémodialyse et on le retransplante le plus rapidement possible. Neuf enfants sont actuellement porteurs d'un deuxième transplant. Jusqu'à récemment, notre programme de transplantation était basé essentiellement sur l'utilisation de reins de cadavre. Des données récentes de la littérature montrent cependant que l'utilisation de reins de donneurs vivants apparentés permet d'améliorer les résultats des greffes de 10 à 15% à 5 ans.

Le nombre de nos patients ayant reçu un transplant familial est trop petit pour faire une comparaison valable mais il faut cependant noter que notre plus ancienne greffée a reçu à l'âge de 6 ans le rein de sa mère, elle est maintenant âgée de 22 ans et a une fonction rénale normale.

La durée d'attente d'un rein de cadavre compatible s'allonge d'année en année, elle est en moyenne de plus de 2 ans dans Eurotransplant. L'utilisation de donneurs vivants permet de réduire au minimum la durée de l'hémodialyse et d'éviter la morbidité liée à cette forme de traitement.

Il est impossible dans le cadre de cet article d'envisager tous les aspects médicaux et psycho-sociaux de la transplantation rénale chez l'enfant. Toutefois, nous voudrions insister sur deux points importants: Le premier est celui de la tension artérielle: 40% de nos enfants transplantés sont traités pour hypertension. Ce pourcentage serait moindre chez les receveurs de reins familiaux que chez les patients greffés avec un rein de cadavre. Le deuxième point est le retard de croissance qui accompagne l'insuffisance rénale chez l'enfant. Dans la plupart des cas, la croissance reprend un rythme normal après transplantation rénale réussie. La courbe de croissance évolue donc parallèlement à la courbe normale mais le déficit acquis au moment de la greffe persiste. Cependant, chez l'enfant greffé avant l'âge de 7 ans, on observe habituellement une croissance accélérée après l'opération, la taille du patient se rapprochant progressivement de la normale.

## DISCUSSION ET CONCLUSION

Une politique active de transplantation rénale précoce est justifiée par la qualité de la vie qu'elle procure et par ses effets bénéfiques sur la croissance, la réinsertion scolaire et la normalisation des relations au sein de la famille. Elle ne sera cependant pas possible si nous ne parvenons pas à augmenter le nombre actuel de donneurs d'organe qui est très insuffisant. Le corps médical a ici un rôle important à jouer: un médecin ne devrait jamais oublier qu'un patient en coma dépassé est un donneur potentiel d'organes que des milliers de malades attendent depuis parfois plusieurs années.

Enfin, le but final du traitement n'est pas seulement de guérir l'insuffisance rénale mais aussi d'aboutir à une réinsertion sociale parfaite de l'enfant. Pour atteindre cet objectif, il est indispensable que le patient et sa famille soient pris en charge, bien avant la première séance d'hémodialyse, par une équipe parfaitement organisée comprenant non seulement des néphrologues pédiatres et des chirurgiens transplanteurs mais aussi des urologues, des infirmières pédiatriques, des ergothérapeutes, des institutrices, des diététiciennes, des psychologues et des travailleurs sociaux.

# V. Pathologie du thorax

- Bronchusstenosen im Säuglings- und Kindesalter
- The Management of Oesophageal Atresia

# Bronchusstenosen im Säuglings- und Kindesalter

W. GEISSLER, I. KLOS, P. WURNIG *

Der Nachweis und die Beobachtung von Bronchusstenosen ist in der letzten Zeit durch die verbesserten endoskopischen Techniken sehr viel besser gelungen als früher. Bei der Tuberkulose kannte man das Vorhandensein und die Entwicklung von Bronchusstenosen durch den Drüseneinbruch schon lange (Györgeny-Göttche u. Schwarz). In großen Serien fand Dösel bis zu 40% Bronchusstenosen im Säuglingsalter und 20% im Kindesalter. Dagegen hat man bei Pneumonien auf Grund von Luftverteilungsstörungen Bronchusstenosen angenommen (Noris, Liebner), der direkte Nachweis gelang jedoch selten. Daher sind auch in großen Untersuchungsserien (Denk, Thal) nähere Angaben über verschiedene Formen von Bronchusstenosen kaum anzutreffen. Es mag daher angezeigt sein, die bereits 30jährigen Erfahrungen in der Endoskopie beim Kind zu benützen, um die verschiedenen Ursachen und Formen der Bronchusstenosen, die wir gefunden haben, einmal zusammenfassend darzustellen. Die wesentlichen Ursachen der Bronchusstenosen im Kindesalter gliedern sich (Tab. 1) in 4 Hauptgruppen:

1. die Bronchusstenosen auf Grund von Wandveränderungen wie bei Bronchomalazie, lobärem Emphysem und schweren cardialen Störungen (Abb. 1 a-c).

2. Bronchusstenosen auf Grund entzündlicher Vorgänge unterteilt in Tuberkulose und unspezifische Entzündungen.

3. Bronchusstenosen bei Tumoren oder Cysten durch Kompression von außen, bzw. durch endobronchiale Tumoren, im wesentlichen Adenome und Zylindrome.

4. Bronchusstenosen durch Verletzungen verschiedener Art.

Im einzelnen:

### 1. Die Bronchusstenosen auf Grund von Wandveränderungen, inclusive congenitalen Entwicklungsanomalien

Hier ist in erster Linie die gewöhnliche Bronchomalazie zu nennen, die vorwiegend den li. Hauptbronchus betrifft, und die wahrscheinlich gar nicht so selten die Ursache einer chronischen Bronchitis darstellt.

* Chirurgische Abteilung des Mautner-Markhof'schen Kinderspitals 3, Baumgasse 75, A-1030 Wien

Sie ist im wesentlichen harmlos und heilt meistens, wie in dem gezeigten Fall, spontan aus.

Sie ist erkennbar in der Endoskopie und durch die Bronchographie, wenn man die Inspirations- und Exspirationsphase bei Spontanatmung beobachtet (Abb. 1a,b). Im Gegensatz dazu handelt es sich beim congenitalen lobären Emphysem um eine Bronchusstenose, die durch ein Fehlen des Knorpelskelettes der kleinen peripheren Bronchien bedingt ist (Bronchomalazie d. kleinen Bronchien). Die pathologische Veränderung liegt also außerhalb des Sichtbereiches und führt oft zu monströsen Überblähungen in den befallenen Lungenabschnitten (Abb. 1c). Diese Bronchusstenose ist nur indirekt durch die Überblähung eines Lungenabschnittes (mit Stenoseemphysen, Air-Trapping) nachweisbar. Sie führt zu beträchtlicher Kompression anderer Lungenabschnitte. Nur ganz selten kann in diesem Krankheitsbild auch eine Einengung der Hauptbronchien im Sinne einer Bronchusstenose bestehen, wie wir in einem Fall von bilateralem lobären Emphysem beobachten konnten, der seinem Leiden schließlich erlegen ist. Bei einzelnen Fällen von schwerer höchstgradiger Herz-Vergrößerung kann eine ähnliche Bronchusstenose durch die Kompression des linken Hauptbronchus gegen die großen Gefäße kommen. Wir haben zwei solche Fälle beobachtet, die beide Male den linken Hauptbronchus betrafen. Bei beiden Kindern kam es zu intermittierenden Totalatelektasen der linken Lunge mit endoskopisch sichtbarem Totalkollaps des linken Hauptbronchus. Einmal handelte es sich um eine Fibroelastosis endocardica und bei dem zweiten um ein schweres congenitales Vitium. In beiden Fällen traten wiederholte Atelektasen auf, die jedesmal durch Absaugen behoben werden konnten, die jedoch bald nachher wieder rezidivierten. Der Mechanismus dieser Störung wurde eingehend von Krepler beschrieben.

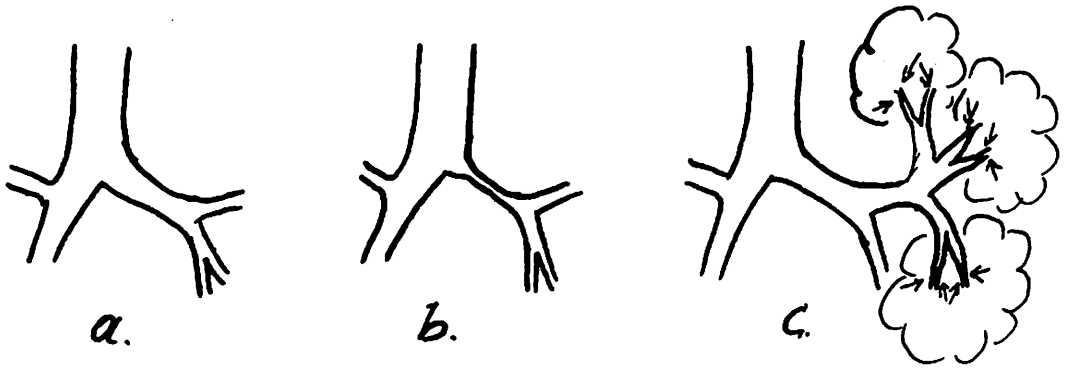



Abb. 1: Bronchusstenosen durch Störungen im Wandaufbau
a, b) gewöhnliche Bronchomalacie, vorwiegend den linken Hauptbronchus betreffend. a bei Inspiration, b bei Exspiration (Skizze nach einer Bronchographie
c) Air-trapping (Stenoseemphysem) bei congenitalem lobären Emphysem („Malacie" in den kleinen Bronchien lokalisiert)

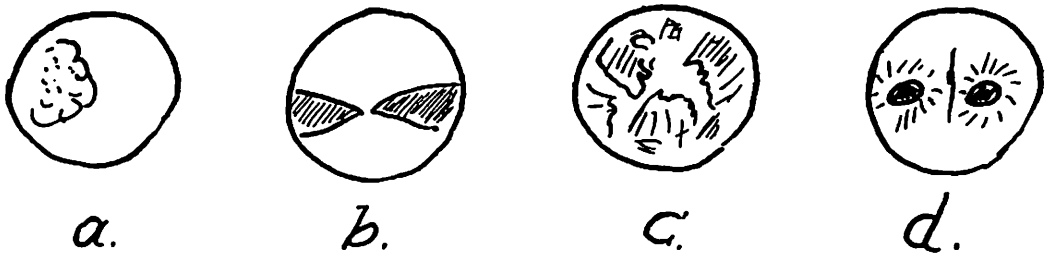



Abb. 2: Entzündliche Bronchusstenosen
a) spezifischer Lymphknoteneinbruch, später Narbenstenose möglich.
b) Kompression beider Hauptbronchien durch entzündliche Hilusdrüsentumore bei unspezifischer Pneumonie
c) Hauptbronchusstenose durch pseudomembranöse Tracheobronchitis
d) Narbenstenose beider Hauptbronchien nach c

## 2. Bronchusstenosen durch entzündliche Veränderungen (Abb. 2 a-d)

Wie seit den Veröffentlichungen von Györgeny-Göttche und Schwarz bekannt, handelt es sich bei der Hilusdrüsentuberkulose um einen Prozeß, der zunächst durch Kompression eine Bronchuseinengung verursacht, mit entsprechender Atelektase im zugehörigen Versorgungsbereich.

Es kommt weiter durch die Perforation der käsig zerfallenden Lymphknoten in den Bronchus zur Verlegung des Bronchiallumens durch den käsig nekrotischen Drüseninhalt (Abb. 2a) mit direkter Infektion des Bronchiallumens und schließlich und endlich zur narbigen Stenose.

Dieser Zustand stellte zwar von Seiten der Tuberkulose ein Ausheilungsstadium dar, war aber gleichzeitig eine permanente Dauerschädigung der Lunge mit bronchiektatischer Zerstörung des hinter der Bronchusstenose gelegenen Abschnittes (Epituberkulose).

Durch direkte Provokation der Perforation mit Biopsiezange kann der Ausheilungszustand beschleunigt werden und eine Bronchusstenose vermieden werden.

Selten einmal kann bei diesem Prozeß gleichzeitig eine Ösophagobronchialfistel auftreten, wie wir einmal beobachtet haben. Nach exakter Behandlung heilen diese Fälle alle gut aus.

Die zweite weniger bekannte Ursache, die aber heutzutage eine größere Rolle spielen dürfte als die eigentliche Tuberkulose, ist die Einengung der Bronchien durch unspezifische Entzündungsvorgänge.

Wir beobachteten (Abb. 2b), daß durch entzündlich vergrößerte Lymphknoten im Bifurkationsbereich eine hochgradige Bronchuskompression eintreten kann. Dies bedeutet natürlich einen besonders schweren Verlauf der Pneumonie, daher ist die Kenntnis dieses Zustandes, der von Noris u. Liebner vermutet wurde, wichtig.

Eine andere Ursache ist die schwere fibrinöse pseudomembranöse Tracheobronchitis, die durch Verlegung des Bronchiallumens ebenso eine Pneumonie erschweren und eine maschinelle Respirationshilfe notwendig machen kann (Abb. 2c). Zweifellos wird durch diese mechanische Hilfe und die mangelhafte Befeuchtung der Atemluft der Prozeß verstärkt. Instrumentelle Ausräumungen können notwendig sein; schließlich kann, wie wir in zwei Fällen beobachten konnten, der Zustand in Form von narbigen Bronchusstenosen ausheilen (Abb. 2d). Diese beiden Kinder sind im wesentlichen beschwerdefrei. Ein exakter Nachweis eines Ausfalles der Lungenfunktion ist noch nicht möglich, da die Kinder dafür zu klein sind.

Möglicherweise muß später noch eine Korrektur dieserHauptbronchusstenosen durchgeführt werden, wenn sie sich nicht spontan bessern.

In Frage kommt dafür eine Endoresektion, da sich die andere Möglichkeit der Bronchusresektion auf Grund der Lage und Form dieser Stenose verbietet. Sicher muß bei diesen Fällen der obstruktiven pseudomembranösen Tracheobronchitis mit einem operativen Eingreifen abgewartet werden, bis das akute Stadium abgeklungen ist, um eine sinnvolle Resektionstherapie durchführen zu können. Es ist die Frage, ob in diesen Fällen mit einer primär hochdosierten Cortisontherapie ein Effekt hinsichtlich der Besserung von Narbenstenosen erreicht werden kann. Jedenfalls muß man über diese Möglichkeit einer solchen stenosierenden Tracheobronchitis orientiert sein, um über ihren Verlauf und den Fortgang des Prozesses noch Erfahrungen sammeln zu können.

### 3. Bronchusstenosen durch Tumore verschiedener Art

Wir haben an 2 Fällen feststellen können, daß Teratome im vorderen Mediastinum die Hauptbronchien von vorne her hochgradig komprimieren, sodaß dieser Befund bei einem nicht näher abgeklärten Mediastinaltumor ein wesentliches Indiz für ein Teratom sein dürfte, da wir bei anderen Verbreiterungen des Mediastinalschattens dies nicht gefunden haben (Abb. 3a). Ein ähnlicher Prozeß kommt auch bei den sogenannten Bronchuscysten im hinteren Mediastinum vor (Wurnig, Kabelka)(Abb. 3b). Im ganzen kann dieser Zustand täuschend einem lobären Emphysem ähneln (Kabelka). Es sollte daher, bevor die Thorakotomie begonnen wird, in diesen Fällen stets eine Bronchoskopie ausgeführt werden. Ein Verschluß bzw. eine Kompression der großen Bronchien bedeutet, daß ein zentraler Prozeß und nicht ein congenitales lobäres Emphysem vorliegt, bei dem wir die zentralen Bronchialabschnitte immer weit gefunden haben (Abb. 1c u. 3b). Endobronchiale Tumore kommen bei Kindern nach Condon, Sherman u.a. in einer durchaus klinisch spürbaren Frequenz vor, obwohl es sich dabei an sich um seltene Tumoren handelt.

Wir haben zwei solcher Fälle beobachtet.

Bei einem Fall war wegen der langen Beobachtungszeit vorher nurmehr eine Lobektomie wegen der zerstörten zugehörigen Lungenabschnitte möglich. Bei dem zweiten Fall, den wir in einem früheren Stadium diagnostizieren konnten, wurde durch eine Hauptbronchusresektion links die Ausheilung erreicht (Abb. 4).

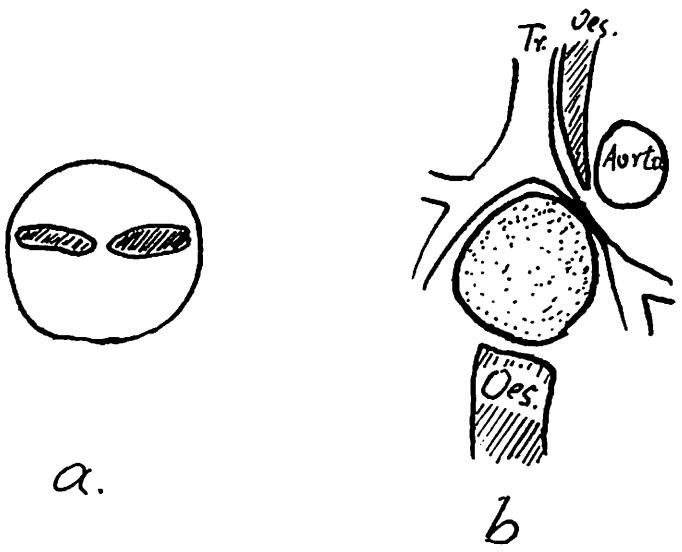



Abb. 3: Tumorkompression:
a) Kompression beider Hauptbronchien durch vorderen Mediastinaltumor (Teratom)
b) Kompression des li. Hauptbronchus durch bronchogene Cyste von dorsal her.

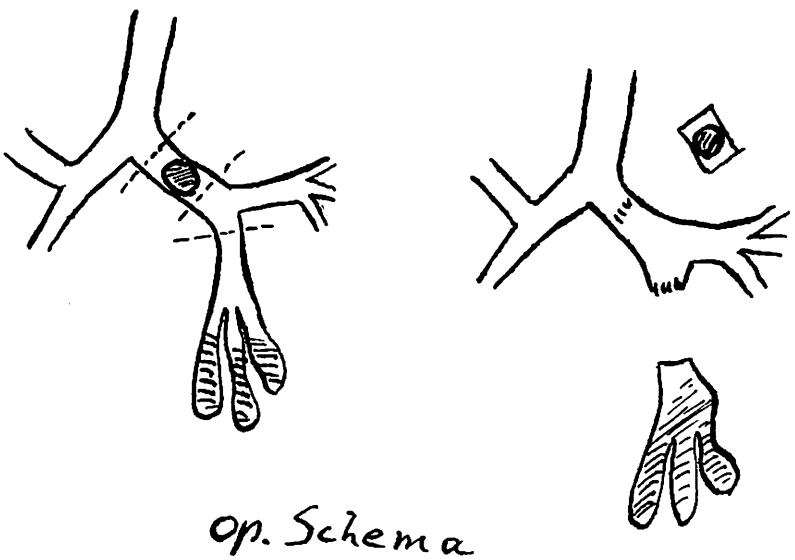



Abb. 4: Lokalisation und Op. Schema bei linksseitigem Bronchialadenom mit Bronchiektasien des linken Unterlappens (Manschettenresektion des linken Hauptbronchus zur Erhaltung des linken Oberlappens)

Die Besonderheit des therapeutischen Vorgehens in diesem Fall war duch die Lage des Adenoms im linken Hauptbronchus bedingt. Durch die atraumatische Abklemmung des linken Hauptbronchus konnte die Resektion unter dem Arcus aortae mit primärer End- zu End-Anastomose des linken Hauptbronchus vorgenommen werden. Trotz der notwendigen Entfernung des bronchiektatisch zerstörten linken Unterlappens konnte der linke Oberlappen erhalten bleiben. Das Kind ist seither über 10 Jahre lang vollkommen beschwerdefrei. Wir machten jedoch in diesem Fall die Beobachtung, daß es sekundär vorübergehend zur Stenosierung der Anastomose gekommen war, die jedoch durchgängig blieb.

In einem weiteren Fall (traumatische Bronchusstenose), bei dem es auf Grund eines operativen Eingriffes zur Verletzung und Unterbrechung des linken Hauptbronchus gekommen war, konnten wir nach Ablauf von einigen Wochen nach Stabilisierung des Prozesses die operative Resektion der Stenose durchführen. Dabei zeigte sich, daß nach Ausspülen der linken mit Schleim gefüllten Lunge die Lunge wieder lufthältig und ventilierbar wurde, entsprechend den Erfahrungen von Longlais und Mahaffey. Die Anastomose wurde nach dem Vorschlag von Björk nach Mobilisation des Arcus aortae ausgeführt (Abb. 5).

Postoperativ war die Lunge durch 10 Wochen belüftet, dann kam es durch Restenosierung der Anastomose zur Atelektasebildung, die nicht mehr behoben werden konnte, so daß schließlich und endlich derselbe Zustand wie vor der Operation entstand.

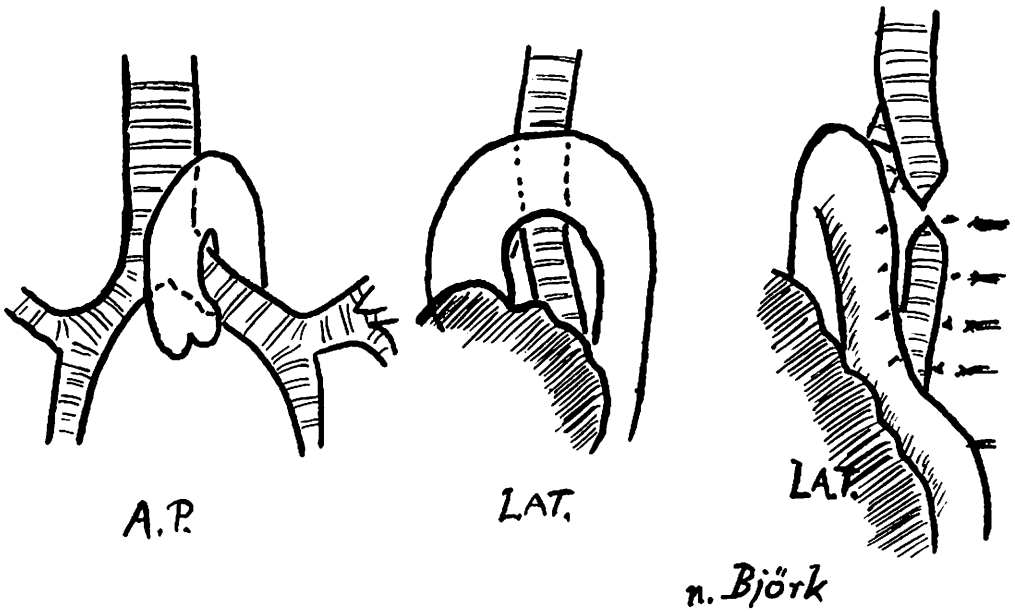



Abb. 5: Operationsschema nach Björk zur hohen Anastomose des linken Hauptbronchus retroaortal.

Wir hatten die Absicht, in einem zweiten Eingriff noch einmal die Anastomose durchzuführen, jedoch hat sich der Patient nicht mehr zu diesem Eingriff bereit gefunden. Eine auswärts vorgeschlagene Pneumonektomie brachte jedenfalls keine Besserung.

Abschließend kann festgestellt werden, daß die sehr große Zahl an tuberkulös bedingten Bronchusstenosen heute durch die moderne Tuberkulosebehandlung verschwunden ist. Dagegen bringt gerade die verbesserte Behandlung der Pneumonien bei Kindern, die früher an schweren Pneumonien gestorben sind, Bronchusstenosen zur Beobachtung, die entweder Folge- und Restzustände von begleitender schwerer Tracheobronchitis, oder eine Therapiefolge durch die instrumentelle mechanische Behandlung sein könnten.

Bronchialstenosen, die durch extra- oder intrabronchiale Tumoren hervorgerufen werden, sind einerseits diagnostisch und differentialdiagnostisch wichtig, andererseits auch eine Herausforderung für ein organerhaltendes operatives Vorgehen. Die rechtzeitige endoskopische Erkennung ist dazu allerdings Voraussetzung.

Malazische Veränderungen am Bronchialsystem können mit der Bronchoskopie lokalisiert werden. Je nachdem ob sie wachstums- und altersbedingt sind oder aber ob sie durch congenitale Vitien erzeugt werden, hat ihre Feststellung wesentliche prognostische Bedeutung.

Aus allen diesen Gründen muß die Bronchoskopie im Kindesalter häufiger eingesetzt werden. Sie ist eine wesentliche Hilfe als Wegweiser unseres therapeutischen Vorgehens, doch ist noch viel Erfahrung zu sammeln.

Zusammenfassung:

Es wird an Hand eines langjährigen Erfahrungsgutes über die verschiedenen beobachteten Formen der Bronchusstenose berichtet. Eine zahlenmäßige Inzidenz kann nicht gegeben werden, jedoch ist auf Grund wesentlicher therapeutischer Konsequenzen der Bronchoskopie sowohl in diagnostischer als auch in therapeutischer Hinsicht in Zukunft ein viel breiterer Raum zu geben.

**Tab. 1:**

**Ursachen der Bronchusstenose**

1. Störungen im Wandaufbau: (Malacie, lob. Emphysem. andere Mißbildungen, Klappen, Atresien)
2. Cardiogene Stenose
3. entzündlich: a) spezifisch
   b) unspezifisch
4. Tumore: mediastinal (Teratome, Cysten)
   endobronchial (Adenome, Zylindrome, Lipome, Chondrome)
5. iatrogen

**Tab. 2**

Bronchomalacie li. Hauptbronchus
cardiogene Bronchusstenose:
Herzvergrößerung: li. Hauptbronchus
Pulmonary sling: re. Hauptbronchus

„congenit. lob. Emphysem": Stenose meist außer Sichtbereich
(diff. diagnostisch wichtig) Ausnahme 1 bilat. Fall

endobronchiale Ventilstenosen, Mißbildungen (?)

**Tab. 3**

**Entzündlich bedingte Bronchusstenosen:**

1. Lymphadenitis tuberculosa:
   Kompression
   Einbruch
   Obstruktion
   narbige Stenose
2. unspezifische Lymphadenitis:
   Kompression bei
   Pneumonie

pseudomembranöse Tracheobronchitis:
Obstruktion
narbige Stenose

**Tab. 4**

Bronchusstenosen.

Tumore: mediastinal: Teratome
bronchogene Cysten
endobronchial: Adenom:
1 Bronchusresektion
1 Lobektomie

Iatrogene Bronchusstenose:
li. Hauptbronchus, Res.-Anastomose

**Literatur**


1. Björk, V. O. Left sided broncho-tracheal anastomosis. J. Thorac. Surg. 30/1955/492.
2. Condon V. R. u. W. E. Philips. Bronchialadenoma in Children. Amer. J. Roentgenology 88/1962/543
3. Denk G. 3 Jahrzehnte Kinderbronchoskopie: Indikation, Technik, Ergebnisse. Praxis u. Klinik der Pneumologie 38/1984/291
4. Dietzsch H. J. Angeborene Fehlbildungen der Trachea und Bronchien als Ursache chronisch rezidivierender Lungenerkrankungen. Kinderärztl. Prax. 32/1964/11.
5. Doesel H. Zur Bronchologie in der Pädiatrie. Therapiewoche 19/1969/364 (nach Doesel bis zu 41% Lymphknoteneinbrüche bei Kindern u. Säuglingen mit Tb.)
6. Hartl H. Therapeutische Möglichkeiten der Bronchoskopie. In Moderne Endoskopie im Kindesalter, Päd. Fortbildungskurse für die Praxis 46. S 64 ff Verlag S. Karger, Basel, München, Paris, London, New York, Sydney. 1978.
7. Hofmann S. Die Verletzungen des Brustkorbes und seiner Organe. In Unfallverletzungen bei Kindern, Prophylaxe, Diagnostik, Therapie, Rehabilitation von J. Rehn. Springer Verlag, Berlin-Heidelberg, New York. 1974/S 155-180.

8. Kabelka M., E. Kolikova, Aspects of surgical treatment of congenital pulmonary malformations with tension behaviour in the newborn. Z. f. Kinderchir. 10/1971/359.
9. Klos, I. u. P. Wurnig. Zur Abklärung von Stridor und Trachealstenose im Neugeborenen- und Säuglingsalter. Praxis u. Klinik der Pneumologie 38/1984/251.
10. Krepler, P., F. Helmer, E. Kotscher, L. Kucska, L. Morschinski, R. Wenger. P. Wurnig. Cardiogene Bronchusstenose bei Fibroelastosis Endocardica. Zschr. f. Kinderheilkunde 94/1965/289-303.
11. Liebner, E. J. Radiologic aid in regional and generalized Emphysema of the lungs in Infants. J. Pediatrics 24/1959/1050.
12. Loglais Y. de Saint Florent. Traumatic rupture of the right main bronchus in an eight year old Child. Succesfully repaired eight years after injury. Ann. Surg. 172/1970/1039.
13. Mahaffey E. D., Creek O., Boren H. G., de Bakey M. E. Traumatic rupture of the left main Bronchus succesfully repaired eleven years after injury. J. Thorac. surg. 32/1956/312.
14. Mandelbaum J., Heisenberger J., Battersly J. S. Congenital obstructive Emphysema, Ann. Surg. 162/1965/1075.
15. Noris Ch. M. Laryngeal and bronchial obstruction in Children. N. Y. State J. Med. 65 II/1965/3049.
16. Pontius R. G. Bronchial Obstruction of congenital Origin. Amer J. Surg. 106/1963/8.
17. Sherman F. E., E. M. Kent. Bronchial-adenoma occurring in Childhood, J. Pediatrics 49/1956/583.
18. Smalhout B., Hill-Vaughan A. B. The suffocating Child. Bronchoscopy, a guide to diagnosis and treatment, Postgraduate medical Services, Boehringer-Ingelheim, 1979. Bronchomalacie S 111
19. Sperling E. Zur Problematik der kindlichen Bronchusruptur. Z. f. Kinderchir. 5/1968/333.
20. Thal W. Zur Wertigkeit kinderbronchologischer Untersuchungen. Prax. u. Klin. Pneumologie, 38/1984, 287.
21. Wunderlich P. u. D. Händel. Säuglingsbronchoskopie, Indikation, Technik u. Ergebnisse. Mschr. f. Kinderheilkunde 114/1966/588.
22. Wurnig P. Ein Fall von linksseitiger Hauptbronchusresektion bei einem 11jährigen Mädchen. Z. f. Kinderchir. 5/1968/343.
23. Wurnig P. Ist eine Differentialdiagnose beim lobären Emphysem des Säuglings durch bronchologische Untersuchungen angezeigt. Z. Kinderchir. 9/1970/24.
24. Wurnig P. Moderne Endoskopie im Kindesalter. Pädiatr. Fortbildungskurse für die Praxis 46. Karger Verlag, Basel, München, Paris, London, New York, Sydney 1978.

# The Management of Oesophageal Atresia

L. SPITZ, K. GHANDOUR, E. KIELY*

## INTRODUCTION

Expertise in the management of oesophageal atresia has advanced to the stage where, in the absence of severe life threatening associated anomalies or extreme prematurity, virtually 100 per cent survival rate can be expected. With reference to mortality, a small proportion of infants (4-5 per cent) are born with lethal associated anomalies, such as trisomy 18, Potters syndrome (renal agenesis) etc., which are incompatible with survival. It is important to recognise these anomalies soon after birth as surgical treatment will be of no avail. These infants shoud be categorized in a separate group and should not influence survival statistics.

## DIAGNOSIS

The diagnosis of oesophageal atresia is established on a plain x-ray of the chest with a radio-opaque catheter (Replogle size 10 FG) in the upper pouch. There are no advantages to the introduction of contrast material into the upper pouch. It is important to include the abdomen on the initial x-rays, as air in the gastrointestinal tract signifies the presence of a distal tracheo-oesophageal fistula while the intestinal gas pattern may alert the clinician to the presence of an associated intestinal anomaly e. g., duodenal atresia.

## PRE-OPERATIVE ASSESSMENT AND TREATMENT

Aspiration pneumonitis, as a result of meconium inhalation or aspiration during attempts at feeding the infant, may be present on admission. In the absence of significant abdominal distension, these infants will undoubtedly benefit from delaying surgery for 24-48 hours pending improvement in their respiratory status with intensive physiotherapy and broad spectrum antibiotics.

Low birth weight should not be regarded as a contraindication to early surgery. The presence of idiopathic respiratory distress syndrome in some of these

* Neonatal Surgical Unit, Hospital for Sick Children, Great Ormond Street, London WC1N3JH

premature infants poses a special problem. In the past gastrostomy as a temporising procedure was advocated but in our experience the establishment of a gastrostomy may result in a massive escape of respiratory gases through the distal tracheo-oesophageal fistula and render mechanical ventilation impossible. We would advocate emergency ligation of the fistula and if necessary delaying primary repair of the oesophagus until the resolution of the pulmonary pathology. Filston et al (1982) recommend balloon catheter occlusion as an aid to the management of these infants.

Congestive cardiac failure as a consequence of major congenital heart defects should be treated vigorously preoperatively. It is the single most common cause of mortality and its treatment should be persued aggressively in order to further improve survival rates. An ultrasound scan is useful when an abnormality of the aortic arch is suspected. The detection of a right-sided aortic arch will allow the surgeon the opportunity to approach the oesophageal defect through a left thoracotomy rather than the conventional right sided approach (Martin & Alexander, 1985).

## SURGICAL TECHNIQUES

A preliminary oesophagoscopy will establish the presence of a proximal fistula and is useful in determining the length of the upper pouch. Surgical approach is via a right posterolateral thoracotomy through the fourth and fifth intercostal space. An extrapleural dissection towards the mediastinum offers security in the event of an anastomic leak in preventing the development of an empyaema. The distal tracheo-oesophageal fistula is defined with minimal mobilisation of the distal oesophagus which receives its blood supply segmentally from the bronchial arteries and the descending aorta. The fistula is divided close to its entry into the trachea and the tracheal defect closed with interrupted 5.0 polypropylene sutures. The upper pouch is identified with assistance from the anaesthetist exerting pressure on the catheter in the upper pouch. The proximal oesophageal segment can be extensively mobilised without jeopardising its blood suppy. An end-to-end oesophago-oesophageal anastomosis is fashioned using a single layer of full-thickness interrupted sutures of 5.0 or 6.0 polyglycolic acid or polypropylene sutures. A transanastomotic silastic catheter (Size 5 FG), introduced through the nose passed the anastomosis into the stomach is used to feed the infant early in the postoperative period. We have abandoned the use of a gastrostomy which has been demonstrated to promote gastro-oesophageal reflux (Kiely & Spitz, 1987).

In the rare event that an end-to-end oesophageal anastomosis cannot be achieved even under extreme tension and after extensive mobilization of the upper pouch with or without the addition of an oesophageal myotomy, we prefer to perform cervical oesophagostomy at this stage and carry out a replacement when the infant is 6-9 months of age. The same approach Is adopted in the pure oesophageal atresia when the gap between the proximal and distal blind ends is greater than six thoracic vertebral width (Spitz, 1984).

## POSTOPERATIVE MANAGEMENT

Antibiotics are not routinely administered in infants with oesophageal atresia. If the anastomosis has been fashioned under extreme tension, the infant is electively paralysed and mechanically ventilated for 5 days postoperatively (McKinlay et al, 1987). A contrast swallow is performed on the 7-10th postoperative day and, if the anastomosis is intact, oral feeding is commenced. The infants are routinely scanned for associated renal anomalies by ultrasound scan.

## RESULTS

In the six year period 1980-1985, 173 infants with oesophageal atresia were admitted to the Neonatal Surgical Unit at The Hospital for Sick Children, Great Ormond Street, London. The anatomy of the oesophageal lesion was as follows:

| | |
|---|---|
| Oesophageal Atresia with distal fistula | 154 |
| Oesophageal Atresia alone | 12 |
| Oesophageal Atresia with proximal fistula | 5 |
| Oesophageal Atresia with proximal and distal fistual | 2 |

The infants were allocated into the Risk Groups as defined by Waterston et al (1963). Group C2 comprised infants with associated anomalies incompatible with survival.

| | No of cases | per cent |
|---|---|---|
| Group A<br>Birth weight > 2500 gm & well | 76 | 44 |
| Group B<br>Birth weight 1700-2500 gm or > 2500 gm with moderate anomaly | 40 | 23 |
| Group C<br>Birth weight < 1700 gm or > 1700 gm and severe anomalies | 50 | 29 |
| Groupe C2<br>Lethal associated defects | 7 | 4 |

Associated anomalies were identified in 74 infants (Table 1)

Treatment consisted of primary repair of the oesophageal anomaly in 138 infants, 96 via an extrapleural approach and 42 transpleurally. A cervical oesophagostomy and gastrostomy were performed in 33 infants, 17 with atresia ± proximal fistula, 10 with long-gap atresia and distal fistula, 6 following disruption of the primary anastomosis.

The survival rate was as follows:

| | No. of cases | Survival per cent |
|---|---|---|
| Group A | 76 | 100 |
| Group B | 40 | 87.5 |
| Group C | 50 | 74 |
| Groupe C2 | 7 | 0 |

Anastomotic complications developed in a significant number of patients. Anastomic leaks were identified in 31 patients (22%) of whom 6 had complete disruption, oesophageal fistula were found in 15 patients (11%). Cine-fluoroscopy and endoscopy (oesophagoscopy and bronchoscopy) were essential in defining the fistula.

**Associated anomalies**

Table 1 74 infants (43 per cent)

| | | No of infants | per cent |
|---|---|---|---|
| **Cardiovascular** | | 54 | 33 |
| (Ventriculoseptal Defects | 16) | | |
| (Patent Ductus Ateriosis | 6) | | |
| **Gastrointestinal** | | 40 | 25 |
| (Anorectal Anomaly | 18) | | |
| (Malrotation | 8) | | |
| **Genitourinary** | | 20 | 12 |
| (Hydronephrosis | 7) | | |
| (Potter's Syndrome | 2) | | |
| **Skeletal Defects** | | 18 | 11 |
| (Vertebral anomaly | 6) | | |
| **Respiratory** | | 8 | 5 |
| (Choanal Atresia | 3) | | |
| **Genetic** | | 4 | 2.5 |
| (Trisomy 18 | 2) | | |
| **Miscellaneous** | | 17 | 10 |
| (Ear Deformity | 5) | | |
| (Cleft lip and palate | 3) | | |

## CONCLUSIONS

The results of surgery for oesophageal atresia continue to improve. Further improvements can be expected with an aggressive approach to associated congenital anomalies, particularly cardiac defects, improved management of the extremely premature infant and meticulous operative technique to avoid post operative complications.

### References


Filston H. C., Chitwood W. R., Schkolne B., Blackman L. R. The infant Fogarty balloon catheter as an aid to management of the infant with oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula complicated by severe RDS or pneumonia. J. Pediatr. Surg. 17, 149-151, 1982.

Martin L. W., and Alexander F. Esophageal atresia. Surgical Clin. N. Amer. 65, 1099-1113, 1985.

Kiely E., and Spitz L. Is routine gastrostomy necessary in the management of eosophageal atresia? Pediatr. Surg. Internat. 2, 6-9, 1987.

McKinlay G. A., Burtles. Oesophageal Atresia – Paralysis and ventilation in the management of the wide gap. Pediatr. Surg. Internat. 2, 10-12, 1987.

Spitz, L. Gastric transposition via the mediastinal route for infants with long-gap oesophageal atresia. J. Pediatr. Surg. 19, 145-154, 1984.

Spitz L., Kiely E., and Brereton R. J. Esophageal Atresia. Five year experience with 148 cases. J. Pediatr. Surg. (accepted for publication).

# VI. Pathologie du diaphragme

- Hernie hiatale et reflux gastro-oesophagien
- Eventration partielle du diaphragme

# Hernie hiatale et reflux gastro-oesophagien

M.BETTEX, I. OESCH *

## 1. Introduction

Hernie hiatale et reflux gastro-oesophagien sont connus depuis environ un siècle, l'oesophagite peptique depuis plus longtemps encore. Mais les relations entre ces trois entités n'ont été reconnues que dans le second tiers du XX$^{me}$ siècle. Au début des années 50, les notions de hernie hiatale, reflux gastro-oesophagien, oesophagite peptique, sténose peptique de l'oesophage et «short-oesophagus» ont pu être groupées dans un même cadre nosologique et leur traitement a été établi sur des bases solides.

## 2. Les notions classiques

2.1 La **hernie hiatale** du nourrisson et de l'enfant est une malformation primaire de la jonction oesophago-gastrique consistant essentiellement en une anomalie de fixation du bas-oesophage. Il s'agit toujours d'une hernie par glissement et ses conséquences consistent en une altération des mécanismes anti-reflux, en un reflux gastro-oesophagien passif, en une oesophagite peptique de reflux et enfin, dans 20% des cas environ, en une sténose oesophagienne parfois combinée à une rétraction cicatricielle de l'oesophage («short oesophagus, brachyoesophage»). Le traitement classique est soit conservateur dans les formes légères (traitement postural et médication antacide) soit opératoire dans les formes plus graves (opération anti-reflux du type fundoplicature de Nissen).

2.2 Le **reflux gastro-oesophagien** se rencontre en général dans les cas de hernie hiatale, mais parfois aussi sans qu'une telle hernie ne puisse être mise en évidence radiologiquement. Parfois, on constate une béance de la jonction oesophago-gastrique («esophageal chalasia» de Neuhauser et Berenberg) que Duhamel et à sa suite une série d'autres auteurs considèrent comme une forme mineure de la hernie hiatale, dans laquelle seul le segment sous-diaphragmatique de l'oesophage participe à la hernie par glissement.

* Service universitaire de Chirurgie Pédiatrique,
Hôpital de l'Ile, Freiburgstr. 15, CH-3010 Berne

Mais dans d'autres cas, une telle béance ne peut être démontrée et l'on admet aujourd'hui qu'un reflux gastro-oesophagien peut être idiopathique, autrement dit sans cause anatomique évidente.

2.3 La **hernie hiatale secondaire** se rencontre assez fréquemment après anastomose primaire pour atrésie oesophagienne. Elle est en général du type chalasie ou forme mineure, mais le reflux gastro-oesophagien peut être très important et nécessiter une opération anti-reflux.
Nous avons rencontré également des hernies hiatales iatrogènes après opération de Heller pour achalasie du bas-oesophage, lorsque la myotomie n'avait pas été complétée par une opération anti-reflux. Il peut se produire aussi une hernie hiatale après fermeture d'une grosse hernie congénitale de la coupole diaphragmatique gauche: la tension des sutures diaphragmatiques a tendance à élargir le hiatus oesophagien et à détruire les mécanismes anti-reflux.

3. Les **problèmes actuels** concernent 1) la fréquence actuelle de la hernie hiatale comparée à la fréquence du reflux gastro-oesophagien; 2) les critères permettant de poser l'indication opératoire dans les cas de reflux gastro-oesophagien idiopathique et 3) l'importance du syndrome d'apnée nocturne pour l'indication opératoire.

3.1 **Fréquence actuelle de la hernie hiatale**
Une revue statistique rétrospective de la fréquence de la hernie hiatale et du reflux gastro-oesophagien dans notre service montre une diminution nette du nombre de cas observés à partir de 1979.
De 1972 à 1978 (7 ans), le nombre de cas observés s'est élevé à 177, soit à 25,75 cas en moyenne par année. De 1979 à 1985 (7 ans), il est tombé à 111, soit 15,7 par an. La différence est encore plus grande si nous comparons le nombre de cas opérés: de 1972 à 1978, 87 enfants soit 49% des cas observés ont subi une fundoplicature; dans les 7 années suivantes, il n'y a eu que 33 opérations sur 111 cas, soit seulement 30%.
Il est difficile de trouver une explication à cette modification de l'épidémiologie. Quelques hypothèses peuvent cependant être proposées:
a) La **fundocliplature est actuellement un traitement bien établi** et le nombre des chirurgiens pédiatres capables de l'exécuter en clinique privée a doublé dans notre région au cours de la dernière décennie. Il se pourrait que les cas classiques de hernie hiatale ne soient plus confiés exclusivement au centre universitaire, ce qui expliquerait la diminution des cas observés et des cas opérés dans notre service.
b) Le **traitement conservateur est actuellement parfaitement connu** des pédiatres. La plupart des formes mineures peuvent être traitées à domicile, ce qui expliquerait la diminution des cas hospitalisés. En outre la qualité actuelle du traitement extra-hospitalier réduit certainement les indications opératoires.
c) **L'introduction de nouvelles méthodes d'investigation,** en particulier l'introduction de la pH-métrie comme examen de routine, attire dans le service surtout des cas limites de reflux gastro-oesophagien qui seront

traités conservativement, modifiant de par celà-même la proportion des indications opératoires.

3.2 **Indication opératoire dans le reflux gastro-oesophagien idiopathique**
Nous voyons actuellement une augmentation, réelle ou relative, de la fréquence des cas de reflux gastro-oesophagien idiopathique. Ceci pose de nouveaux problèmes. Ces enfants ont un reflux radiologique sans malposition cardiotubérositaire évidente et nous sont adressés pour examens complémentaires et indication thérapeutique. Nous nous trouvons devant le dilemme: faut-il faire toutes les investigations possibles (cf. chiffre 4) ou simplement proposer un traitement postural et médicamenteux et juger du cas sur l'évolution ultérieure? Nous avons choisi la première alternative, peut-être trés dispendieuse mais qui, nous l'espérons, nous évitera de faire trop d'erreurs.

3.3 **Apnée nocturne et syndrome d'aspiration**
Depuis un certain temps, la littérature américaine est submergée de publications sur l'apnée nocturne des petits nourrissons en relation avec un reflux gastro-oesophagien. Ce syndrome clinique est considéré outre-Atlantique comme une indication de principe à une opération anti-reflux. Dans notre service et dans le service correspondant de pédiatrie, ce syndrome est peu connu. En revanche, nous voyons un certain nombre de cas chez lesquels des bronchites ou des pneumonies récidivantes sont à l'origine de l'hospitalisation et des investigations. L'apnée nocturne serait-elle le signe avant-coureur des phénomènes que nous observons? Nous espérons que les investigations du reflux à l'aide d'isotopes radio-actifs nous permettront de répondre un jour à cette question.

4. **Valeurs des examens spéciaux**

4.1 **Radiologie**
Au cours des années 60 et 70, l'oesophagramme était considéré comme suffisant pour poser le diagnostic et surtout l'indication thérapeutique. Nous opérions toutes les formes majeures de hernie hiatale, toutes les formes avec sténose peptique et toutes les formes mineures qui ne réagissaient pas en 3 mois au traitement conservateur. L'augmentation réelle ou relative des cas de reflux gastro-oesophagien idiopathique nous a montré au cours des 8 dernières années que la radiologie ne suffisait plus. Nous courions le risque de laisser évoluer l'oesophagite peptique jusqu'à la formation d'une sténose ou d'un brachyoesophage secondaire.

4.2 **Endoscopie**
L'introduction de l'endoscopie comme examen de routine nous a permis de compléter nos indications thérapeutiques en nous fondant sur la présence ou l'absence d'une oesophagite de reflux. L'observation directe et la biopsie nous ont amenés à compléter les indications opératoires: toute forme mineure accompagnée d'oesophagite nécessite une opération antireflux. L'endoscopie permet aussi, mieux que la radiologie, de distinguer une sténose vraie d'un spasme du bas oesophage.

4.3 **Manométrie**

De très nombreux travaux ont cherché à utiliser la manométrie gastro-oesophagienne comme critère de diagnostic et d'indication opératoire. Les résultats ont été décevants et la mensuration des pressions endo-luminales n'a pas pu être utilisée comme facteur de décision.

4.4 **pH-Métrie**

Le reflux gastro-oesophagien acide peut être décelé et mesuré quantitativement. La pH-métrie de longue durée (pendant 24 heures sans interruption), malgré sa difficulté d'application dans la routine journalière (diurne et surtout nocturne!), a permis de déterminer certaines valeurs au-delà desquelles le reflux gastro-oesophagien devient manifestement pathologique et dangereux pour la muqueuse oesophagienne. Le reflux est pathologique lorsque une ou plusieurs des conditions suivantes sont présentes:

a) Episodes de reflux acide pendant le sommeil
b) Temps total de reflux de plus de 4% de la durée de la mensuration continue
c) Durée moyenne du reflux par épisode de plus de 5 minutes
d) Temps moyen de clearance (c.à d. temps de retour du pH oesophagien à la normale) de plus de 15 minutes

La pH-métrie de longue durée nous semble être un des moyens d'évaluation du reflux gastro-oesophagien les plus prometteurs.

4.5 **Examens aux isotopes radioactifs**

L'administration de lait marqué au technetium 99 directement dans l'estomac par sondage permet de mettre un reflux gastro-oesophagien en évidence par scintigraphie. Le problème de l'apnée nocturne, symptôme actuellement très en vogue aux Etats-Unis, pourra probablement être élucidé par ce moyen dans un avenir prochain.

5. **Traitement**

Lorsqu'une hernie hiatale ou un reflux gastro-oesophagien idiopathique ont été mis en évidence et leur pathogénicité confirmée par un ou plusieurs examens spéciaux décrits ci-dessus, un traitement s'impose. Le risque de complications oesophagiennes ou pulmonaires est trop grand pour permettre l'abstention thérapeutique.

5.1 **Traitement conservateur**

Dans les formes mineures, un traitement postural a beaucoup de chance de succès. La position assise préconisée au cours des 3 dernières décennies a tendance à céder le pas à la position à plat ventre sur plan incliné tête en haut et pieds en bas. La suppression du reflux par ce procédé purement mécanique donne de bons résultats dans environ 30 à 50% des cas. Il est utile de lui combiner un traitement aux antacides.

5.2 **Traitement chirurgical**

Dans toutes les formes majeures de hernie hiatale et dans le reflux gastro-oesophagien idiopathique pathogène, les opérations anti-reflux gardent

leur place entière. La fundoplicature (Nissen) ou l'hémi-fundoplicature (Toupet, Belsey Mark IV, Ein, etc.) donnent d'excellents résultats en ce qui concerne le reflux. Certains auteurs ont souligné le danger de l'impossibilité passagère de vomir après fundoplicature totale, ce qui pourrait cacher le symptôme principal d'une obstruction intestinale par exemple, et donnent leur préférence à l'hémi-fundoplicature. Il est bon d'être averti des complications possibles de chaque méthode.

## 6. Conclusions

Depuis 35 à 40 ans, la hernie hiatale et le reflux gastro-oesophagien restent en vedette dans la littérature de chirurgie pédiatrique. Quoique nous soyons tous d'accord sur le traitement des formes graves, nous n'avons pas encore de critères absolus pour déterminer le traitement des formes mineures de hernie hiatale et des reflux idiopathiques sans complication grave. La tendance actuelle dans ces cas-là est de mettre en oeuvre toutes les méthodes d'investigation connues dans l'espoir de trouver des raisons logiques pour choisir un traitement plutôt qu'un autre.

### Bibliographie


Ashcraft KW., Holder TM., Amoury RA.:
Treatment of gastro-esophageal reflux in children by Thal fundoplication.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 82, 706-712 (1981)

Berenberg W., Neuhauser EBD.:
Cardio-esophageal relaxation (chalasia) as a cause of vomiting in infants.
Pediatrics 5,414-419 (1950)

Berquist WE., Fonkalsrud EW., Ament ME.:
Effectiveness of Nissen fundoplication for gastro-esophageal reflux in children as measured by 24-hour intraesophageal pH monitoring.
J. Pediatr. Surg. 16, 872-875 (1981)

Bettex M.:
Traitement de la hernie hiatale du nourrisson et de l'enfant par la fundoplicature.
Ann. Chir. Infantile (Paris) 8, 348-352 (1967)

Bettex M., Eberhard A., Fuchs WA.:
Die Behandlung der Hiatushernien des Säuglings und des Kindes mit der Fundoplicatio nach Nissen.
Langenbecks Archiv Klin. Chir. 308, 126-133 (1964)

Bettex M. Kuffer F.:
Results of fundoplication in hiatus hernia and cardio-esophageal chalasia: report of 100 cases.
Memoires of the XIIth International Congress of Pediatrics, Mexico City, p. 474 (1968)

Bettex M., Kuffer F.:
Long-term results of fundoplication in hiatus hernia and cardioesophageal chalasia in infants and children. Report of 112 consecutive cases.
J. Pediatr. Surg. 4, 526-530 (1969)

Bettex M., Kuffer F.:
Hiatushernie und gastroösophagealer Reflux im Kindesalter. In Zenker's Chirurgie der Gegenwart 2, K 17, 1-12,
Urban und Schwarzenberg München, Berlin, Wien (1975)

Bettex M., Kuffer F.:
Fundoplication in hiatal hernia- results after 10 years. Progress in Pediatric Surgery, 25-31,
Urban und Schwarzenberg, Baltimore-Munich (1977)

Bettex M.,Oesch I.:
The hiatus hernia saga: Ups and downs in gastro-esophageal reflux: past, present and future perspectives.

J. Pediat. Surg. 18, 670-680 ( 1983)
Bettex M., Oesch I., Kuffer F.:
Mortality after operation for hiatus hernia.
In Causes of Postoperative Death in Children, Progress in Pediatric Surgery, 245-252,
Urban und Schwarzenberg Baltimore, Munich (1979)
Bettex M., Stillhart H.:
Operation for hiatus hernia and cardio-esophageal chalasia by fundoplication after Nissen.
Surgery 55, 451-454 (1964)
Bettex M., Stillhart H., Nussle D.:
Über die peptische Oesophagusstenose bei Hiatushernien im Kindesalter.
Helv. Chir. Acta 28,594-610 (1961)
De Meester TR., Wang CI. Wernly JA., et al.:
Technique, indications and clinical use of 24-hour esophageal pH monitoring.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 79, 656-679 (1980)
Duhamel B., Sauvegrain J., Masse NP.:
Les hernies par l'hiatus oesophagien et les malpositions cardio-tubérositaires chez le nourrisson et chez l'enfant.
Le Poumon 1, 33-45 (1953)
Ein SH., Shandling B., Stephens CA., et al.:
Partial gastric wrap-around as an alternative procedure in the treatment of hiatal hernia
J. Pediatr. Surg. 14, 343-346 (1979)
Evans DF., Haynes J., Jones JA., Stower MJ. Kapila L.:
Ambulatory esophageal pH monitoring in children as an indicator for surgery.
J. Pediat. Surg. 21, 221-223 (1986)
Heymann S.:
Esophageal scintigraphy (milk scans) in infants and children with gastro-esophageal reflux.
Radiology 144, 891-893 (1982)
Holder TM., Ashcraft KW.:
Pediat. Surg. 292-312, WB Saunders, Philadelphia (1980)
Hrabousky EE., Mullet MD.: Gastroesophageal reflux in the premature infant.
J. Pediat. Surg. 21, 583-587 (1986)
Jolley St-G., Tunell WP., Hoelzer DJ., Smith IE.:
Postoperative small bowel obstruction in infants and children: a problem following Nissen fundoplication.
J. Pediat. Surg. 21, 407-409 (1986)
Kehrer B., Oesch A.:
Motilitätsstudie des terminalen Oesophagus bei der kindlichen Hiatushernie.
Z. Kinderchir. 10, 345-358 (1971)
Kehrer B., Oesch A., Bettex M.:
Manometric studies of esophageal motility in infants with hiatus hernia.
J. Pediatr. Surg. 7, 349-504 (1972)
Kim SH., Hendren WH., Donahoe PK.:
Gastroesophageal reflux and hiatus hernia in children: experience with 70 cases.
J. Pediatr. Surg. 15, 443-451 (1980)
Koch A., Gass R.:
Continuous 20-24 hour esophageal pH monitoring in infancy.
J. Pediat. Surg. 16, 109-113 (1981)
Koch A., Kehrer B.:
Die Bedeutung der Endoskopie für die Bewertung des gastroösophagealen Refluxes im Kindesalter.
Z. Kinderchir. 28, 106-109 (1979)
Koch A., Rohr S., Plaschkes J., Bettex M.:
Incidence of gastroesophageal reflux following repair of esophageal atresia.
Prog. in Ped. Surg. 19, 103-113 (1986)
Koenig W., Kehrer B., Bettex M.:
Le sphincter inférieur de l'oesophage chez le nouveau-né. Etude manométrique.
Chir. Pédiatr. (Paris) 23,357-362 (1982)

Kuffer F., Bettex M.:
Die Hiatushernie des Kleinkindes. Früh- und Spätkomplikationen nach Fundoplication.
Z. Kinderchir. 14, 153-164 (1974)
Meyers WF., Roberts CC., Johnson DG., Herbst JJ.:
Value of tests for evaluation of gastroesophageal reflux in children.
J. Pediat. Surg. 20, 515-520 (1985)
Nissen R., Rossetti M.:
Die Behandlung von Hiatushernien und Refluxoesophagitis mit Gastropexie und Fundoplicatio.
G. Thieme Verlag Stuttgart, New York (1959)
Nissen R., Rossetti M., Siewert R. et al.:
Fundoplicatio und Gastropexie bei Refluxkrankheit und Hiatushernie.
G. Thieme Verlag Stuttgart, New York (1981)
Refsum S., Nygaard K.:
Repair of hiatus hernia by an abdominal semi-fundoplication technique.
Acta Chir. Scand. 145, 39-44 (1979)
Toupet A.:
Technique d'oesophagogastroplastie avec phrénogastropexie appliquée dans la cure radicale des hernies hiatales et comme complément de l'opération de Heller dans les cardiospasmes.
Mémoires de l'Académie de Chirurgie 89, 394-399 (1963)

# Eventration partielle du diaphragme

A. J. LAMESCH *, E. ZAPP **, M. DICATO ***

Dans la grande majorité des cas les malformations diaphragmatiques congénitales – éventrations et hernies – sont localisées à la coupole gauche. L'éventration diaphragmatique partielle, malformation rare qui peut être à l'origine de troubles respiratoires infectieux récidivants par refoulement de l'arbre bronchique et compression du parenchyme pulmonaire, siège le plus souvent à droite [Cutler et Cooper[6], Sirola et Sulamaa[15], Koss et Reitter[11], Schmitt et Thiemann[14]].

L'observation de deux cas d'éventration partielle nous fournit l'occasion de discuter cette pathologie malformative rare.

## CASUISTIQUE

Cas n° 1: Tina B., âgée de 9 mois, nous est adressée pour suspicion de tumeur médiastinale, diagnostiquée par examen radiologique à la suite de bronchites récidivantes (Fig. 1). Du point de vue général, il s'agit d'une enfant retardée; on note une hypotonie musculaire générale. L'examen radiologique du thorax montre une masse paracardiaque droite, atteignant son plus grand diamètre à la tomographie entre 4 et 6 cm. Sous scopie on note un déplacement vers le bas à l'expiration. La bronchographie met en évidence un refoulement de l'arbre bronchique en haut et en arrière (Fig. 2).

Intervention le 23.6.1978: thoraco-laparotomie. On trouve un segment diaphragmatique aminci en forme de mince lame fibreuse sans fibres musculaires macroscopiquement visibles. Pas d'orifice herniaire. Le lobe hépatique gauche est prolabé dans le thorax, recouvert de cette mince lame diaphragmatique (Fig. 3). Réintégration du foie dans la cavité abdominale. Plicature du diaphragme dans sa partie médiane. Suites post-opératoires simples.

* Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier, 4, rue Barblé, L-1210 Luxembourg
** Pädiatrische Abteilung, St.-Elisabeth-Klinik, Saarlouis/BRD
*** Service de médecine interne, département d'hématologie-cancérologie, Centre Hospitalier, Luxembourg

Depuis l'opération l'enfant va parfaitement bien du point de vue pulmonaire. Contrôle radiologique: coupoles diaphragmatiques au même niveau. Champs pulmonaires normaux.

Cas n° 2: Maria-Irène P., âgée de 13 mois, nous est adressée le 4.11.1979 pour une masse paracardiaque antérieure droite observée par examen radiologique à la suite de bronchites itératives. Dans les antécédents personnels, on note un épisode de détresse respiratoire à l'âge de quelques mois. La radiographie met en évidence une masse paracardiaque antérieure droite nettement délimitée, de 5 cm de diamètre (Fig. 4). Tomodensitométrie: Au niveau de la région thoracique inférieure droite on note une éventration partielle du diaphragme avec protrusion de tissu hépatique (Fig. 5). Même lésion anatomo-pathologique que dans cas 1.

Intervention le 5.11.1979: Thoraco-laparotomie. Plicature diaphragmatique. Suites post-opératoires simples.

Contrôle 6 1/2 ans après l'opération: bon résultat clinique et radiologique (Fig. 6). L'enfant n'a plus eu d'épisodes infectieux bronchopulmonaires depuis l'opération.

## DISCUSSION

Les éventrations se trouvent pratiquement toujours dans la partie médiane de la coupole diaphragmatique droite. Si on a décrit des cas qui sont restés muets pendant de longues années et qui ont été découverts fortuitement à l'occasion d'un examen radiologique, il est certain que l'éventration partielle peut être à l'origine d'épisodes infectieux récidivants qui disparaissent après cure chirurgicale. Certains enfants présentent des signes respiratoires avec dyspnée et cyanose, ou des signes digestifs avec difficultés d'alimentation et vomissements. La cause des troubles respiratoires est le refoulement du poumon.

L'examen radiologique avec clichés de face et de profil confirme le diagnostic en montrant l'élévation partielle de la coupole diaphragmatique. Le diagnostic peut être difficile, donnant le change avec une tumeur médiastinale, un diverticule épiphrénique de l'oesophage, une grosse hernie hiatale, voire une ectopie rénale [Campbell[5], Barret[1], Bell et coll.[2], Fleischer[7], Gondos[8], De Langlade et Pelizza[12], Röhrig[13], Köle[10], Herink et Jagdschian[9], Schmitt et Thiemann[14]]. En cas de doute, la tomodensitométrie révèle la présence de tissu hépatique. La bronchographie montre le déplacement de l'arbre bronchique et la compression du parenchyme pulmonaire. Les éventrations peuvent être associées à d'autres malformations telles que hypoplasie pulmonaire.

Quant à l'étiologie, on admet l'existence d'une hypoplasie congénitale de la couche musculaire qui est mince, peu résistante; le tissu musculaire est remplacé par des fibres conjonctives.

## TRAITEMENT CHIRURGICAL

L'opération de choix est la plicature selon Bisgard[3,4]. On fait un large pli diaphragmatique dont le sommet répond au centre de la zone faible, tout en

respectant les branches du nerf phrénique. Ce pli soulevé est fixé à sa base par une série de points en U perforant les deux feuilles du pli. Ensuite, on le rabat sur la partie la plus faible du diaphragme et on le fixe par une rangée de sutures au fil non résorbable. Par cette technique l'épaisseur de la zone amincie du diaphragme est triplée.

Comme voie d'abord nous préconisons une thoraco-laparotomie qui permet à la fois de réparer la coupole de façon satisfaisante et de réaliser la réintégration du foie dans la cavité abdominale sous contrôle de la vue. Nous ne sommes pas partisan de l'interposition d'un matériel plastique étranger chez l'enfant.

## RÉSULTATS

Nos deux patients vont bien depuis l'opération. Le résultat anatomique et fonctionnel est très satisfaisant. Devant la possibilité de scoliose en rapport avec une réparation de coupole, la surveillance clinique et radiologique de la colonne vertébrale s'impose.

*Fig. 1: masse paracardiaque droite*

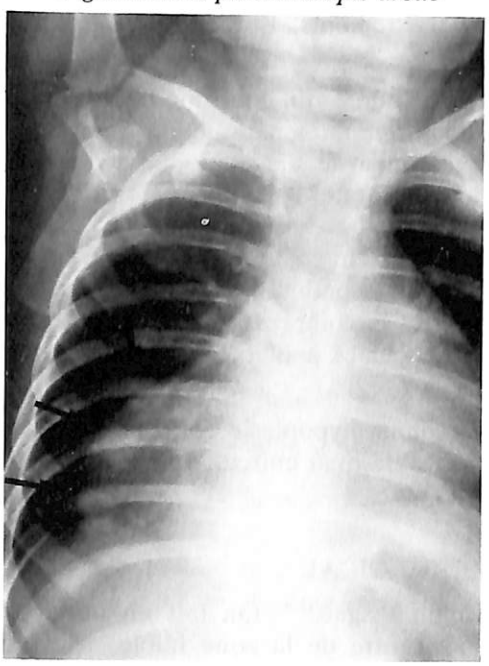
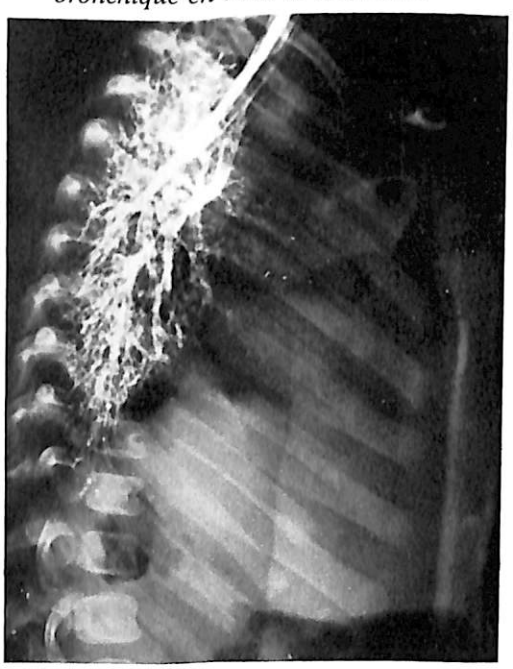


*Fig. 2: bronchographie: refoulement de l'arbre bronchique en haut et en arrière*



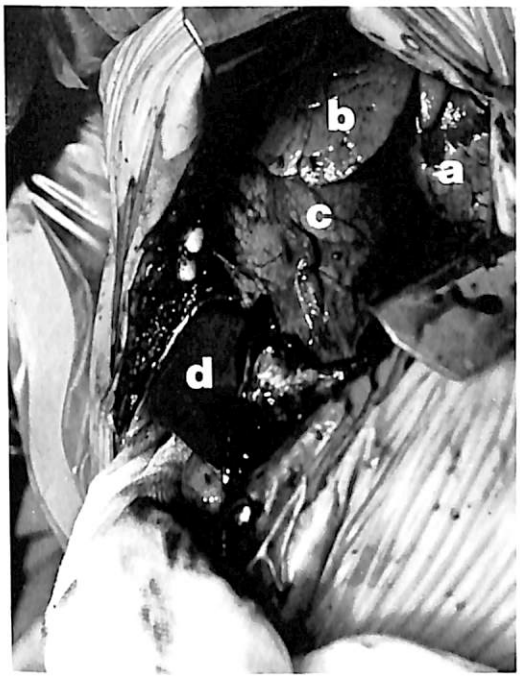



*Fig. 3: site opératoire*
*a) coeur*
*b) poumon droit*
*c) foie recouvert d'une mince lame diaphragmatique*
*d) lobe hépatique gauche*

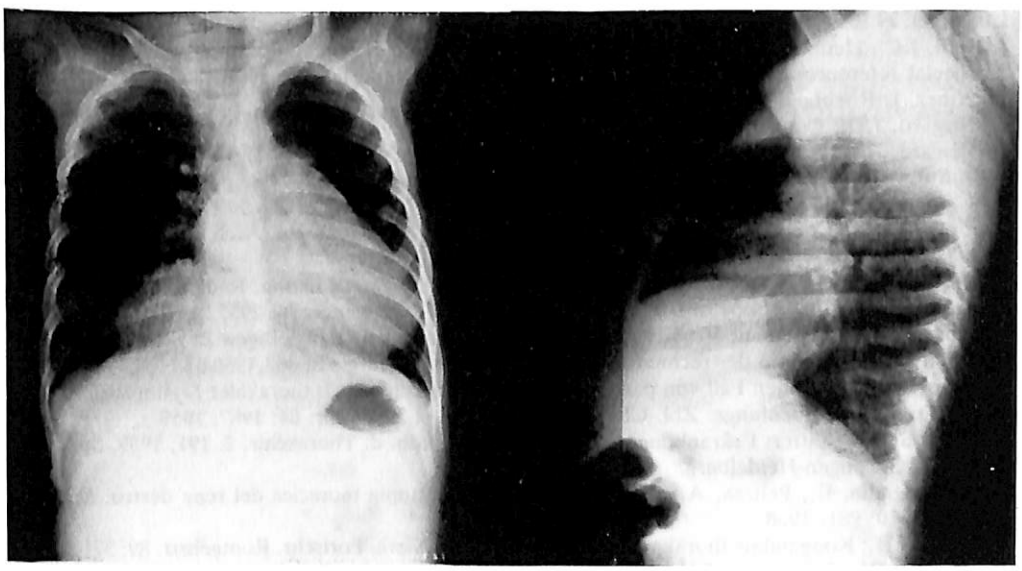


*Fig. 4: masse paracardiaque antérieure droite*
*a) face*
*b) profil*

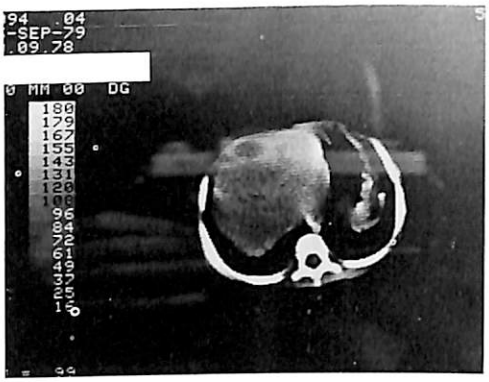



*Fig. 5: tomodensitomètrie: protrusion de tissu hépatique*

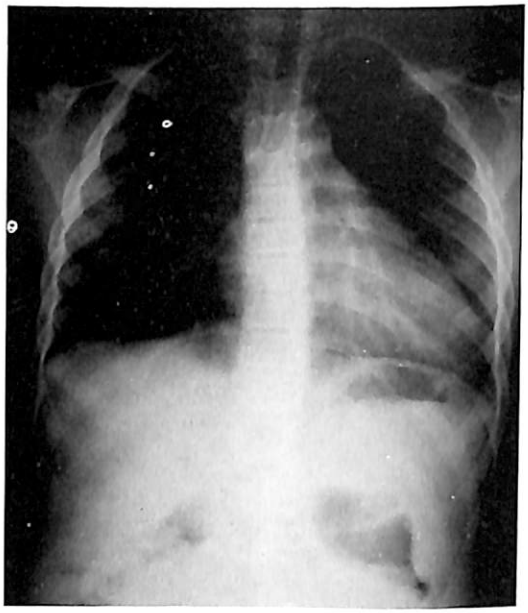


*Fig. 6: coupoles diaphragmatiques ▶ 6 ans ½ après l'opération*

**Bibliographie**


1. Barret, N.R.: Hiatus hernia. Brit. J. Surg. 32: 421, 1945.
2. Bell, J.C., Heublein, G.W., Hammer, H.J.: The roentgen examination of the urinary tract. With special reference to methods of examination and findings in individuals with testicular tumors. Amer. J. Roentgenol. 53: 527, 1945.
3. Bisgard, J.D.: Congenital eventration of diaphragm. J. Thorac. Surg. 16: 484-491, 1947.
4. Bisgard, J.D., Robertson, G.E.: Congenital eventration of diaphragm: surgical management. Am. J. Surg. 70: 95-99, 1945.
5. Campbell, M.F.: Renal ectopy. J. Urol. 24: 187, 1930.
6. Cutler, E.C., Cooper, H.S.F.: Congenital deficiency of the diaphragm. Arch. Surg. (Chicago), 8: 506, 1924 (cité selon Koss et Reitter).
7. Fleischer et al.: High renal ectopia and congenital diaphragmatic hernia. Radiology 55: 24, 1950.
8. Gondos, B.: High ectopy of the left kidney. Amer. J. Roentgenol. 74: 295, 1955.
9. Herink, A., Jagdschian, V.: Klinischer Beitrag zur partiellen rechtsseitigen Zwerchfellrelaxation mit dystoper Niere in der rechten Thoraxhälfte. Thoraxchirurgie 8: 463,1960/61.
10. Köle, W.: Über einen Fall von partieller Zwerchfellrelaxation mit thorakaler Dystopie der Niere und isolierter Nebenlunge. Zbl. Chir. 78: 1149, 1953, et Zbl. Chir. 84: 1987, 1959.
11. Koss, F., H. Reitter: Erkrankungen des Zwerchfells. Hdb. d. Thoraxchir. 2: 191, 1959. Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg.
12. de Langlade, E., Pelizza, A.: Su di un raro caso di ectopia thoracica del rene destro. Minerva pediat. 10: 981, 1958.
13. Röhrig, H.: Kongenitale thorakale Ektopie der rechten Niere. Fortschr. Röntgenstr. 89: 371, 1958.
14. Schmitt, W., Thiemann, H.H.: Über Zwerchfellrelaxationen im Säuglings- und Kleinkindesalter. Thoraxchirurgie 10: 638-655, 1963.
15. Sirola, K., Sulamaa, M.: Diaphragmatic hernia and relaxation in infants. Ann. Paediat. Fenn. 4: 54, 1958.

# VII. Pathologie de l'abdomen

- L'invagination intestinale aiguë du nourrisson Problèmes diagnostiques et thérapeutiques
- Anomalies de rotation et de fixation de l'anse intestinale primitive
- Inflammatory Bowel Diseases with Onset Before Puberty
- The Endorectal Ileal Pullthrough Operation with Ileal Reservoir, in Pediatric Surgery
- Operative Korrektur anorektaler Agenesien – Stand der Kunst

# L'invagination intestinale aiguë du nourrisson

## Problèmes diagnostiques et thérapeutiques

ALFRED J. LAMESCH *

L'invagination intestinale du nourrisson, véritable étranglement interne par télescopage de l'intestin, est une maladie anodine en cas de diagnostic précoce; elle est redoutable si le diagnostic n'est pas fait à temps et si le traitement n'est pas conduit de façon correcte. Un état de toxémie grave peut mettre en danger les jours du nourrisson.

Très souvent, **l'examen clinique** seul ne permet pas de poser le diagnostic. L'invagination est un «abdomen aigu qui n'en est pas un». Au début, le ventre est souple, plat. On sent parfois une tumeur allongée cylindrique et une fosse iliaque droite vide.

Au toucher rectal combiné au palper abdominal, on peut sentir le boudin d'invagination et une fosse iliaque droite vide. L'émission de sang, pathognomonique, est un signe tardif. La fameuse équation d'Ombrédanne: «signes d'occlusion + émission sanglante par l'anus = invagination» n'est donc d'aucune utilité pour un diagnostic précoce. Les signes généraux sont variables et n'ont rien de caractéristique. Il faut se méfier du stade de typhos tardif. Le nourrisson peut évacuer une ou deux selles parfaitement normales.

Le diagnostic est posé par le

**lavement baryté:** L'indication en est donnée devant un nourrisson de 3 à 9 mois, garçon le plus souvent, selon les termes d'Ombrédanne «magnifique enfant, nourri au sein, normal, vigoureux, très sage, facile, peu geignard», qui présente les trois grands signes constituant la

**triade fonctionnelle** de l'invagination intestinale du nourrisson:

1. début brutal en plein bien-être,
2. douleurs paroxystiques à type de coliques entrecoupées de périodes d'accalmie,
3. vomissements

* Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier, 4, rue Barblé, L-1210 Luxembourg

## EXAMEN RADIOLOGIQUE

Le lavement opaque montre les images typiques de l'invagination: soit image en cupule, en croissant réalisant un aspect en pince de homard, soit image en cocarde, soit image en bulle lacunaire, soit image d'amputation par arrêt du remplissage et on peut même obtenir de véritables représentations plastiques du boudin d'invagination après évacuation. En cas de réduction incomplète on peut observer une récidive après évacuation.

## TRAITEMENT

### a) Lavement baryté sous scopie:

Premier temps du traitement pendant les premières 24 heures. Des clichés doivent être pris dès l'apparition d'une image d'invagination, car la réduction peut être rapide, et en l'absence de documents, le diagnostic d'invagination risque à posteriori de prêter à discussion. L'inconvénient majeur du lavement baryté en tant que geste thérapeutique est le risque de perforation intestinale. Ce geste thérapeutique ne doit être effectué qu'à proximité du bloc opératoire.

### b) Traitement chirurgical:

L'indication opératoire est formelle dans tous les cas.

L'intervention chirurgicale:

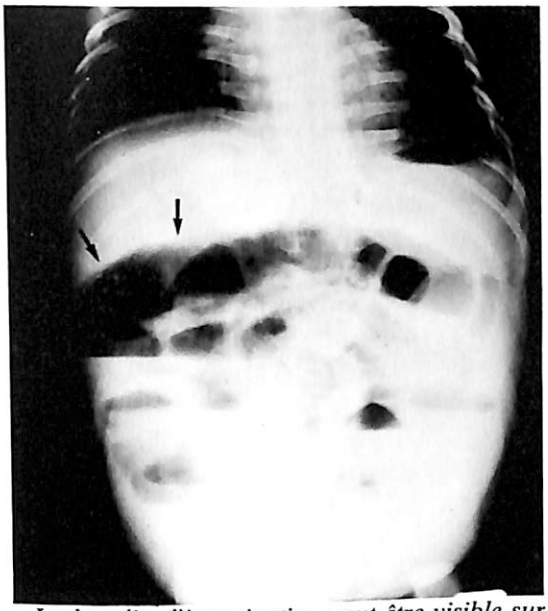
1. est le seul moyen de vérifier que la désinvagination est complète, surtout sur l'intestin grêle lorsque le point de départ est une invagination iléo-iléale;
2. permet de vérifier l'état de la partie du tube digestif invaginé;
3. permet de traiter une cause éventuelle, p.e. un diverticule de Meckel
4. diminue le risque de récidive en créant des zones adhérentielles.

En effet, l'étude comparative des séries avec et sans intervention montre un taux de récidive

- de moins de 2% après intervention chirurgicale,
- de 10% après réduction par lavement baryté seul.

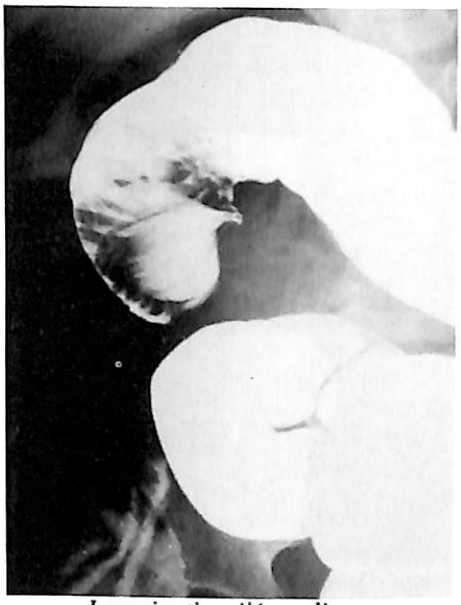
Si le diagnostic a pu être posé précocement, l'intervention ne présente aucune difficulté. Après laparotomie, la désinvagination est facile. Si le diagnostic a été posé tardivement, on peut se trouver en présence soit d'une invagination irréponible, soit d'une nécrose intestinale qui toutes les deux nécessitent une résection intestinale iléo-colique.

*Fig. 1*



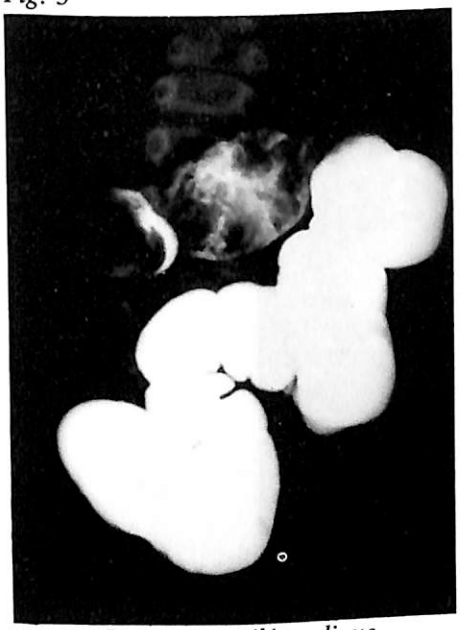
*Le boudin d'invagination peut être visible sur le cliché à blanc.*

*Fig. 2*



*Invagination iléo-colique à l'angle hépatique*

*Fig. 3*



*Invagination iléo-colique*

*Fig. 4*



*Boudin d'invagination dans le côlon transverse*

*Fig. 5*

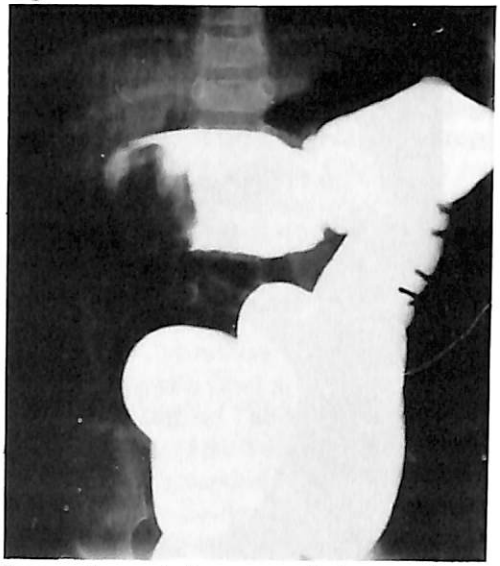


*Image d'amputation par arrêt du remplissage*

*Fig. 6*



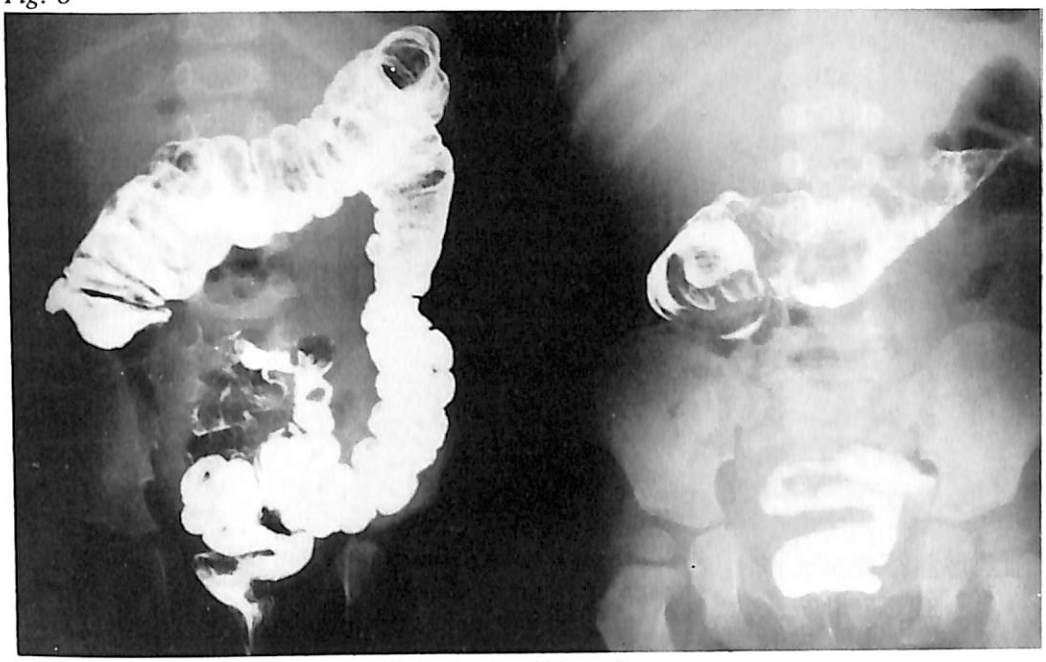
*Image en cocarde*

*Fig. 7*



*Boudin d'invagination atteignant l'angle splénique. Aspect de ressort*

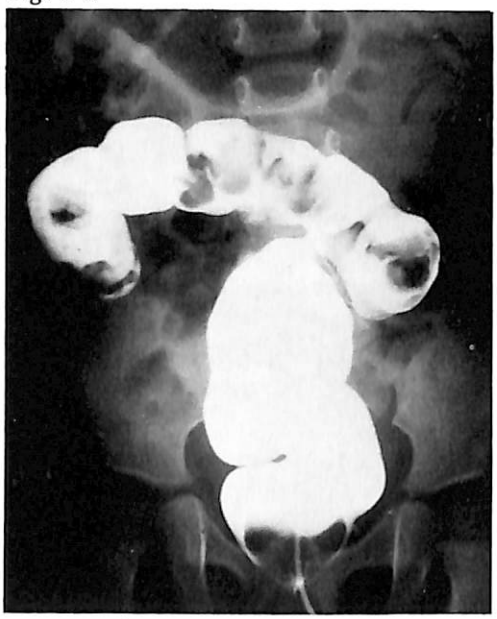
*Fig. 8*



*Invagination iléo-colique*

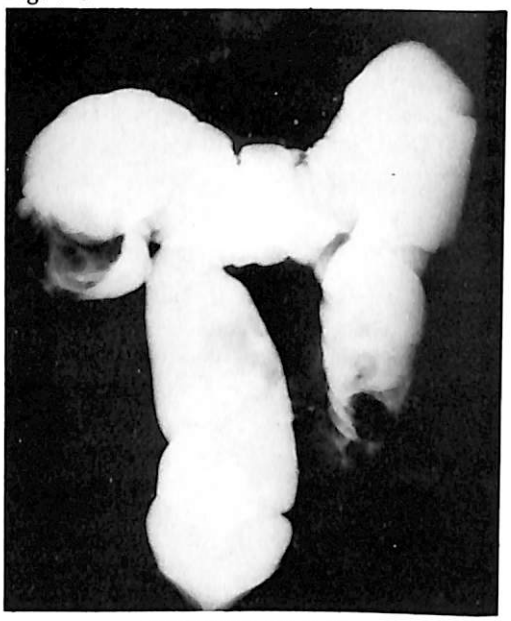
*a) atteignant l'angle splénique* *b) après évacuation*

*Fig. 9 a*



*Invagination iléo-colique atteignant l'angle splénique*

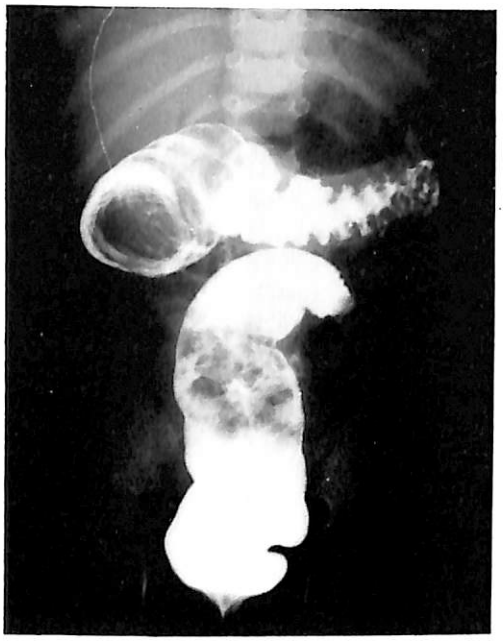
*Fig. 9 b*



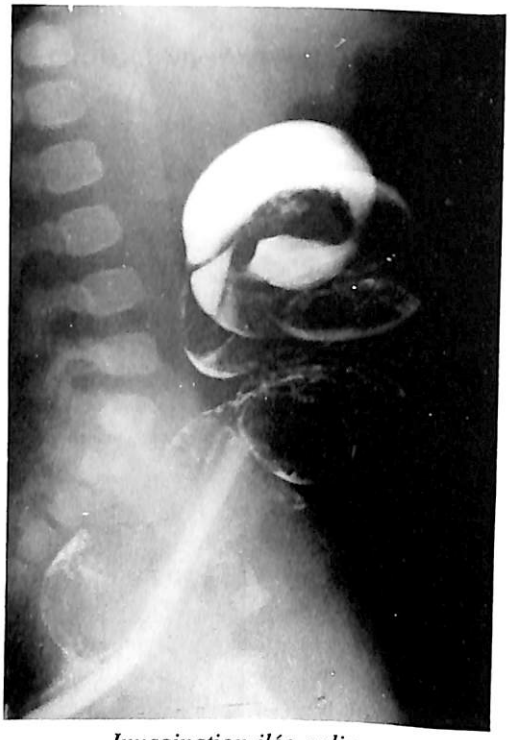
*Réduction partielle*

*Fig. 10*

*Fig. 9 c*



*Après évacuation. Image de ressort.*



*Invagination iléo-colique descendant dans le rectum*

*Fig. 11 a*

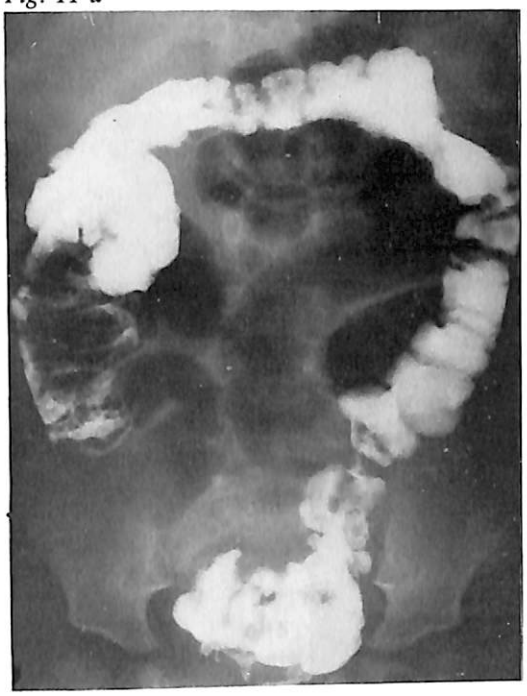
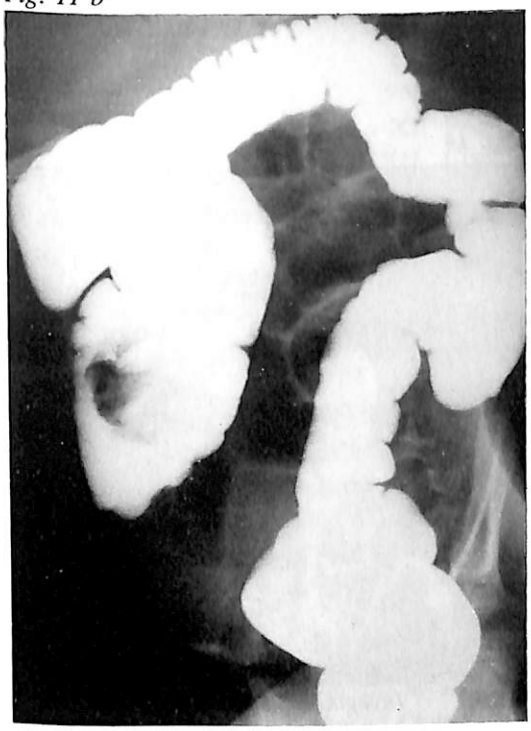


*Fig. 11 b*



*Invagination iléo-colique au niveau du côlon ascendant avec dévagination incomplète; récidive après évacuation.*

*Fig. 11 c*

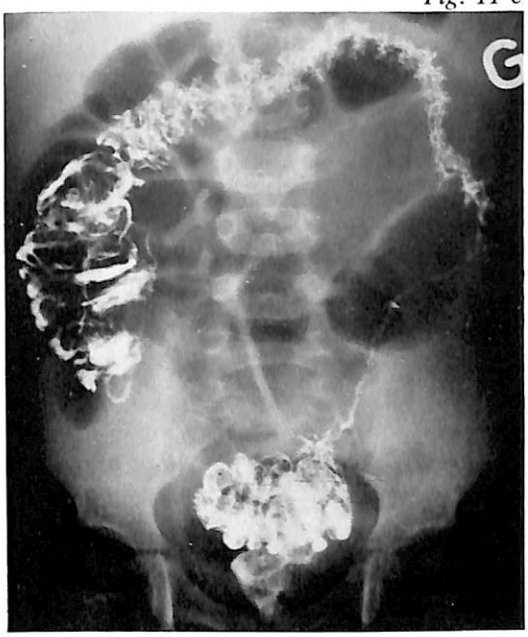


*Fig. 12 a*

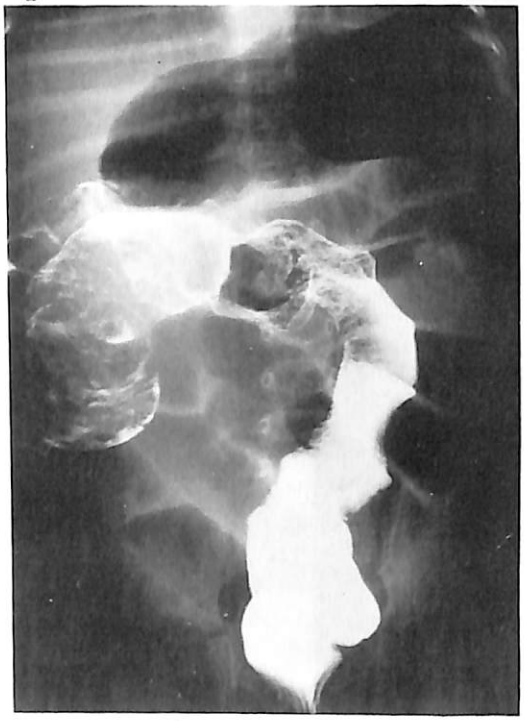


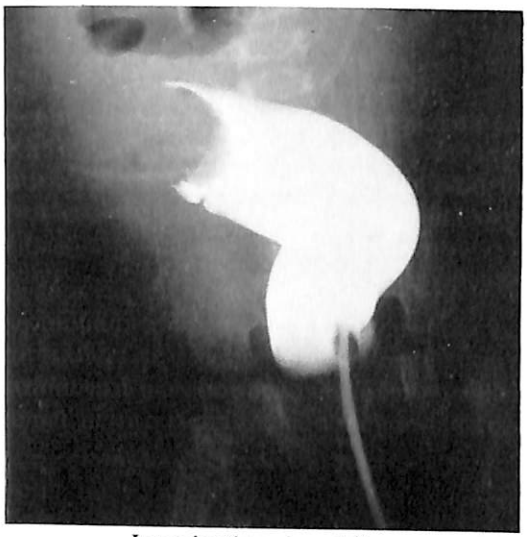
*Fig. 12 b*



*Invagination iléo-colique sur malrotation (coecum en situation haute) – atteignant le côlon sigmoïde*

*a) face* *b) profil*

*Fig. 13*



*Invagination sigmoïdienne*
*Image en pince de homard*

*Fig. 14*



*Invagination iléo-colique atteignant le sigmoïde*

# Anomalies de rotation et de fixation de l'anse intestinale primitive. A propos de 54 cas*

S. COHEN** et A. J. LAMESCH***

## Plan du travail:

I. Introduction
II. Embryologie
III. Anatomie pathologique
IV. Physiopathologie
V. Etiologie
VI. Clinique
VII. Radiologie
VIII. Diagnostic
IX. Malformations associées
X. Traitement
XI. Pronostic
XII. Conclusions

## I. INTRODUCTION:

Les anomalies de rotation et de fixation de l'anse intestinale primitive constituent une anomalie anatomique connue depuis la fin du XVIIe siècle. Après avoir suscité de nombreux travaux embryologiques, cette malformation digestive congénitale a retenu l'attention des chirurgiens et des radiologistes qui ont insisté sur les difficultés diagnostiques et sur les gestes thérapeutiques.

Après avoir rappelé les caractères embryologiques et radio-cliniques de cette pathologie, nous nous proposons de dégager les principaux éléments du diagnostic clinique et radiologique, de discuter les principes du traitement et les résultats. Nous nous basons sur l'étude d'une série de 54 cas. Les anomalies de rotation accompagnant un omphalocèle, une hernie diaphragmatique ou un laparoschisis n'ont pas été retenues.

---

* Thèse, Strasbourg, 1981

** médecin, Paris — ancien interne du service (1980-1981)

*** Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier, 4, rue Barblé, L-1210 Luxembourg

## II. EMBRYOLOGIE:

### 1. Disposition du système digestif embryonnaire à la 5e semaine:

**a) Le tube intestinal primitif** est disposé à la 5e semaine dans un plan sagittal et médian. Il est entièrement recouvert d'un feuillet péritonéal d'où se détachent deux méso, l'un ventral, l'autre dorsal. Le méso ventral existe en regard de l'estomac, c'est le mésogastre antérieur. Le méso dorsal relie sur toute sa hauteur le tube digestif à la paroi abdominale postérieure et contient les vaisseaux nourriciers venus de l'aorte (tronc coeliaque, artère mésentérique supérieure, artère mésentérique inférieure). Le sommet de l'anse correspond au canal omphalo-entérique.

**b) L'artère mésentérique supérieure** parcourt le mésentère et constitue un élément fixe qui sert d'axe de rotation autour duquel mésentère et anse ombilicale effectuent leur rotation.

Elle permet de distinguer à l'anse ombilicale deux branches:

— une branche céphalique, segment pré-artériel ou anse duodéno-jéjunale à partir de laquelle se développeront la partie distale du duodénum, le jéjunum et l'iléon supérieur;

— une branche caudale, segment post-artériel ou anse iléo-colique qui donnera naissance à l'iléon inférieur, le coecum et l'appendice, le côlon ascendant et les deux tiers droits du côlon transverse.

L'anse ombilicale, au cours de la phase extra-coelomique de son développement, s'évacue dans le cordon ombilical formant la «hernie ombilicale physiologique».

### 2. Evolution de l'anse ombilicale primitive:

L'anse intestinale primitive subit, au cours de son évolution, un mouvement de rotation de $3 \times 90° = 270°$ autour de l'artère mésentérique supérieure dans le sens inverse des aiguilles d'une montre.

Trois stades sont décrits:

**1er stade:** A partir de la 5ème semaine, l'anse ombilicale subit une rotation de 90° dans le sens antihoraire, l'amenant d'une position sagittale à une position horizontale; l'intestin est situé à droite, le côlon à gauche. Formation de l'angle splénique du côlon. La IVe portion du duodénum est située à droite de l'artère mésentérique supérieure. Le mésentère commun subit la même rotation, sa face gauche devient supérieure et sa face droite devient inférieure.

**2ème stade:** La rotation de l'anse duodéno-jéjunale se poursuit durant la phase extra-coelomique du développement de telle sorte que le duodénum aura effectué une deuxième rotation de $90° = 2 \times 90° = 180°$, amenant sa IVe portion derrière l'artère mésentérique supérieure sur la ligne médiane. Le côlon se retrouve dans le plan sagittal en avant de l'artère mésentérique supérieure, l'intestin est situé en arrière de l'axe mésentérique supérieur.

**3ème stade:** Une troisième rotation de $90° = 3 \times 90° = 270°$ porte le côlon ascendant à droite et l'intestin à gauche. Ce stade est caractérisé par la fin de la descente du coecum dans la fosse iliaque droite et par l'affixation des différents segments intestinaux à la

paroi abdominale postérieure par l'intermédiaire de la fusion de leur méso avec le péritoine pariétal postérieur.

On distingue au mésentère une partie en rapport avec le coeco-côlon et une autre partie en rapport avec le jéjuno-iléon. La partie coeco-colique est formée par le méso-côlon ascendant, le méso-côlon transverse et le méso-côlon gauche.

La partie en rapport avec le jéjuno-iléon est représentée par le bord libre ou intestinal et le bord adhérent ou racine mésentérique qui présente un trajet en S italique oblique partant de l'angle duodéno-jéjunal jusqu'à l'angle iléo-coecal. Ce trajet oblique permet de stabiliser la masse de l'intestin grêle.

De par leur complexité, les phénomènes de rotation et de fixation de l'anse intestinale primitive nécessitent une synchronisation précise. Cette synchronisation intéresse toute l'anse ombilicale primitive, le duodénum y compris. Elle entre dans le cadre d'un processus continu; les stades décrits ne représentent qu'une simplification du développement embryonnaire.

Les facteurs déterminant et déclenchant les phénomènes de rotation et de fixation de l'anse ombilicale primitive restent inconnus. Parmi les facteurs déclenchants, un facteur actif peut être représenté par la croissance propre en longueur et en largeur des différents segments intestinaux et d'autre part un facteur passif représenté par l'influence des organes voisins, surtout par le développement du foie.

## III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE:

Le processus de rotation de l'anse ombilicale primitive peut être interrompu à chacun des trois stades décrits précédemment.

Au cours de la rotation, il y a persistance du mésentère commun au grêle et au caeco-côlon, sans aucune fixation, quel que soit le degré de rotation et ceci jusqu'au dernier stade de la rotation intestinale. Cette disposition en «mésentère commun» sera donc rencontrée à chaque instant du processus.

### 1. Les anomalies du Ier stade.

Elles correspondent à l'absence totale de rotation et donc à la persistance de l'anse intestinale primitive dans le plan sagittal.

Cette disposition intestinale s'observe chez les nouveau-nés avec omphalocèle contenant également d'autres viscères abdominaux (foie, rate, estomac...). Elle est incompatible avec la vie.

### 2. Les anomalies du second stade.

**a) arrêt de la rotation à 90°**

C'est la disposition classique en «mésentère commun typique», retrouvée dans la littérature française. (Ce terme ne correspond pas au «mésentère commun — mesenterium commune» des auteurs anglosaxons et germanophones et qui correspond au «côlon ascendant mobile»).

Les auteurs anglosaxons utilisent le terme de «non-rotation».

La disposition du tractus digestif est la suivante:

— le grêle se trouve dans la moitié droite de l'abdomen,
— le côlon ascendant remonte verticalement le flanc gauche de l'artère mésentérique supérieure et décrit un repli représentant le côlon transverse situé à gauche,
— l'angle côlique gauche est sous-splénique et est toujours présent, pouvant servir de point de repère au chirurgien,
— l'iléon terminal s'abouche dans le coecum, après avoir passé la ligne médiane, de droite à gauche,
— le duodénum reste entièrement situé à droite du pédicule mésentérique en l'absence d'angle duodéno-jéjunal,
— le mésentère primitif demeure entièrement libre, flottant, et ne se différencie pas en mésentère proprement dit et méso-côlon,
— le côlon descendant est normal.

**b) arrêt de rotation entre 90° et 180°**

Elle constitue l'anomalie de rotation la plus fréquente. Le coecum se trouve en position ectopique haute.

Les anses grêles viennent se loger dans la fosse iliaque droite. La IVe portion du duodénum se trouve en arrière du pédicule mésentérique. Cette anomalie de rotation est appelée **malrotation** de type I (Grob).

### 3. Les anomalies du 3ème stade.

La rotation est complète, les défauts de fixation et d'accolement péritonéal par carence ou par excès constituent les anomalies de ce stade.

### *3.1. Les carences d'accolement*

#### 3.1.1. Les anomalies de fixation du côlon ascendant et de l'angle hépatique

Se caractérisent par la non-formation du méso-côlon ascendant et du fascia de Toldt. Le côlon ascendant, certaines anses grêles et une partie du duodénum sont flottants, la racine mésentérique est courte (mesenterium commune)

#### 3.1.2. Le coecum mobile

Le défaut de fixation du coecum constitue l'anomalie la plus fréquente et la moins dangereuse chez l'enfant. La principale conséquence anatomo-pathologique de la mobilité anormale du coecum est une inflammation de l'appendice d'origine mécanique, une périty phlite, une adénopathie méso-colique. Ces phénomènes inflammatoires sont dus à des mouvements de torsion du coeco-côlon ascendant autour de son axe longitudinal.

Fréquence: Le syndrome du coecum mobile est retrouvé chez 10-19% de la population.

Nicole a défini le coecum mobile comme un syndrome clinique associant 4 lésions anatomo-pathologiques:

— le coecum mobile,
— la péricolite,

— la lymphadénite mésocolique et mésentérique,
— l'appendice en position rétro-coecale.

Le volvulus coecal a rarement été retrouvé chez l'enfant.

### *3.2. Les excès d'accolement ou accolements anormaux*

3.2.1. Les brides de Ladd: elles unissent le coecum en position haute et médiane ou sous-hépatique à la face antérieure du duodénum et à la paroi abdominale postéro-latérale. Elles sont fréquentes.

3.2.2. Les brides de l'angle duodéno-jéjunal constituent des accolements péritonéaux excessifs plicaturant la partie initiale du jéjunum. On les rencontre également au devant de la IIe portion du duodénum.

### 4. Rotation inversée:

Après une rotation normale de 90° dans le sens antihoraire de l'anse primitive, cette dernière change de direction rotatoire et tourne de 90° dans le sens des aiguilles d'une montre. Le duodénum est situé en avant et au-dessus de l'artère mésentérique supérieure.

L'intestin grêle se trouve dans le plan sagittal devant l'axe mésentérique, le côlon en arrière.

Après une deuxième rotation de 90° dans le sens horaire, le côlon transverse vient se placer derrière l'artère mésentérique supérieure.

Cette anomalie de position du duodénum et du transverse est appelée par Grob «malrotation de type II avec rétroposition du côlon transverse».

### 5. Situs inversus abdominal:

Les trois stades de rotation se font en sens inverse.

## IV. PHYSIOPATHOLOGIE:

Les différentes formes anatomo-pathologiques décrites ne comportent pas en elles-mêmes d'obstruction du tube digestif.

Elles se compliquent d'occlusion par deux mécanismes:

### 1. Le volvulus

Il survient lorsque la racine mésentérique est étroite, favorisée par le rapprochement anormal de la première et dernière anse grêle. Des brides ou des adhérences peuvent constituer également un point d'appui pour un volvulus.

Le sens de volvulus est, le plus souvent, dans le sens des aiguilles d'une montre (horaire).

Le degré de torsion est variable, suivant le degré d'instabilité mésentérique, de 1/2 tour à plusieurs tours de spire.

### 2. Les brides et adhérences

Elles constituent une cause fréquente de sténoses duodénales d'origine extrinsèque.

La bride la mieux individualisable et la plus fréquente est la bride dite de Ladd.

## V. ETIOLOGIE:

### 1. Fréquence:

La fréquence des anomalies de rotation et de fixation de l'anse primitive est grande mais difficile à préciser car un certain nombre reste asymptomatique (Nakajo).

### 2. Le sexe:

La prédominance masculine est nette dans notre série (garçons 62%, filles 38%); elle est également retrouvée dans la plupart des publications.

### 3. L'âge:

L'anomalie de rotation intestinale peut se manifester à tous les âges de la vie. Elle est particulièrement fréquente en période néo-natale.

Dans notre série 70% des cas sont découverts au cours du premier mois de la vie, dont 50% au cours de la première semaine. 2% au cours de la deuxième année et 8% entre un an et huit ans.

### 4. Antécédents:

Aucun antécédent prénatal ou familial n'a été noté.

## VI. CLINIQUE:

Les anomalies de rotation et de fixation de l'anse intestinale primitive peuvent rester latentes ou se manifester le plus souvent au cours du premier âge avec une large prédominance néonatale.

L'existence de brides et/ou de volvulus donne lieu à des accidents occlusifs duodénaux aigus, subaigus ou chroniques.

### *1. La forme aiguë*

Cette forme clinique est reconnue le plus souvent en période néonatale ou au cours des premiers jours de la vie. Elle réalise le tableau clinique d'une obstruction duodénale incomplète en rapport avec une bride très serrée ou un volvulus.

#### 1.1. signes fonctionnels

**1.1.1. Les vomissements:** Ils constituent le symptôme majeur, survenant les premiers jours de la vie ou parfois très précocément dès les premières heures, aux premières tentatives d'alimentation.

Ces vomissements, fréquents et répétés, sont verdâtres, teintés de bile rendant toute alimentation impossible et signant le siège sous-vatérien de l'obstacle. De tels vomissements verts, précoces, répétés chez un nouveau-né doivent toujours être considérés comme organiques et nécessitent le transfert en chirurgie pédiatrique.

**1.1.2. Les troubles du transit:** Le méconium est en général émis normalement si l'obstruction est incomplète, mais il peut arriver qu'il soit émis avec retard ou réduit à la présence de bouchons grisâtres faits de débris épithéliaux et de mucus pouvant faire croire à une émission méconiale. Ainsi, la constatation de selles méconiales ne peut faire éliminer le diagnostic.

Le melaena est un signe inconstant, il accompagne en général le volvulus suraigu du grêle ayant entraîné une nécrose ischémique.

### 1.2. signes physiques

Il s'agit d'une occlusion à «ventre plat sans ballonnement». La partie inférieure de l'abdomen est souple et mate à la percussion, alors que la région sus-ombilicale est distendue et tympanique du fait de la distension gazeuse et liquidienne de l'estomac et du duodénum au-dessus de l'obstacle. Cependant, l'abdomen peut être normal du fait de l'aspiration gastrique.

### 1.3. signes généraux

L'atteinte de l'état général est fonction du délai existant entre le début des symptômes et l'examen. Un examen complet général doit rechercher le degré de déshydratation clinique (pli cutané, tension de la fontanelle, chute pondérale).

## *2. La forme subaiguë*

L'occlusion duodénale se révèle par des accès subaigus représentés par des vomissements intermittents, bilieux le plus souvent, des troubles du transit inconstants et un retard staturo-pondéral.

## *3. La forme chronique*

Cette forme clinique peut être reconnue dans toutes les formes d'anomalies de rotation et de fixation de l'anse intestinale. Elle se manifeste plus tardivement par:

### 3.1. Troubles digestifs chroniques

- — douleurs abdominales récidivantes, de localisation péri-ombilicales sans rapport avec les repas,
- — vomissements alimentaires ou bilieux intermittents,
- — diarrhées chroniques.

Ces symptomes peuvent simuler une appendicite aiguë dont l'intervention peut montrer un appendice en position ectopique.

**3.2. Retard staturo-pondéral** pour lequel aucune cause n'est retrouvée et dont les traitements diététiques ne donnent pas de résultats.

**3.3. Syndrome de malabsorption** pouvant faire évoquer un syndrome coeliaque, mais dont le régime sans gluten ne modifie pas les troubles digestifs et la biopsie du grêle montre une muqueuse normale ou pathologique. Ce syndrome serait la traduction clinique d'une ischémie artérielle et d'une stase veino-lymphatique produites par le volvulus chronique de l'anse intestinale primitive.

## *4. Le syndrome du coecum mobile*

Le coecum mobile se traduit par des crises douloureuses abdominales récidivantes, associées ou non à des vomissements et à des troubles du transit intestinal.

L'appendicectomie sans coecopexie constitue le traitement en cas de symptomatologie chronique récidivante.

## VII. RADIOLOGIE:

Les explorations radiologiques sont l'élément essentiel du diagnostic des anomalies de rotation et de fixation de l'anse intestinale primitive. Elles comportent, d'une part la radiographie de l'abdomen sans préparation et d'autre part, l'opacification des voies digestives par des produits de contraste (transit oeso-gastro-duodénal et lavement baryté) dont les indications sont particulières.

### 1. La radiographie de l'abdomen sans préparation

Les clichés doivent saisir la totalité de l'abdomen de face et de profil, en position verticale et en décubitus dorsal. Cet examen doit être pratiqué en premier lieu, son indication ne se discute pas, quel que soit l'état clinique. Il permet d'affirmer l'occlusion duodénale quand elle existe, caractérisée par la présence

— d'une image hydro-aérique sous la coupole diaphragmatique gauche, à niveau liquide horizontal correspondant à la rétention de liquide et de gaz dans l'estomac,

— d'une deuxième image hydro-aérique correspondant à la rétention liquidienne et gazeuse dans le duodénum distendu en amont de l'obstacle.

Ce «double niveau hydro-aérique» disposé de part et d'autre de la ligne médiane donne une image dite en «double estomac» ou «double bulle gastro-duodénale». Cependant, l'image hydro-aérique gastrique peut manquer si le cliché est pris tout de suite après un vomissement ou après la mise en place d'une sonde d'aspiration nasogastrique.

L'étude de la répartition des images gazeuses sur le cliché de l'abdomen sans préparation permet de préciser le caractère complet ou incomplet de la sténose duodénale. Ainsi, en cas de sténose duodénale complète, l'abdomen sous-jacent à l'image de «double estomac» sera entièrement opaque, alors que la présence de quelques clartés gazeuses attestera du caractère incomplet de la sténose.

Le cliché de l'abdomen sans préparation sera donc décisif dans les sténoses duodénales aiguës. Il exclut le recours aux explorations radiologiques par produit de contraste.

### 2. Le lavement baryté

Il permet de préciser la position du coecum. Dans les anomalies de rotation intestinale, le coecum ne se trouve pas en position iliaque droite mais en position ectopique, sous-hépatique, préduodénale ou à gauche de la ligne médiane.

### 3. Le transit oeso-gastro-duodénal

Il est indiqué en cas d'épisodes subocclusifs itératifs et de symptomatologie chronique (diarrhée chronique, vomissements intermittents, douleurs abdominales récidivantes, retard staturo-pondéral inexpliqué, syndrome coeliaque ne répondant pas à l'exclusion du gluten).

Il est contre-indiqué car dangereux en cas de sténose duodénale aiguë par risque d'inhalation du produit de contraste et de pneumonie de déglutition.

Le transit par voie haute permet de mettre en évidence l'anomalie de rotation ou les défauts pouvant la faire suspecter. Ainsi il peut montrer:

— une distension de l'estomac et du duodénum en amont de la sténose dont le siège varie; il peut s'agir de l'angle duodéno-jéjunal en cas d'excès d'accolement ou de la deuxième et troisième portions duodénales en cas de brides de Ladd,

— une absence de l'angle duodéno-jéjunal quand la deuxième portion duodénale se poursuit directement par la première anse jéjunale située à droite de la ligne médiane,

— une disposition anormale de la masse du grêle visualisée sur le flanc droit de l'abdomen,

enfin, la spire de torsion «en tire-bouchon» ou signe de la volute à la jonction duodéno-jéjunale caractéristique du volvulus.

## VIII. DIAGNOSTIC:

### 1. positif:

— Les vomissements bilieux, précoces, constituent, en période néonatale, le symptome le plus constant.

— La radiographie de l'abdomen sans préparation permet de faire le diagnostic d'occlusion duodénale aiguë. Elle exclut tout recours à une opacification digestive par voie haute. L'exploration chirurgicale établit le diagnostic avec certitude et recherche les malformations associées éventuelles.

— Dans les formes cliniques subaiguës et chroniques, le transit oeso-gastro-duodénal et le lavement baryté permettent d'établir le diagnostic quand ils montrent une anomalie franche de position des anses grêles et du coecum, ainsi que des anomalies du cadre duodénal.

Cependant, l'existence d'un cadre duodénal normal et d'une anomalie de position coecale ou inversement d'un cadre colique normal et d'une sténose duodénale ne doit pas éliminer le diagnostic. Il sera confirmé par l'intervention chirurgicale.

### 2. différentiel:

En période néonatale, il convient d'éliminer les vomissements bilieux médicaux et les autres causes d'occlusion. Sur le plan chirurgical, l'occlusion peut avoir pour cause, outre les anomalies de rotation mésentérique:

— l'atrésie duodénale
— l'atrésie du grêle
— le pancréas annulaire
— chez le nourrisson il faut éliminer:
  — la sténose du pylore
  — les duplications duodénales
  — le mégacôlon congénital ou maladie de Hirschsprung
  — l'invagination intestinale aiguë

## IX. LES MALFORMATIONS ASSOCIÉES:

L'éventail des malformations est très vaste, leur recherche en cours d'intervention ou d'hospitalisation est nécessaire car elles constituent un facteur de gravité supplémentaire.

— L'association avec l'omphalocèle, la hernie diaphragmatique et le laparoschisis est évidente et facile à concevoir. En effet, la présence de ces malformations pourrait empêcher le processus de rotation intestinale de se faire complètement. Elle est la plus fréquente.

— Des malformations digestives peuvent compliquer l'anomalie de rotation intestinale. Il peut s'agir:

— de l'atrésie de l'oesophage,
— de l'atrésie duodénale et du pancréas annulaire,
— de l'atrésie du grêle et du diverticule de Meckel.

— Des malformations cardiaques et

— des malformations urinaires peuvent s'observer.

## X. TRAITEMENT:

### *1. Le traitement médical*

est indiqué en cas de sténose duodénale incomplète réalisant un syndrome subaigu ou chronique.

Il associe à une alimentation adaptée, le traitement postural.

Il permet, dans certains cas, une évolution favorable attestée par des examens radiologiques (TOGD et lavement baryté). Dans d'autres cas, la dégradation de l'état général et le caractère incoercible des vomissements mènent impérativement à l'acte opératoire.

### *2. Le traitement chirurgical*

Il doit être entrepris en cas de sténose duodénale aiguë néonatale typique et en cas d'échec du traitement médical pour syndrome occlusif subaigu ou chronique.

Un temps de réanimation pré-opératoire s'avère en général nécessaire.

Il consiste:

— à détordre le volvulus quand il existe, la détorsion se fait dans le sens inverse des aiguilles d'une montre de un à plusieurs tours de spire suivant le degré de torsion,
— à sectionner les brides et adhérences afin d'élargir les deux pieds de l'anse ombilicale et d'éviter la récidive,
— à réintégrer l'intestin sans chercher a compléter la rotation intestinale et en séparant soigneusement la jonction duodéno-jéjunale de l'angle iléo-coecal.
— Il convient également d'explorer minutieusement la perméabilité intestinale afin de rechercher une sténose duodénale d'origine intrinsèque. Elle sera faite soit par insufflation d'air soit par sonde introduite par gastrotomie antrale.
— Une appendicectomie de principe est pratiquée afin de prévenir le risque secondaire d'une appendicite ectopique.

## SUITES OPERATOIRES:

Dans la plupart des cas, les suites opératoires sont simples. La reprise du transit s'effectue en général au 4e jour post-opératoire. Le résultat de l'intervention se juge

sur la clinique, des radiographies de l'abdomen sans préparation, dans certains cas sur la pratique d'un TOGD.

## RESULTATS:

10 cas de notre série ont bénéficié d'un traitement postural, il a mené 6 fois à la guérison.

48 malades ont été opérés, 2 le furent pour atrésie de l'oesophage et hernie dans le cordon ombilical, l'anomalie mésentérique ne fut découverte que fortuitement.

Le volvulus du grêle ou de l'anse intestinale primitive a été noté dans 26 cas. Il a nécessité une résection intestinale plus ou moins importante chez 5 nouveau-nés dont 2 présentaient en plus une atrésie du grêle. Dans tous les cas, la simple détorsion a permis une revascularisation et une revitalisation intestinale.

Les brides de Ladd responsables de sténose duodénale ont été notées dans 30 cas, ils accompagnaient le volvulus 14 fois.

La recherche de malformations digestives associées et leur traitement, l'appendicectomie (pratiquée 23 fois) et la réintégration de l'intestin suivant sa disposition embryonnaire sans fixation péritonéale ont constitué les gestes complémentaires au traitement du volvulus et des brides.

Considéré dans son ensemble, le nombre de décès s'élève à 10 sur 48 cas de la série, ce qui représente un taux de mortalité de 21%.

Répartition suivant l'âge:

— entre 0 et 30 jours: 9 décès
— entre 30 jours et 1 an: 1 décès
— entre 1 an et 15 ans: 0 décès.

Si le taux de mortalité est le plus élevé en période néonatale, c'est parce qu'interviennent 2 facteurs de gravité:

— la prématurité,
— l'existence de malformations associées.

Parmi les 9 décès, 5 ont présenté des malformations associées (atrésie de l'oesophage, atrésie duodénale avec syndrome polymalformatif, atrésie du grêle) et étaient en plus des prématurés.

Les 4 autres décès ont été directement en rapport avec l'anomalie de rotation et d'accolement de l'anse primitive et plus particulièrement avec la complication qui en résulte, le volvulus.

## XI. PRONOSTIC:

Le taux de mortalité est donc plus important en période néonatale.

La prématurité et les malformations associées constituent un élément de gravité supplémentaire.

La précocité du diagnostic, la survenue en période néonatale et la présence d'autres malformations digestives constituent les facteurs essentiels de pronostic.

## XII. CONCLUSIONS:

Les anomalies de rotation et de fixation de l'anse ombilicale primitive occupent une place privilégiée parmi les malformations digestives congénitales.

L'évolution des connaissances embryologiques a largement contribué à les faire connaître. Elles peuvent rester latentes ou se manifester essentiellement au cours du premier âge avec une large prédominance néo-natale. Leur symptomatologie, tant clinique que radiologique, est spécifiquement de type occlusif.

Le moment du diagnostic, l'âge de découverte et l'existence de malformations associées constituent les principaux éléments de gravité.

Sur le plan clinique, les vomissements bilieux sont retrouvés dans tous les cas; ils constituent le maître symptome.

L'examen radiologique constitue le temps essentiel du diagnostic. La radiologie de l'abdomen sans préparation permet d'affirmer la sténose duodénale quand elle existe et de préciser, suivant la répartition des images gazeuses, son caractère complet ou incomplet.

Le lavement baryté est d'un apport diagnostique certain s'il montre une malposition coeco-colique, en position médiane, préduodénale ou sous-hépatique.

Le transit oeso-gastro-duodénal, inutile et dangereux en présence d'une sténose duodénale visible sur le cliché sans préparation, est indiqué en cas de sténose duodénale résolutive ou de cliché apparemment normal. Il permet de visualiser la sténose duodénale et de reconnaître éventuellement l'anomalie en cause.

L'éventail des malformations associées est très vaste. Il s'agit essentiellement de malformations digestives (atrésies digestives, pancréas annulaire, diverticule de Meckel) découvertes en cours d'intervention ou de malformations cardiaques et urinaires découvertes en cours d'hospitalisation.

Le taux de mortalité est plus important en période néonatale.

La prématurité et les malformations associées constituent un élément de gravité supplémentaire.

Le moment du diagnostic, la survenue en période néonatale et la présence d'autres malformations digestives constituent les facteurs de pronostic.

### Bibliographie


Andrassy R.J., G.H.: Malrotation of the midgut in infants and children. Arch. Surg. 116: 158-160, 1981

Berdon W.E., Baker D.H.: Radiology of the newborn. Pediatr. Clin. N. Amer. 13: 1041, 1966

Berdon W.E., Baker D.H., Bull S., Santulli Th.: Midgut malrotation and volvulus (Which films are most helpful?). Radiology 96: 375-383, 1970

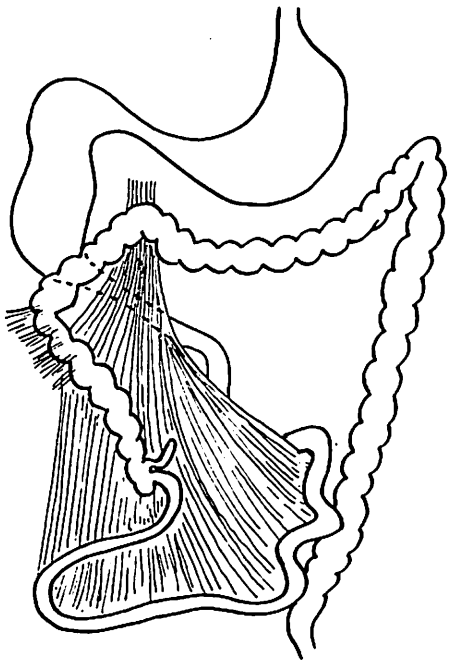
Bill, A.H.: Malrotation of the intestine. In: Ravitch, M.M., Welch, K.J., Benson, C.D., Aberdeen, E. Randolph, H.G.: Pediatric Surgery, Vol. 2, 3rd edition, Year Book Medical Publishers, Chicago, London, 1979, 912-923

Brombart M.: Manifestations pathologiques des défauts d'accolement du côlon droit. in: Albot G., Poilleux F.: Actualités hépato-gastro-entérologiques de l'Hôtel-Dieu, p. 10-22, 1963

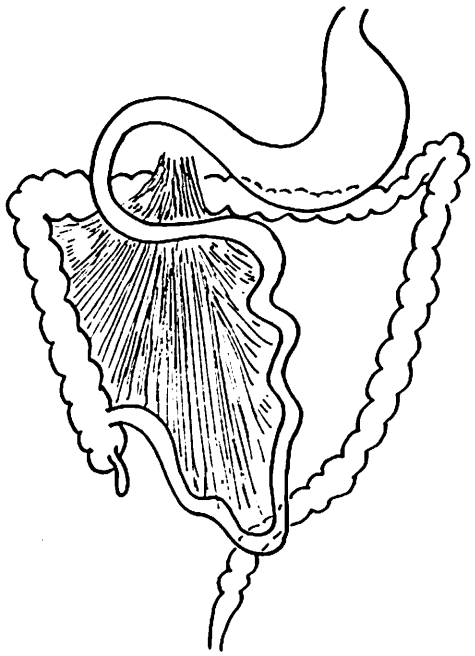
Busson A.: Les défauts d'accolement de l'angle colique droit et du côlon droit. Etude clinique et radiologique. in: Albot G., Poilleux F.: Actualités hépato-gastroentérologiques de l'Hôtel-Dieu, p. 1-9, 1963

Desai K.M.: Reversed rotation of the midgut: case reports. Brit. J. Surg. 66 (11): 779, 1979

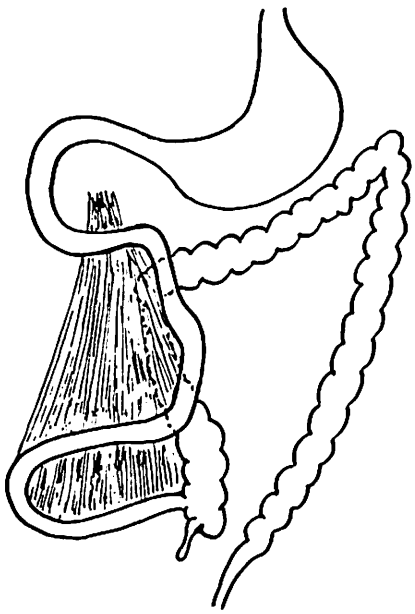
Dott M.R.: Anomalies of intestinal rotation. Their embryology and surgical aspects with report of 5 cases. Brit. J. Surg. 11: 251-285, 1923
Edelman G.: Indications chirugicales dans les défauts d'accolement du côlon droit. in: Albot G., Poilleux F.: Actualités hépato-gastro-entérologiques de l'Hôtel-Dieu, p. 23-25, 1963
Estrada R.L.: Anomalies of intestinal rotation and fixation. Springfield, Thomas, 1958
Filston H.C., Kirks D.R.: Malrotation – the ubiquitous anomaly. J. Pediatr. Surg. 16: 614-620, 1981
Frazer J.E., Robbins J.H.: On factors concerned in causing rotation of the intestine in man. J. Anat. Physiol. 50-75, 1915
Gohl M.L., De Meesters T.R.: Midgut nonrotation in adults: An aggressive approach. Am. J. Surg. 129: 319-323, 1975
Grob M.L.: Über Lageanomalien des Magen-Darm-Tractus infolge Störungen der fetalen Darmdrehung. Benno Schwabe & Co. Verlag, Basel, 1953
Gruner M., Balquet P., Jablonski J.P., Lupold M. et Voldman C: Malformations congénitales du duodénum et de l'intestin grêle. Encycl. Méd. Chir. (Paris), II, péd. fasc. 4017, B. 10, 1979
Houston C.S., Wittenborg M.H.: Roentgen evaluation of anomalies of rotation and fixation of the bowel in children. Radiology 84: 1-18, 1965
Janik J.S., Ein S.H.: Normal intestinal rotation with nonfixation: A cause of chronic abdominal pain. J. Pediatr. Surg. 14: 670-674, 1979
Katariya R.V.: Malrotation of the midgut. J. Assoc. Physicians India, 25 (7): 489-490, 1979
Kiesewetter W.B., Smith J.W.: Malrotation of the midgut in infancy and childhood. Arch. Surg. 77: 483-491, 1958
Ladd W.E.: Congenital obstructions of the duodenum in children. New Engl. J. Med. 206: 277-283, 1932
Ladd W.E.: Surgical diseases of the alimentary tract in infants. N. Engl. J. Med. 215: 705, 1936
Ladd W.E., Gross R.: Abdominal surgery of infancy and childhood. Philadelphia, Saunders, p. 55, 1941
Lough J.O., Estrada R.L., Wigglesworth W.: Internal hernia into Treves' field pouch: Report of two cases and review of the literature. J. Pediatr. Surg. 4: 198-207, 1969
Mall F.D.: Development of the human intestine and its position in the adult. Bull. Johns Hopkins Hosp. 9: 197-208, 1898
Rees J.R., Redo S.F.: Anomalies of intestinal rotation and fixation. Am. J. Surg. 116 (6): 834-941, 1968
Rogers R.L., Harford F.J.: Mobile cecum syndrome. Dis. Col. & Rect. 27: 399-402, 1984
Rubin S.Z., Ayalon A., Berlatzky Y.: The simultaneous occurence of paraduodenal and paracecal herniae presenting with volvulus of the intervening bowel. J. Pediatr. Surg. 11: 205-208, 1976
Schultz L.R., Pascher E.P., Bill A. Jr.: Anomalies of the rotation of the intestine. Am. J. Surg.: 101 (1), 128-133, 1961
Schütter F.W., Müller E., Willberg B.: Das Coecum mobile – Ein Beitrag zur Eigenständigkeit dieses Krankheitsbildes und zur operativen Versorgung. Z. Kinderchir. 37: 6-10, 1982
Simpson A.J., Leonidas J.C., Krasna I.H., Becker-Schneider K.M.: Roentgen diagnosis of midgut malrotation: value of upper gastro-intestinal radiographic study. J. Pediatr. Surg. 7: 243-251, 1972
Snyder W.H., Chaffin L.: An intermediate stage in the return of the intestines from the umbilical cord: Embryo 37 mm. Anat. Rev. 113: 451-457, 1952
Snyder W.H., Chaffin L.: Embryology and pathology of the intestinal tract. Presentation of 40 cases of malrotation. Ann. Surg. 140: 368-379, 1954
Soderlund S.: Anomalies of midgut rotation and fixation. Acta Paediat. Suppl. 135: 225-238, 1962
Stewart D.R., Colodny A.L., Daggett W.C.: Malrotation of the bowel in infants and children. A 15 year review. Surgery 79: 716-720, 1976
Yadav K.: Disturbance of rotation of the intestinal tract (a ten years review). Indian Pediatr. 6 (2): 153-158, 1979
Wayne E.R., Burrington J.D.: Extrinsic duodenal obstruction in children. Surg. Gynecol. Obstet. 136: 87-91, 1973



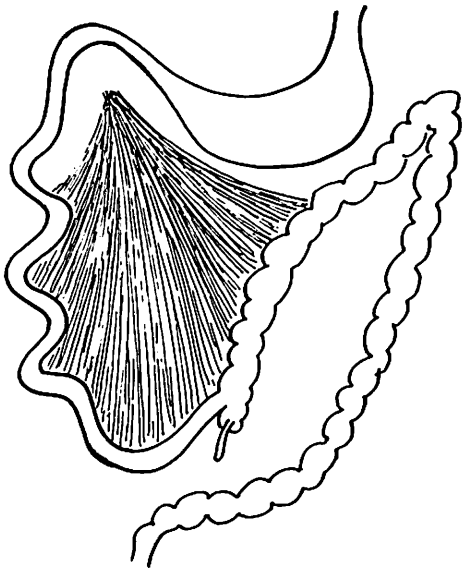
*Malrotation I (selon Grob)*



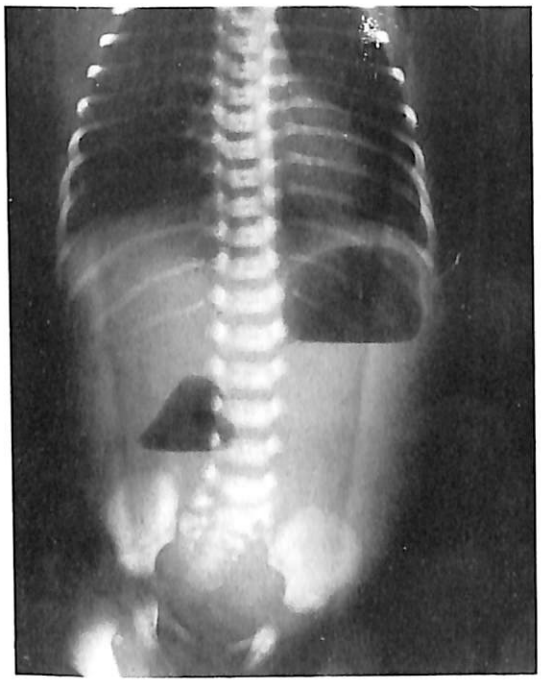
*Malrotation II (selon Grob)*
*Rétroposition du côlon transverse*



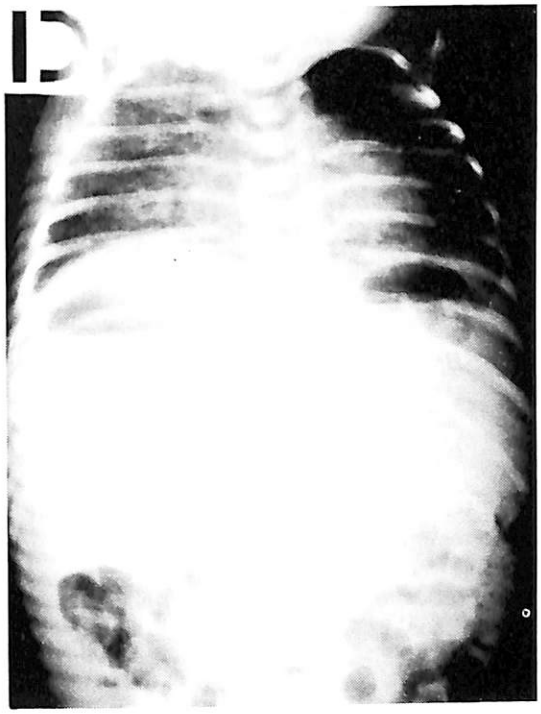
*Malrotation II (selon Grob)*



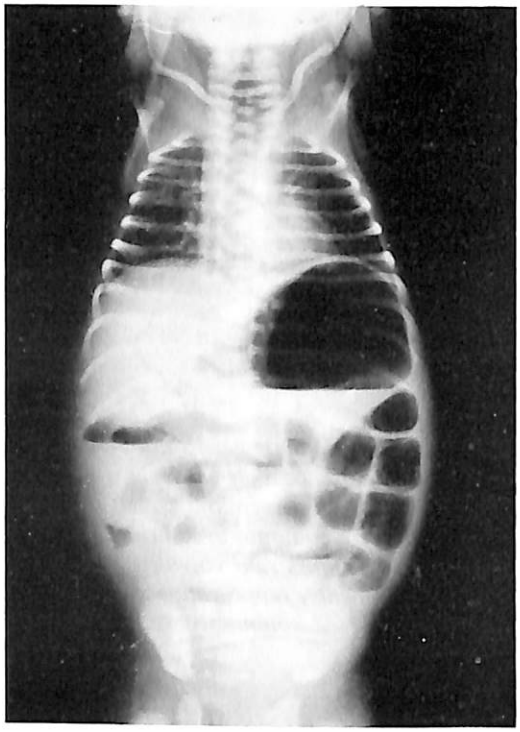
*Nonrotation (selon Grob)*



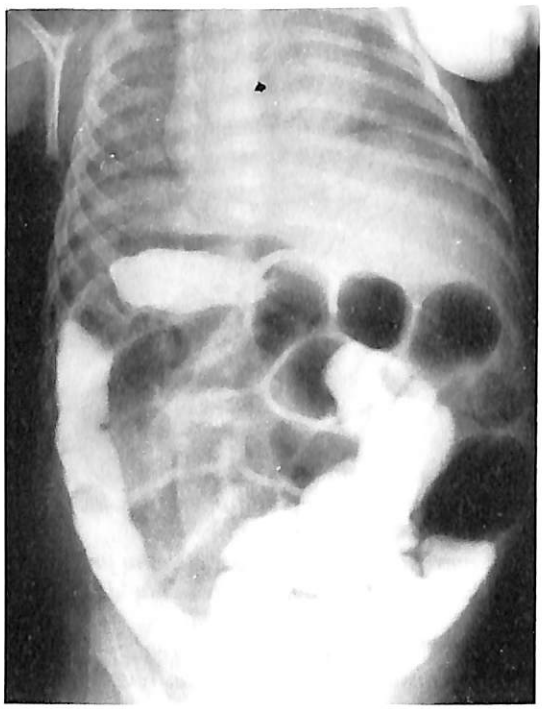
*ASP: double bulle gastro-duodénale.*
*Absence d'air en aval.*
*Intervention:*
*DO: mésentère commun avec brides de Ladd typiques sans volvulus*
*TT: débridement – réintégration en mésentère commun*



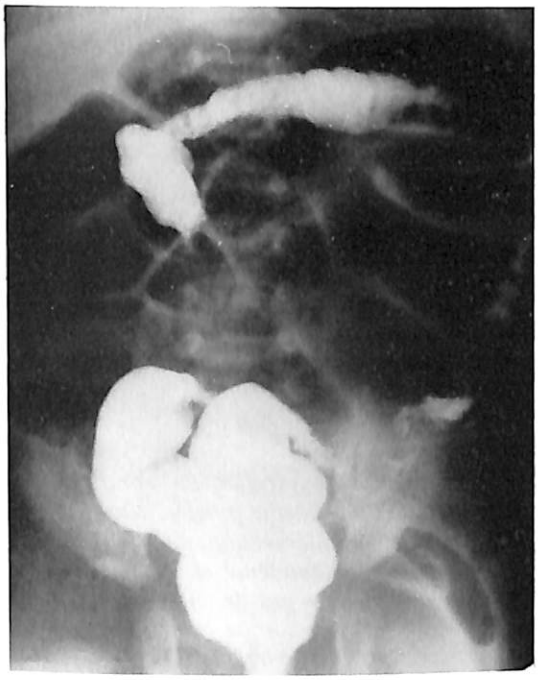
*ASP: double bulle gastro-duodénale avec pneumatisation de l'abdomen sous-jacent*
*Intervention:*
*DO: mésentère commun associé à un pancréas annulaire sus-vatérien enserrant la deuxième portion duodénale*
*TT: décollement duodénopancréatique, duodénojéjunostomie latéro-latérale, réintégration*



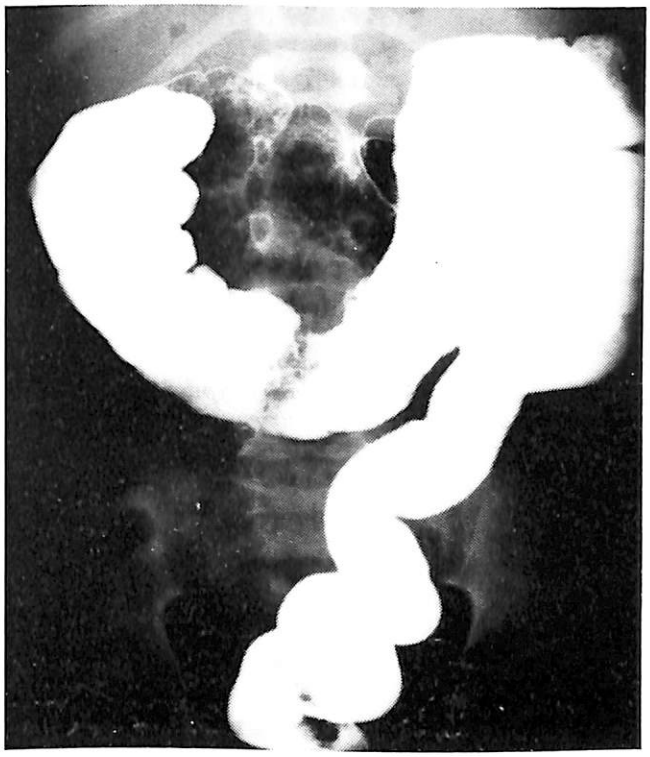
*ASP: Stase gastrique.*
*Multiples niveaux hydro-aériques.*
*Intervention:*
*DO: volvulus partiel du grêle – mésentère commun avec côlon ascendent accolé à l'intestin grêle – malrotation de type I (Grob)*
*TT: débridement – détorsion – réintégration selon Ladd*



*LB: Anomalie de position du coecum*
*Intervention:*
*DO: volvulus du grêle de 180° avec coecum situé dans l'hypochondre droit et brides de Ladd typiques. La partie caudale duodénale se trouve à droite des vaisseaux mésentériques supérieurs (nonrotation)*
*TT: détorsion, débridement et mobilisation du duodénum et reposition selon Ladd*



*LB: Coecum en position ectopique, sous-hépatique.*
*Intervention:*
*DO: mésentère commun avec un accolement du mésentère et volvulus antihoraire du grêle entraînant le côlon – adénopathies mésentériques – dilatations veineuses*
*TT: détorsion et réintégration*



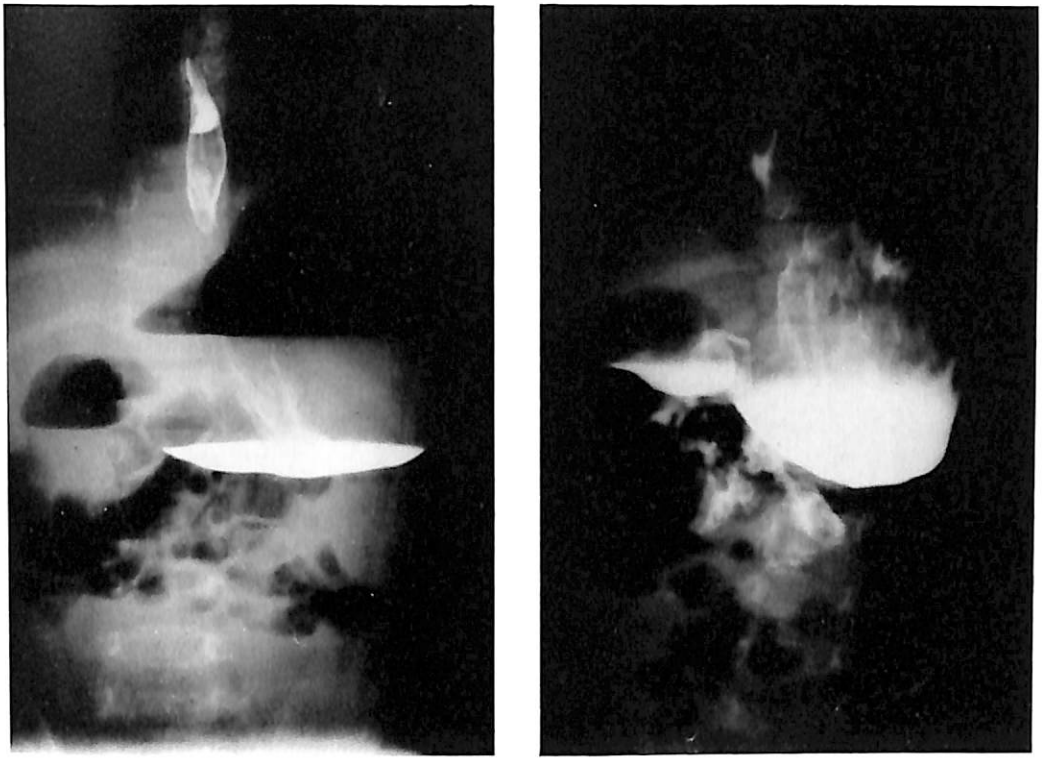
*LB: Position anormale du coecum dans l'hypochondre droit.*
*Intervention:*
*DO: malrotation I, coecum dans l'hypochondre droit, brides de Ladd, volvulus, diverticule de Meckel perforé.*
*TT: détorsion, débridement, résection du diverticule de Meckel.*



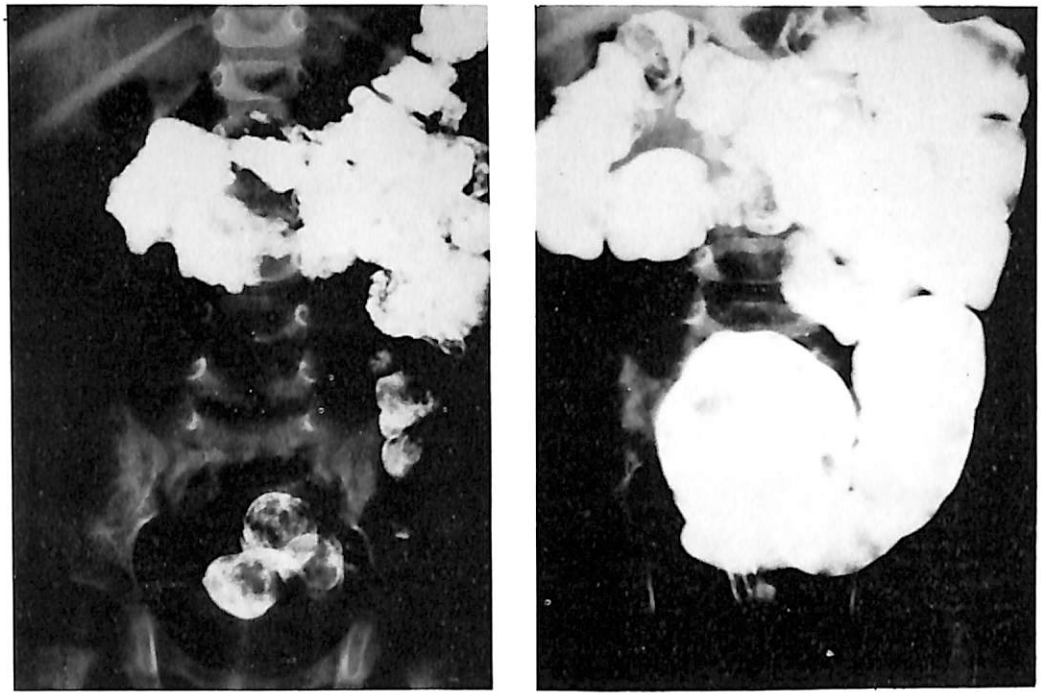
*TOGD: arrêt du produit de contraste au niveau de la deuxième portion duodénale*
*Intervention:*
*DO: coecum pré-duodénal et brides de Ladd typiques – pas de volvulus (malrotation de type I)*
*TT: débridement et réintégration selon Ladd*



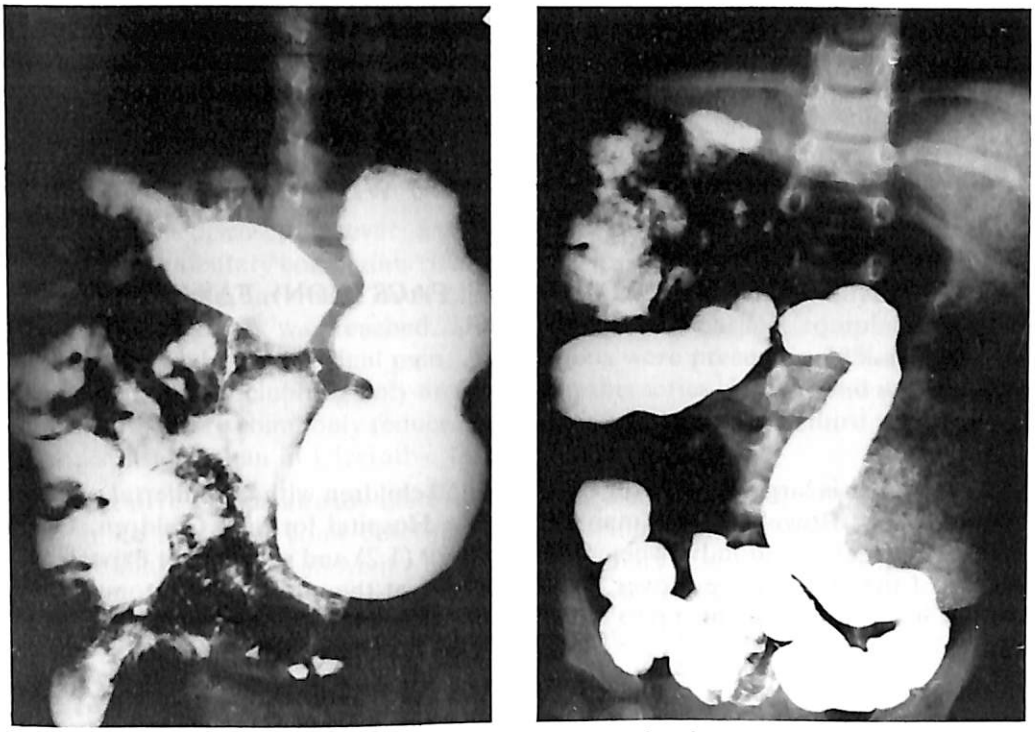
*TOGD: Stase gastrique. Multiples niveaux liquides dans l'hypochondre droit avec absence d'air en aval.*
*Intervention:*
*DO: volvulus intra-utérin de 360° autour de la tige mésentérique avec mésentère iléo-colique commun, associé à une atrésie du grêle avec micro-côlon*
*TT: appendicectomie – résection de 25 cm d'iléon – reposition*



*TOGD: Double niveau gastro-duodénal.*
*Agglomération d'anses intestinales dans l'hypochondre droit.*
*Sténose duodénale deuxième portion.*
*Intervention:*
*DO: malrotation avec mésentère iléo-colique commun et volvulus chronique du grêle, associé à des brides de Ladd typiques. Adénopathies mésentériques.*
*TT: débridement – reposition selon Ladd*



*LB: Coecum en situation anormale dans l'hypochondre droit.*
*Intervention:*
*DO: volvulus du grêle de 180°, adénopathies mésentériques et dilatations veineuses. La partie caudale duodénale se trouve en avant des vaisseaux mésentériques et enserrée par une bride. Coecum et côlon transverse à gauche et en arrière de la tige mésentérique (type II selon Grob).*
*TT: détorsion – débridement – reposition – appendicectomie*



*TOGD: a) dilatation sacculaire du bulbe duodénal, signe de la volute*
*b) cliché 23 heures après l'ingestion du barium: stase duodénale, coecum en position haute à droite*

*Intervention:*

*DO: mésentère commun avec coecum situé en haut et à droite associé à des brides de Ladd – volvulus incomplet du grêle – la quatrième portion duodénale se situe à droite des vaisseaux mésentériques.*

*TT: détorsion – débridement – réintégration*

# Inflammatory Bowel Disease with Onset Before Puberty

H. H. NIXON, MA, MB, BChIR, FRCS, FACS (HON), FAAP, (HON)

This paper is largely based on a study of 150 children with prepubertal onset of Inflammatory Bowel Disease managed at the Hospital for Sick Children, Great Ormond Street, London between 1955 and 1979 (1,2) and subsequent experience: only 3 of the children were over 12 years of age at the onset of symptoms. Some studies include adolescents up to 15 or 18 years of age, more akin to adulthood and this may mask differences in presentation and course of the conditions.

The make-up of series changed over the 25 year period. In the first 5 years there were no instances of Crohn's disease, but the proportion increased steadily until in the last 5 year period when there were 13 Crohn's to 15 Ulcerative Colitis. At final assessment, 102 were classified as Ulcerative Colitis, 39 as Crohn's Disease, 2 as unclassifiable and 9 as Granular Proctitis.

It is noteworthy that of 15 cases originally presenting as Granular Proctitis, which is generally considered as a rather bengin form of Inflammatory Bowel Disease, 8 have progressed to frank Ulcerative Colitis. This contrasts with Ritchie et al (3) findings of only 5 of 76 adult cases so progressing.

The frequency increased with age in Crohn's disease with only 4 beginning in the first year of life. However, there was a second peak in the first year of 13 cases diagnosed as Ulcerative Colitis. Some of these were likely, in retrospect, to have been instances of the condition we now recognise as Cow's Milk and other Protein sensitivities (4) which has a rather typical colonoscopic appearance of patchy erythema with loss of superficial vascular pattern and occasional superficial ulcers. It reponds to an exclusion diet.

Such information as was available on the family histories revealed 12% incidence of Ulcerative Colitis and 13% of Crohn's Disease (4% and 8% respectively in close relations). More interesting is the fact that relatives of instances of Crohn's disease had ulcerative colitic relatives and vice versa in 5%.

Obvious psychological stress factors were recognised at the onset in 21 of the 102 children with Ulcerative Colitis, but in only 2 of the 39 Crohn's. A fulminant

* Hospital for Sick Children, Great Ormond Street, London WC1N3JH

onset was rare and surgery, when undertaken, was usually elective or "semi-urgent" after suitable preparation following failure or relapse on medical care.

Presentation in Ulcerative Colitis was otherwise much as in adults with diarrhoea as the presenting symptom in three-quarters, bloody stools in half and mucus in a quarter. Abdominal pain was rarely a presenting sign, though commoner later on.

In Crohn's disease, however, a quarter presented first with failure to thrive and no frankly alimentary complaints (frank weight loss was recorded separately, or the proportion would have been even higher). This led to a mean delay of 2.8 years before the diagnosis was reached. Diarrhoea was the earliest complaint in 36% closely followed by abdominal pain. Anal lesions were present in 18% (and in 3% of colitics). Finger clubbing only arose later in this series. Height and weight were significantly more commonly reduced below the twenty-fifth and third percentile in Crohn's disease than in Ulcerative Colitis.

Ulcerative Colitis already involved the entire colon in 45% at presentation to us. Unlike the usual adult description, the rectum was frequently less severely affected than the colon above it – allowing 10 primary operations of colectomy and ileorectal anastomosis amongst the 30 children who came to surgery.

Crohn's Disease involved only the small intestine in 15 and only the large intestine in 5.Thereé were 2 with rectal involvement and one of a gastric lesion; 16 involved both large and small intestine.

As the disease progressed arthritis developed in 3,9% of the Ulcerative Colitis and 5% of the Crohn's Disease. In general, progress was as usually described. In view of a possible allergic factor, the frequency fo asthma/eczema was enquired about and was less than in the general population!

## MANAGEMENT OF ULCERATIVE COLITIS

Medical treatment of Ulcerative Colitis was orthodox for the time except that continued steroid therapy during remissions of colitis was perhaps more frequent. Psychotherapy was used when judged to be indicated. General measures, Salazopyrin, and systemic steroids were also used. Steroid enemas were very effective in the cases selected for their use. Azathioprine and Metronidazole were only used along with steroids or Salazopyrin, so that their contribution could not be assessed. Treatment by prolonged enteral or parenteral elemental diet was not used at that time.

72 responded to the medical regimen, but 15 failed to do so. Those with total colonic involvement failed to respond in 41.9% whereas those with partial involvement only failed in 17.3% ($p = <0.05$). However, 53 relapsed requiring further treatment. By 5 years from onset of the disease, the proportion of 0.2170 had come to surgery and by 15 years, the figure had reached 0.5986 (on rather small numbers).

In all, 30 children had come to operation at the time of review. The primary operation was colectomy with preservation of the rectum in 22 cases. The rectum

was preserved for 2 reasons: first, the operation was less severe; second, the parents were more willing to accept surgery when they know every effort would be made to retain the sphincters. The recent development of ileoanostomy makes the practice even more appealing. In 10, an ileorectal anastomosis was performed at the time and in 2 more it was undertaken at a second procedure later. The others were given an ileostomy. 3 had total coloprotectomy. Secondary rectal excision has already been undertaken in 5 children using the Swenson technique of dissection on the muscle wall of the rectum (which seems to have been rediscovered by the adult surgeons as the "Intersphincteric Resection"!), which minimises the pelvic wound problems and hopefully left an intact sphincter for consideration nowadays of ileoanal anastomosis.

One such child with an ileostomy was given an ileoanostomy after puberty when she had become strongly motivated to the procedure. She is well, continent and married with 2 children. However she had a miserable postoperative course for many months with excoriating stools. An infant who required colectomy in the first year of life was given an ileoanostomy because his parents would not consent to ileostomy, but the misery from the frequent stools was intolerable and an ileostomy has now been accepted with a good response. (However, although the colonic specimen was considered to show only active chronic ulcerative colitis, there was evidence of ileal Crohn's Disease at about 3 years of age and another pathologist assessed the colon as "hot Crohn's".)

It seems that if ileoanostomy is to be used in young children, some form of reservoir is likely to be needed to ease the post-operative course, even though the very long follow-up of Swenson's total colectomies for Hirschsprung's disease shows that good adaptation will occur in time. Tyge Gertz (5,6) has been able to follow up one of the cases of ileoanostomy for colitis he reported in 1960 up to 1983. The patient is well and continent, but did have earlier trouble with control. Another of my patients has had a Parks reservoir constructed and although he has a satisfactory result, he has had stasis ulceration in the pouch. The Utsonomiya (7,8) "2 barrel" pouch may prove the best compromise. I have successfully performed an isoperistaltic double barrel ileo-anal anastomosis with a Swenson type anastomosis, but more time is needed to assess the various techniques.

The ileorectal anastomoses have been well tolerated with good continence. Some have to defaecate once in the night, but there has been no undue daily frequency. It is interesting that in 2 cases a rectal biopsy 5 years after operation has been reported as normal. One other has required rectal excision for a recrudescence. This is not looked on as a failure but as a 2-stage procedure to allow schooling and adolescence with developing sexual interests before the handicap of a stoma. However, it seems likely that the more difficult ileoanostomy may supersede this simpler operation.

There were no deaths associated with the ileorectal procedures. One child who had coped uneventfully with a colectomy and ileostomy died after secondary rectal excision. With hindsight this was a gram negative septicaemia before the appropriate antibiotics were available. 4 other ulcerative colitics died of toxic dilatation with septicaemia and/or perforation in which delayed referral played a

large part. Finally one child with only moderate distal colitis died of a duodenal ulcer presumed to be caused by steroid therapy.

## MANAGEMENT OF CROHN'S DISEASE

The medical care was essentially similar to that for Ulcerative Colitis. Surgical treatment was restricted to failure of medication to control the disease, e.g. by development of intestinal obstruction; localised abscess or perforation, or prolonged failure to thrive. Statistical evaluation of these rather small numbers showed that by 5 years from onset the proportion coming to surgery was 0.44 and by 10 years reached 0.73.

30 operations in all were undertaken on 24 children during the period of the study. 6 were diagnostic laparotomies, 24 were primary resections for persistent activity. 2 short circuit procedures were performed in the hope of avoiding resection. They failed to do so and further operation to remove the affected bowel followed . An exclusion operation might have been a more successful means of avoiding a hazardous resection.

Progress was not encouraging. 8 had already required a second operation and 4 a third operation. Nevertheless there was only one death - which was from perforation of an oesophageal lesion into the great vessels. Again it should be stressed that in a series going back to 1955 from 1979, the benefits of several measures such as enteral or parenteral elemental feeding and antibiotics have not had the chance to show through – also there would undoubtedly be some adverse weighting by referral of the more difficult cases to this hospital which has a considerable secondary referral clientele.

## CONCLUSIONS

There is now a prospect of avoiding permanent stomas for children with Ulcerative Colitis. It is to be hoped that this will reduce the residual morbidity and mortality by encouraging earlier surgical referral before such complications as Toxic Dilatation ensue. If ileoanostomy fulfills its promise, the long-term risk of malignancy will be averted. Meanwhile ileorectal anastomosis is often practicable as a measure to delay the need for a stoma until after schooling and adolescence. Granular proctitis justifies a careful follow-up because of a significant tendency to progress to frank ulcerative colitis.

Food allergy can present a similar clinical picture with onset in the first year of life.

Crohn's disease arising before puberty may present with failure to thrive before there are any specifically alimentary symptoms (our series included such previous mis-diagnoses as anorexia nervosa and hypopituitarism). It seems that the need for the child not only to maintain his body but to grow makes this a more sensitive indicator than in later life. The inclusion of patients with a post-pubertal onset in other series probably accounts for failure to make this observation.

**References**

1. Krebs C. & Nixon H. H. Inflammatory Bowel Disease in Childhood. Presentation and Diagnosis. Z. Kinderchir. 1983. 38: 387-391
2. Krebs C. & Nixon H. H. Inflammatory Bowel Disease in Childhood. Treatment and Follow-up. Z. Kinderchir. 1984. 39: 29-34
3. Ritchie J.K., Powell-Tuck J., Lennard Jones J.E. Clinical Outcome of the First Ten Years of Ulcerative Colitis and Proctitis. Lancet 1978. 27: 1140-1143
4. Jenkins H.R., Pincott J.R., Soothill J.F., Milla P.J. & Harries J.T. Food Allergy: The major cause of infantile colitis. Arch. Dis. Childh. 1984. 59: 326-329
5. Gertz T.C.L. Total Colectomy and Ileo-anal Anastomosis in the Treatment of Ulcerative Colitis in Children. Arch. Dis. Childh. 1960. 35: 90-91
6. Gertz T.C.L. Personal Communication
7. Utsonomiya J., Iwama T., Imago M. et al. Total Colectomy, Mucosal Proctectomy and Ileoanal Anastomosis. Dis. Colon Rectum 1980. 23: 459
8. Coran A.G. New Surgical Approaches to Ulcerative Colitis in Children and Adults. World Surg. 1985. 9: 203-213

# The Endorectal Ileal Pull Through Operation with Ileal Reservoir, in Pediatric Surgery

ERIC W. FONKALSRUD, M. D.*

Children with ulcerative colitis and polyposis are being referred for operative treatment with increasing frequency. Since excellent clinical results have been obtained during the past several years with the one-stage procto-colectomy and cutaneous ileostomy, any new operative techniques should be carefully evaluated before being recommended for wide use. The endorectal pulltrough operation has the attractive features of 1) avoiding a permanent cutaneous stoma, which interferes in social and physical activities, particularly in young patients, 2) obviates the need for repeated stomal catheterization, as is necessary with the Kock pouch, and 3) eventually provides a near-normal pattern of defecation.

Children with ulcerative colitis and polyposis almost invariably have the disease limited to the mucosa in the rectum and thus provide an opportunity for the surgeon to remove the disease completely while preserving the anorectal sphincter mechanism. Furthermore, children who undergo mucosal proctectomy are almost certain to avoid the complications of bladder dysfunction and impotence which may occur after standard proctocolectomy.

Although the concept of preserving the anorectal sphincter mechanism and removal of the rectal mucosa for certain benign diseases was described over five decades ago by Nissen (1), it was not until 1947 that the technique was first applied to patients with ulcerative colitis. Because of unsatisfactory clinical results, the endorectral pullthrough operation did not gain extensive clinical application until 1964 when it was used in conjunction with colonic pullthrough for Hirschsprung's disease by Soave (2). Renewed interest in the endorectal pullthrough procedure has been stimulated by more precise operative techniques, a better understanding of the physiology of the anorectal continence mechanism and more detailed postoperative care (3). During the past ten years, more than 1200 endorectal pullthrough operations have been performed for ulcerative colitis or polyposis by surgeons in a few large medical centers; at least 250 of these operations have been performed on children (4-6).

*Division of Pediatric Surgery UCLA School of Medicine Los Angeles, California 90024

Major features of the operative technique following colectomy include dissecting the mucosa from the rectal muscle through a transabdominal approach as low as feasible. After dilating the anus, a circumferential incision is made through the mucosa at the level of the dentate line in order to remove all columnar epithelium. The lower 4-5 cm of rectal mucosa is elevated by scissor dissection to join the plane developed from above. Only 4-5 cm of rectal muscle are left above the dentate line. The terminal ileum is divided within 2-3 cm of the ileocecal valve and the mesentery is mobilized extensively to provide a vascular arcade of sufficient length to reach the anus. The ileum is divided approximately 15 cm from the lower end. The proximal end of the divided ileum is then mobilized sufficiently to place it adjacent to the distal ileal segment. A long side-to-side lateral ileal reservoir is thus constructed over a distance of approximately 12-14 cm. A two-layer anastomosis has been used with the inner layer consisting of staples or a continuous absorbable suture (Vicryl). The outer layer is closed with continuous Vicryl or interrupted fine silk. The upper and lower ends of the reservoir are tapered in order to avoid leaving a blind end. The lower end of the reservoir extends to within 2 cm of the lowest end of the ileum. The ileal reservoir and free end of the ileum are then brought through the rectal muscle canal to the anus with traction sutures placing the mesentery posteriorly. The full thickness of the ileum is anastomosed to the free edge of the anal mucosa and underlying muscularis with interrupted absorbable sutures. The space between the rectal muscle and the ileal pullthrough is drained through the left lower abdomen and the space is irrigated three times daily with dilute antibiotic solution for four days.

It was determined early in the development of the pullthrough operation that a completely diverting ileostomy is necessary for at least three months in order to minimize the risk of pelvic inflammation. Manometric studies have shown that the intraluminal pressure in the lower 4 cm of the rectal canal was very similar beween patients with the pullthrough procedure and normal control subjects.

In the initial group of children who underwent the pullthrough procedure, the rectal muscle cuff extended up to the level of the peritoneal reflection or higher, and a short segment of rectal mucosa was left above the dentate line in the hope of improving the sensory mechanism. It has subsequently become apparent that a rectal muscle cuff exceeding 5 cm is likely to lead to narrowing of the pullthrough segment. It has also been determined that leaving any rectal mucosa above the dentate line will lead to recurrent inflammation with anastomotic separation or sinus tract formation.

Although the endorectal ileal pullthrough procedure without the use of a reservoir, as used initially in children, was followed by a high incidence of fecal urgency, frequent loose stools, persistent perianal excoriation and many ileoanal anastomotic complications, recent improvements in technique and closer vigilance in postoperative care have made it possible for many children to obtain good long-term results.

During the past eight years, it has become apparent that most children experience increased fecal urgency and stool frequency for many months unless

some type of ileal storage reservoir is used. Accordingly, most surgeons currently construct a reservoir in conjunction with the pullthrough operation.

Most patients after the endorectal pullthrough procedure with reservoir who do not have severe complications will have good fecal continence and the ability to discriminate between gas and liquid or solid contents.

The S-shaped reservoir reported by Parks and associates (7) was one of the first used and has functioned well in many patients. Distension and stasis are common with this type of reservoir, making it necessary in many patients to irrigate the reservoir with a rectal catheter at least once daily. Greater success has been achieved by making the reservoir short and by placing the lower end of the reservoir within 2-3 cm of the ileoanal anastomosis. Since it is sometimes technically difficult to achieve sufficient length in the mesentery to perform an anastomosis of the ileum directly to the anus, construction of the reservoir simultaneous with the pullthrough may jeopardize the blood supply to the terminal ileum and retard healing of the ileal anastomosis.

The J-shaped ileal reservoir as reported by Utsinomiya and associates (8) in 1980 has been used widely in several medical centers. The advantage of placing the entire reservoir in the pelvis is moderately overshadowed by the technical difficulty of mobilizing the ileal mesentery in such a way that the side of the ileum can be brought to the anus without undue tension. Anastomosis of the anus to the side of the ileum at the lower end of the reservoir between the long suture line and the mesentery is technically difficult and frequently results in stricture. Nonetheless, the procedure has provided satisfactory continence and minimal fecal urgency in children who have not had complications.

The lateral isoperistaltic reservoir performed in either one or two stages (as described previously) has been associated with occasional complications but also with a high degree of clinical success. When the rectal muscular cuff is no more than 5 cm and the ileal pullthrough segment extends no more than 15-17 cm above the ileoanal anastomosis, there is seldom tension on the pullthrough segment. For children with severe colitis involving the rectum, we prefer not to place the reservoir suture line in the rectal muscle canal at the first operation. Approximately four months after the first operation when the patient has been completely tapered off steroids for over six weeks, and there has been complete healing of the ileoanal anastomosis, and any strictures of the anastomosis have been dilated, the second-stage procedure can be performed with takedown of the ileostomy and construction of a lateral reservoir over a distance of approximately 12-15 cm. The lower end of the reservoir is placed within 3 cm of the ileoanal anastomosis. A finger placed in the rectum from below should easily extend into the lower reservoir.

Regardless of whether or not an ileal reservoir is used, or which type of reservoir is chosen, a completely diverting ileostomy is necessary for a period of at least 3½ months in order to permit complete healing of the ileal pullthrough in the pelvis.

During the postoperative period, metronidazole 250 mg three times daily is given for a period from four to ten weeks to decrease the rate of bacterial growth in the ileal reservoir. A diet low in sugar content and containing an emphasis on constipating foods is recommended for the first four to six weeks. Metamucil is given two to three times daily to increase fecal bulk. Imodium or Lomotil is given each night for the first several weeks in order to reduce nocturnal peristaltic activity. Most patients discontinue all medications within six to 12 months postoperation.

Complications after the endorectal ileal pulltrough with lateral ileal reservoir in 130 consecutive patients required that the reservoir be removed in four (3 percent) and that a temporary diverting ileostomy be performed in 12 patients (10 percent). Seven of the ileostomies have subsequently been closed. Of the 130 patients, 34 underwent reoperation for revision of the reservoir, for release of adhesions, correction of internal hernia, or other complications (26 percent). Most of the complications (37 of the 49 reoperations) were performed on the first 50 patients operated upon in our hospital, indicating the effect of improvements in surgical technique.

It has been demonstrated that stool frequency after the endorectal pullthrough procedure with ileal reservoir at three months postoperation has a very close indirect relationship with the size of the reservoir. Reservoirs with a capacity exceeding 250 ml volume commonly result in five to six movements per day. Large reservoirs, exceeding 800 ml, are likely to produce stasis, overgrowth of bacteria, diarrhea, increased gas and increased frequency. Reservoir inflammation or pouchitis has largely been obviated in patients by assuring against obstruction of the outlet and by shortening reservoirs that were considered too long.

In our clinical experience with the endorectal pullthrough procedure at the UCLA Medical Center from 1972 through 1986, 143 patients (128 with ulcerative colitis and 15 with polyposis) have undergone a pullthrough procedure. The average age at the time of operation was 22.4 years with 34 of the patients being under 18 years of age at the time of operation. All but four of the patients with colitis were on high doses prednisone. In our overall experience, seven patients had no reservoir with a straight ileal pullthrough. Five patients had an S-shaped reservoir; one patient had a J-shaped reservoir; and 130 had the lateral ileal reservoir.

Of the 130 patients with the lateral ileal reservoir, 89 percent are functionig well from two to 98 months postoperation (mean: 34 months). The patients have experienced a mean of six continent bowel movements per 24 hours within six months postoperation. Twenty-nine of the patients are in competitive athletics including football, wrestling, and other body contact sports.

## CONCLUSIONS

The endorectal ileal pullthrough operation is feasible in the majority of children with ulcerative colitis and polyposis. The operation is technically difficult; however, low morbidity may be achieved by meticulous operative technique and

detailed postoperative care. The pullthrough procedure combined with a short reservoir provides the best method for reducing stool frequency and urgency. The lateral isoperistaltic ileal reservoir has proven most functional in our experience; however, the reservoir configuration has less importance than the other details of operative technique.

**References**


1. Ravitch MM, Sabiston DC Jr: Anal ileostomy with preservation of the sphincter: A proposed operation in patients requiring total colectomy for benign lesions, Surg Gynecol Obstet 84:1095-1099, 1947.
2. Soave F: A new surgical technique for treatment of Hirschsprung's disease, Surgery 56:1007-1014, 1964.
3. Safaie-Shirazi S, Soper RT: Endorectal pullthrough procedure in the surgical treatment of familial polyposis coli, J Pediatr Surg 8:711-715, 1973.
4. Martin LW, Fischer JE: Preservation of anal continence following total colectomy, Ann Surg 196:700-704, 1982.
5. Fonkalsrud EW: Endorectal ileal pullthrough with ileal reservoir for ulcerative colitis and polyposis, Am J Surg 144:81-87, 1982
6. Telander RL, Perrault J, Hoffman ED: Early development of the neorectum by balloon dilatation after ileoanal anastomosis, J Pediatr. Surg 16:911-916, 1981.
7. Parks AG: Proctocolectomy with ileostomy for ulcerative colitis, Br Med J 2:85-88, 1978.
8. Utsonomiya J, Iwama T, Imago N, et al: Total colectomy, mucosal protectomy, and ileoanal anastomosis, Dis Col Rect 23: 459-466, 1980.

# Operative Korrektur anorektaler Agenesien Stand der Kunst

ALOIS F. SCHÄRLI*

Wenn für ein Leiden über die Jahre hinaus weitere therapeutische Verfahren geprüft und angewendet werden, so ist dies Hinweis dafür, daß keines für alle Fälle optimal ist. Im besonderen trifft dies für die Operationen einer anorektalen Agenesie zu. Auch in erfahrenen Händen ist die Kontinenz nur in 70% der Fälle gut, kaum je ist sie perfekt, und in 30% besteht eine partielle oder vollständige Inkontinenz. Die Erfahrungen über kontinenzverbessernde Trainingsmethoden oder Operationen sind zwar reicher geworden, doch wird die Funktion eines Kontinenzorgans vor allem durch die allererste Durchzugsoperation bestimmt (13).

Dank fortgesetzter Bemühungen für ein besseres Verständnis aller Einzelfaktoren, die ein geregeltes und kontrollierbares „Ver-Halten und Ent-Leeren" des Enddarms gewährleisten, hat sich die operative Technik im Laufe von 30 Jahren deutlich geändert.

## OPERATIONSTECHNISCHE ENTWICKLUNG

- In der ersten Hälfte unseres Jahrhunderts war die Hauptsorge auf das Überleben eines Kindes mit hohem Rekto-analverschluß gerichtet. Durch eine – meist transversale – Kolostomie war zunächst die Darmentleerung und Ernährbarkeit gesichert. Nach Monaten und entsprechender Reife des Kindes wurde der rektale Blindsack herausgelöst und in allgemeiner Zielrichtung des Analgrübchens an den Damm durchgezogen. Rhoads, Pipes und Randall (9) (1948) schlugen erstmals die direkte Durchzugsoperation im Neugeborenenalter vor. Allzuhäufig wurde aber der Sphinktermuskulatur zuwenig Beachtung geschenkt und das Kolon hinter dem Levatorbündel plaziert.
- Stephens (16) (1953) setzte wohl einen Meilenstein, als er die Bedeutung des Musculus puborectalis erkannte. Von einem sakroperinealen Zugang wird der Muskel freigelegt und der Darm in seiner Schlinge durchgezogen. Das Verfah-

* Kinderchirurgische Klinik, Kinderspital Luzern, CH-6000 Luzern 16

ren hat verschiedene Modifikationen erlebt (4,11,12) und wird bis heute besonders für Intermediärformen einer analen Agenesie mit guten Ergebnissen durchgeführt. (1).

- Rehbein (8) (1959) und Romualdi (10) (1960) haben vorgeschlagen, lediglich die Schleimhaut aus dem Rektumblindsack zu entfernen und die seromuskuläre Wand in ihrer anatomischen Einbettung im Beckengewebe zu belassen. Entlang der Urethra, respektive Vagina wird die Durchzugsrichtung bestimmt und der Analkanal mit Hegarstiften ausgeweitet. Bei diesem Durchzug innerhalb des muskulären Blindsackes und der Puborektalis-Schlinge ist eine sakrale Muskelpräparation nur selten notwendig. Willital (17) stellt die Levatorschlinge endoskopisch dar, um einen sakralen Zugang zu vermeiden.

- Kiesewetter (6) (1966) hat aufgrund eingehender Dissektionsstudien eine sakro-abdomino-perineale Operation vorgeschlagen. Damit werden die Vorteile aller bisher bekannten Verfahren vereinigt. Die sakrale Präparation gestattet die exakte Darstellung des gesamten Sphinkterenkomplexes. Die Aushülsung der Rektalschleimhaut aus dem Blindsack läßt die Innervation intakt.

- Um dem sakralen, wie dem abdominalen Zugang zu entgehen, entwickelte Mollard (5) (1978) seine antero-perineale Operation. Der Urethra folgend gelingt die Darstellung des Puborektalis von vorne. Bei hohen Agenesietypen erfolgt die abdominale Phase des Durchzugs nach Rehbein's Vorschlägen. Bei Intermediärformen erübrigt sich der abdominale Zugang.

- Die mangelhafte Kontinenz nach abdomino-perinealen Operationen und die (fast) ausschließliche Verwendung des Puborektalisbündels bei sakroperinealen Zugängen führte zur Wiedereinführung der bereits 150 Jahre alten „posterioren sagittalen Anorektoplastik" durch Pena und de Vries (7). Die Vorteile der Methode sind beträchtlich.

· Durch eine sorgfältige Spaltung des gesamten sphinkteren Muskelkomplexes exakt in der Mittellinie gelingt die Darstellung aller quergestreiften Fasern. Nerven und Gefäße werden geschont.
· Bei der Readaptation der Muskulatur kommt das Rektum ins Zentrum der Kontraktionsaktivität zu liegen. Die Externus-Anteile erweisen sich als besonders wirkungsvoll.
· Eine transabdominale Mobilisation des Rektum ist vermeidbar und eine urethrale (vaginale) Fistel ist unter guter Sicht zu schließen.
· Kloakale Mißbildungen lassen sich mit keinem anderen Zugang nur annähernd erfolgreich korrigieren.

Dennoch haften dem sagittalen Zugang auch Nachteile an:

· Durch die Lumenverkleinerung des Rektums gehen wertvolle muskuläre und sensorische Elemente verloren.
· Das vollständig mobilisierte Rektum geht einer wichtigen neuralen Faserzufuhr verlustig.

- Die Readaptation der gespaltenen Sphinktermuskulatur führt zu einer zentralen Narbe. Bei weitem ist eine vollständige Spaltung der Muskulatur nicht immer notwendig.

Alle bisherigen Methoden zielen auf eine bessere Verwendung des quergestreiften Muskelkomplexes ab und bemühen sich, die Innervation von Rektum und Beckenboden zu erhalten. Keine dieser Operationen unternimmt aber den Versuch, die Funktion eines Spincter internus herzustellen oder zu ersetzen.

- Zu diesem Zwecke hat Schmidt (15) (1978) vorgeschlagen, durch freie Transplantation glatter Muskulatur aus dem Sigmoid die anorektale Schlußfähigkeit zu verstärken. Schrumpfung und narbige Umwandlung des Transplantates können jedoch Stenosen zur Folge haben.
- Hofmann-von Kap-herr und Koltai (2), sowie Holschneider und Hecker (3) empfehlen eine Doppelung der Enddarm-Muskularis durch Umstülpung (Muff-Plastik). Experimentelle und klinische Frühergebnisse sind ermutigend, doch droht auch diesen Muskellappen wegen mangelnder Blutversorgung eine Atrophie oder Schrumpfung.

Um diesen Komplikationen entgegenzutreten, wenden wir seit 1984 eine eigene Technik an: (4)

## EIGENE TECHNIK

Wenn immer eine Durchzugsoperation zu planen ist, wird eine sigmoidale Kolostomie angelegt. Die Vorzüge gegenüber einer transversalen Kolostomie sind einleuchtend.

- Das gesamte Kolon bleibt funktionell intakt.
- Die Länge des Colon descendens wird vollständig erhalten.
- Die Spülung und Entleerung des rektalen Blindsackes wird erleichtert.
- Beim Vorliegen einer urethralen Fistel besteht ein geringeres Risiko für eine Kontamination des Urintrakts.
- Eine hyperchlorämische Azidose tritt nicht auf.
- Eine einzeitige Durchzugsoperation wird ermöglicht.
- Der abdominale Part der eigentlichen Durchzugsoperation beginnt mit der Aushülsung der Schleimhaut von der Sigmoidostomie bis zum terminalen Blindsack. Auf diese Weise muß ein mindestens 10 cm langer, vitaler seromuskulärer Mantel erhalten bleiben. Eine rekto-urethrale Fistel wird am tiefsten Punkt von innen ligiert. (Abb 1a)
- In einer perinealen Phase wird der muskuläre Komplex vom Sphincter externus, Puborektalis und Levator unter steter Kontrolle mit dem elektrischen Reizgerät so präpariert, daß ein Analkanal exakt ins Zentrum der Kontraktionskräfte zu liegen kommt. Es ist unerheblich, ob dies durch den Zugang von Mollard oder Pena erreicht wird.
- Der seromuskuläre Rektalmantel wird in 4 Quadranten angeschlungen und mit Hilfe dieser Fäden durch den neugeschaffenen Analkanal invaginiert und an der analen Subkutis fixiert. (Abb 1b + c)

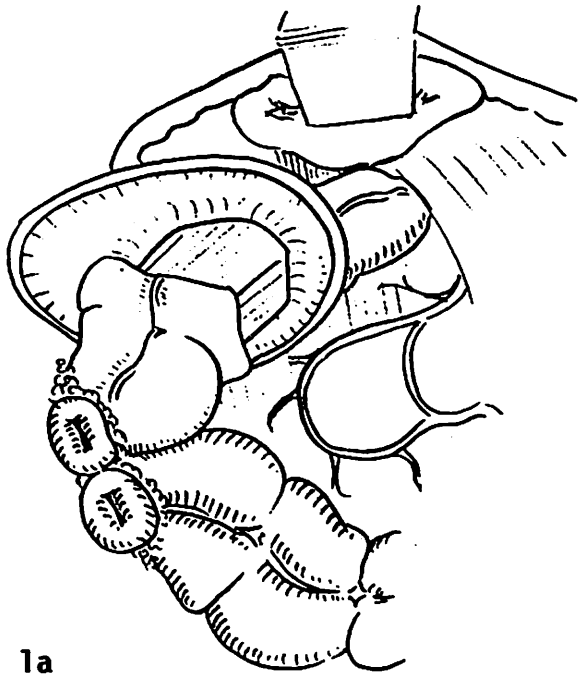


Abb. 1a

**1. Phasen der Durchzugsoperation**

a) Präparation eines langen, vitalen, seromuskulären Mantels aus dem rektalen Blindsack

- Das Sigmoid kann nun leicht durch den seromuskulär ausgebildeten Kanal durchgezogen werden. Das Endergebnis bringt schließlich eine Doppelung einer vitalen zirkulären Muskulatur im Analkanal und den bestmöglichen Einsatz der quergestreiften Sphinkteren. (Abb 1d)
- In der Vergangenheit haben Kinderchirurgen der perinealen Phase der Operation zuwenig Beachtung geschenkt. Sehr oft blieb der Anus klaffend, die mukokutane Anastomose wurde narbig und stenotisch oder die Schleimhaut prolabierte. Eine S-förmige Inzision am Damm gestattet einen ausgezeichneten Überblick über den Perinealkörper und die Muskulatur. Die beiden Hautlappen werden so um den Anus plaziert, daß sich die Analöffnung invertiert. Da die Nähte auf verschiedene Ebenen zu liegen kommen, wird die Strikturgefahr gering. (Abb 2)

  Diese invertierende Perineoplastik bringt auch den Vorteil eines weit besseren aesthetischen Ergebnisses und bringt zudem sensitive Elemente der Perinealhaut in den Analkanal hinein. (Abb 3a + b)
- Unsere bisherigen Erfahrungen mit dieser Technik sind limitiert und die funktionellen Resultate nur kurzzeitig beurteilbar. Dennoch stehen wir unter

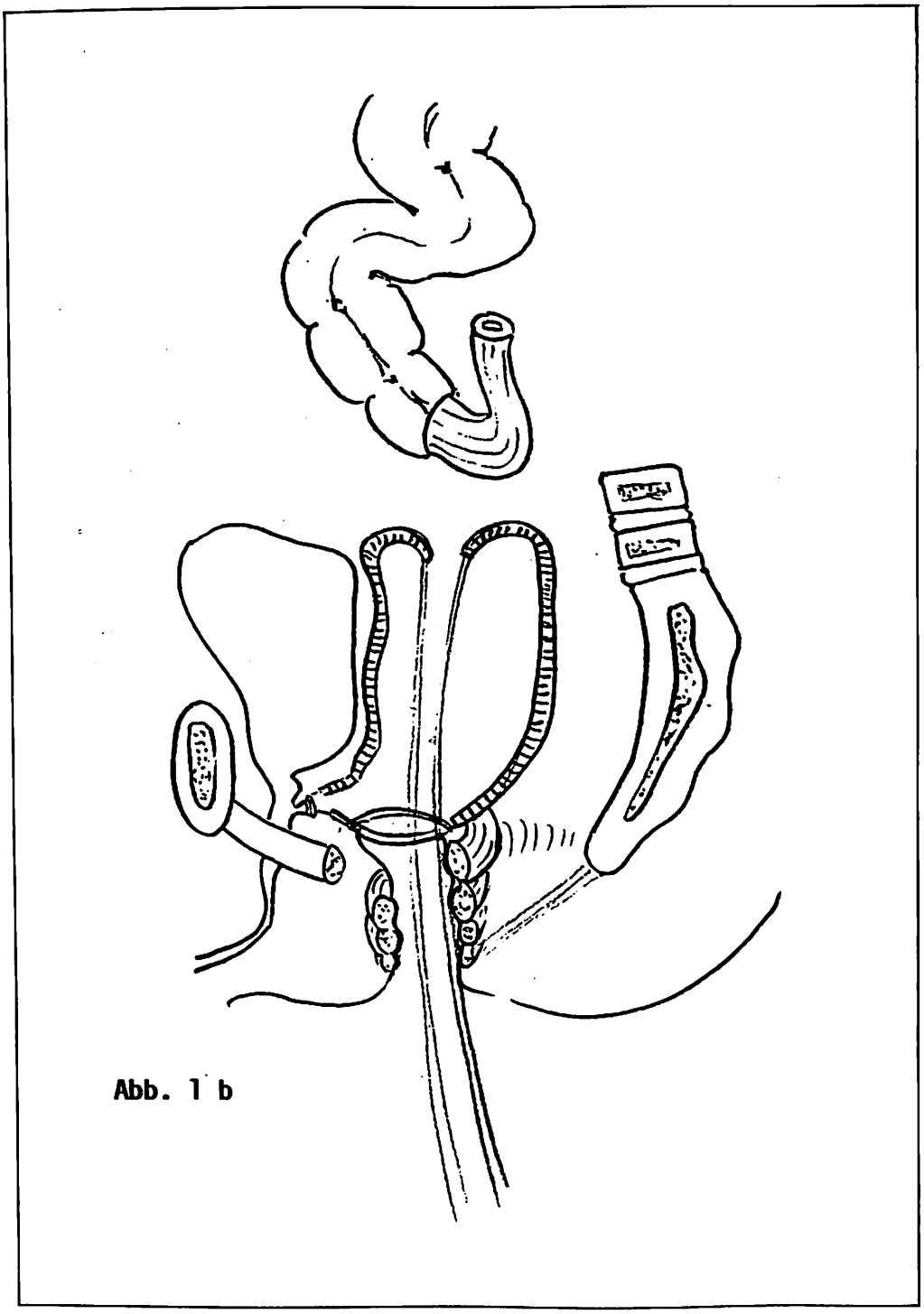


Abb. 1 b

b) Invagination des Muskelmantels durch den Analkanal

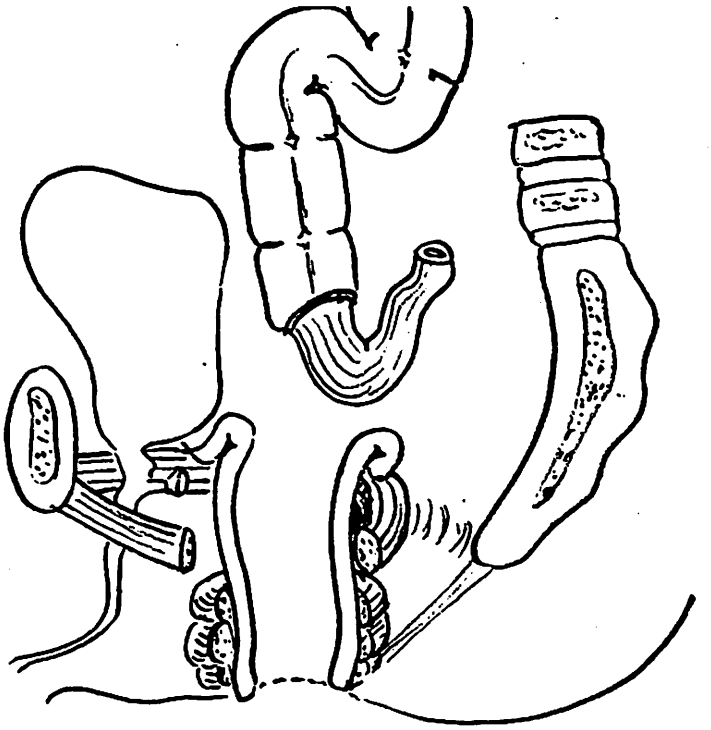


**Abb. 1c**

c) Fixation am perianalen Subkutangewebe

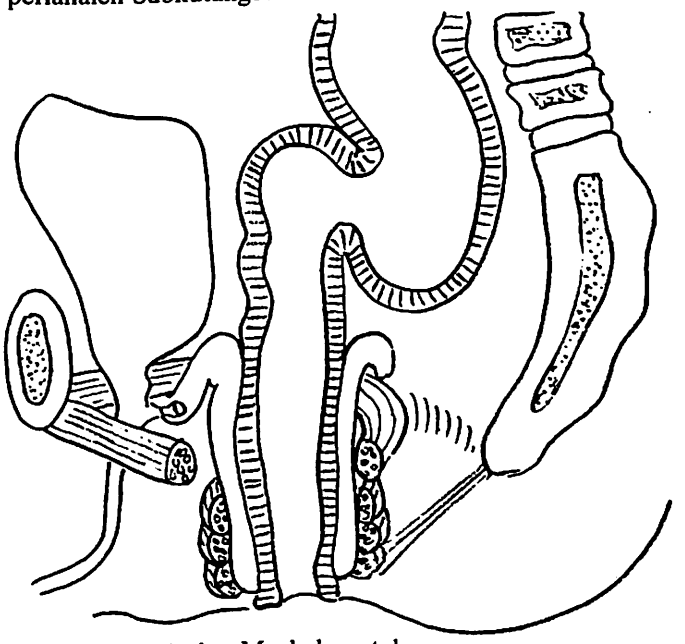


**Abb. 1 d**

d) Durchzug des Kolons durch den Muskelmantel.
Dadurch Doppelung der Zirkulärmuskulatur im Analkanal.

dem Eindruck, daß die regelmäßigen Darmentleerungen und ein nur gelegentliches Stuhlschmieren eine gute Kontinenz erwarten lassen.

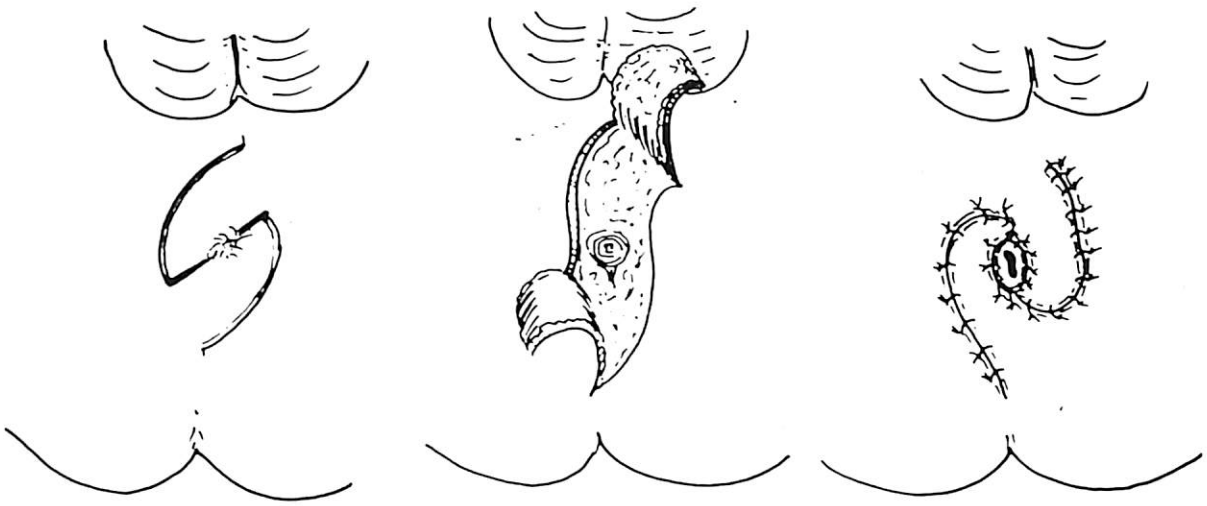
Noch ist nicht das letzte Wort über die Primärbehandlung der anorektalen Agenesien gesprochen. Eine funktionelle Besserung ist jedoch nur möglich, wenn sämtliche bekannten Teile des Kontinenzorganes zu einer Synthese zusammenfinden. Die Behandlung eines Kindes mit Analverschluß beginnt wohl am ersten Lebenstag, setzt sich aber über ein ganzes Leben fort.

## ZUSAMMENFASSUNG

Die Therapie hoher Analverschlüsse hat bis heute mehrere Stufen der Entwicklung durchlaufen.

1. Die perineale Dissektion des vorigen Jahrhunderts wurde bis 1950 vollständig durch abdomino-perineale Durchzugsverfahren verdrängt. Die Präparation der Schließmuskulatur fand nur wenig Beachtung.
2. Stephens mißt dem M. puborectalis die größte Bedeutung zu und präpariert die Muskelzüge auf sakro-perinealem Wege. Mollard benützt dafür einen antero-perinealen Zugang.
3. Rehbein und Romualdi belassen den sero-muskulären Mantel des rektalen Blindsackes und plazieren das durchgezogene Kolon innerhalb dieser muskulären Hülle.
4. Pena und de Vries spalten die gesamten perinealen Strukturen in der Sagittalebene, um das Rektum innerhalb sämtlicher Muskelzüge lagern zu können.
5. Methoden für einen Ersatz des Sphincter internus haben Schmidt durch freie Transplantation von Darmmuskulatur sowie Hofmann-von Kap-herr und Holschneider durch Umstülpung des Rektalendes vorgeschlagen. Das eigene Verfahren trägt diesen Bemühungen Rechnung und mißt besonders der perinealen Rekonstruktion Bedeutung zu.

Abb. 2



2. S-förmige Inzision der Damm-Haut. Interdigitierung der Hautlappen um die Analöffnung zur Schaffung einer Inversion des Analkanals.



3. a) Zustand nach S-Invertoplastik



b) Ergebnis nach Heilung.

## Literatur


1. G. Grotte, T. Frykberg, A. Holschneider et al.: Das sakroperineale Vorgehen. In: Anorektale Fehlbildungen Ed. S. Hofmann-von Kap-herr. G. Fischer, Stuttgart, 1984, 117 - 119.
2. Hofmann-von Kap-herr S., Koltai I.: New methods in the treatment of anorectal incontinence: Z. Kinderchir. 32: 258-264, 1981.
3. Holschneider A. M., Hecker W. Ch.: Gestielte und freie Muskeltransplantationen zur Behandlung der Stuhlkontinenz. Z. Kinderchir. 32: 244-248, 1981.
4. Miller R. C., Izant R. J.: Sacrococcygeal perineal approach to imperforate anus. Am. J. Surg. 121. 62-68, 1971.
5. Mollard P., Marechal J. M., Jaubert de Beaujeu M.: Surgical treatment of high imperforate anus with definition of the puborectalis sling by an anterior perineal approach. J. Pediat. Surg. 13: 499-504, 1978.
6. Kiesewetter W. B.: Imperforate anus – The rationale and technic of sacroabdominoperineal operation. J. Pediat. Surg. 2: 106-110, 1967.
7. Pena A., De Vries P. A.: Posterior sagittal anorectoplasty: Important technical considerations and new applications. J. Pediat. Surg: 17: 796-811, 1982.
8. Rehbein F.: Operation der Anal- und Rektumatresie. Chirurg: 30: 417-423, 1959.
9. Rhoads J. E., Pipes R. L., Randall J. P.: A simultaneous abdominal and perineal approach in operations for imperforate anus with atresia of the rectum and recto-sigmoid. Ann. Surg. 127: 552-556, 1948.
10. Romualdi P.: Eine neue Operationstechnik für die Behandlung einiger Rektummißbildungen. Langenbecks Arch. Klin. Chir. 296: 371-373, 1960.
11. Sauvage L. R., Bill A. H.: Imperforate anus repair through a buttock reflecting incision. Surg. 57: 448-456, 1965.
12. Swenson O., Donellan W. L.: Preservation of the puborectalis sling in imperforate anus repair. Surg. Clin. N. Amer. 47: 173-179, 1967.
13. Schärli A. F.: Die angeborenen Mißbildungen des Rektums und Anus. Huber, Bern-Stuttgart-Wien, 1971.
14. Schärli A. F.: Anorectal incontinence: Diagnosis and treatment. J. Pediat. Surg. (im Druck).
15. Schmidt E.: Die chirurgische Behandlung der analen Inkontinenz mittels frei transplantierter autologer, körpereigener Darmmuskulatur. Chirurg: 49: 320-321, 1978.
16. Stephens F. D.: Imperforate rectum: A new surgical technique. Med. J. Austral. 1:202-206, 1953.
17. Willital G. H.: Abdomino-perineales Durchzugsverfahren mit endoskopischer Hilfe. In: Anorektale Fehlbildungen. Ed. S. Hofmann-von Kap-herr-Fischer, Stuttgart, New York 1984, 125-127.

# Foie, voies biliaires, rate

- Traitement de l'hypertension portale de cause extra-hépatique chez l'enfant – 30 ans d'expérience

- Conceptions modernes en chirurgie de la rate
  A. Etudes expérimentales
  B. Attitude clinique

# New and forthcoming titles

**J.-F. Bonneville, F. Cattin,** Besançon; **J.-L. Dietemann,** Strasbourg

## Computed Tomography of the Pituitary Gland

**With a Chapter on Magnetic Resonance Imaging of the Sellar and Juxtasellar Region By M. Mu Huo Teng, K. Sartor**

1986. 275 figures in 598 separate illustrations. IX, 238 pages. Hard cover DM 248,–. ISBN 3-540-15324-1

This is the first work devoted exclusively to the morphological investigation of the pituitary gland and neighboring regions by computed tomography. It provides a valuable guide to the techniques necessary for achieving an optimal image so as to detect even the smallest lesions. The results are basically presented in the form of an iconography with substantial commentary to allow easy differential diagnosis.

## Computed Tomography of the Gastrointestinal Tract

**Including the Peritoneal Cavity and Mesentery**

**Editor: M. A. Meyers,** State University of New York at Stony Brook

1986. 250 figures in 466 separate illustrations. XIV, 279 pages. Hard cover DM 248,–. ISBN 3-540-96232-8

## Hemofiltration

**Editors: W. Henderson,** San Diego; **E. Quellhorst,** Hann. Münden; **C. A. Baldamus,** Cologne; **M. L. Lysaght,** Round Lake, IL

1986. 121 figures, 34 tables. XI, 323 pages. Hard cover DM 148,–. ISBN 3-540-13294-5

In 18 chapters, 22 contributing authors summarize the techniques for hemofiltration, its medical management, and definitive outcome parameters. Derivative therapies, including CAVH and hemodiafiltration, are treated in depth.

## New Results in Depression Research

**Editors: H. Hippius,** University of Munich; **G. L. Klerman,** Cornell University; **N. Matussek,** University of Munich

1986. 90 figures. Approx. 320 pages. Soft cover DM 78,–. ISBN 3-540-15782-4

## Treatment of Schizophrenia:

**Family Assessment and Intervention**

**Editors: M. J. Goldstein,** Los Angeles; **J. Hand,** Hamburg; **K. Hahlweg,** Munich

1986. 28 figures, 18 tables. XII, 222 pages. Soft cover DM 72,–. ISBN 3-540-16628-9

## Current Concepts of Bone Fragility

**Editor: H. K. Uhthoff,** University of Ottawa

1986. 166 figures. XVI, 405 pages. Hard cover DM 184,–. ISBN 3-540-15788-3

**Contents:** Skeleton as an Organ of Physical Support. – Diagnostic and Monitoring Tools. – Loads versus Bone Strength. – Disorganized Bone Structure. – Reversible Osteopenias. – Osteoporosis.

**D. Tönnis,** Dortmund

## Congenital Dysplasia and Dislocation of the Hip in Children and Adults

With the collaboration of H. Legal, R. Graf
Translated from the German by T. C. Telger
1986. 346 figures in 814 separate illustrations, 49 tables. Approx. 520 pages. Hard cover DM 298,–. ISBN 3-540-16286-0

## Calcium Electrogenesis and Neuronal Functioning

**Editors: U. Heinemann,** Planegg; **M. Klee,** Frankfurt; **E. Neher,** Göttingen; **W. Singer,** Frankfurt

1986. 129 figures, 11 tables. Approx. 430 pages. (Experimental Brain Research Series 14). Hard cover DM 128,–. ISBN 3-540-15840-5

## Spinal Cord Tumors Experimental Neurosurgery Neurosurgical Intensive Care

**Editors: H. Wenker,** Berlin; **M. Klinger,** Erlangen; **M. Brock,** Berlin; **F. Reuter,** Berlin

1986. 199 figures, 65 tables. XII, 386 pages. (Advances in Neurosurgery, Volume 14). Soft cover DM 120,–. Subscription price for subscribers to the complete series Soft cover DM 96,–. ISBN 3-540-16360-3
Distribution rights for Japan: Nankodo Comp., Tokyo

## Advances in Anatomy Embryology and Cell Biology

Volume 100

**J. Altman,** Purdue University, West Lafayette; **S. A. Bayer,** Purdue University, Indianapolis

### The Development of the Rat Hypothalamus

1986. 125 figures. Approx. 224 pages. Hard cover DM 135,–. ISBN 3-540-16654-8

Volume 99

**W. F. Neiss,** University of Würzburg

### Ultracytochemistry of Intracellular Membrane Glycoconjugates

1986. 113 figures. Approx. 100 pages. Soft cover DM 65,–. ISBN 3-540-16726-9

Volume 97

**D. K. Morest,** University of Connecticut, Farmington; **J. A. Winer,** University of California, Berkeley

### The Comparative Anatomy of Neurons: Homologous Neurons in the Medial Geniculate Body of the Opossum and the Cat

1986. 43 figures. XI, 96 pages. Soft cover DM 60,–. ISBN 3-540-15726-3

**C. M. Hall,** London; **S. Lingam,** Essex

## Diagnostic Paediatric Imaging

**A Case Study Teaching Manual**

1986. 211 figures. VIII, 206 pages. Hard cover DM 90,–. ISBN 3-540-16202-X

## The Contribution of Acute Toxicity Testing to the Evaluation of Pharmaceuticals

**Editors: D. Schuppan,** Frankfurt; **A. D. Dayan, F. A. Charlesworth,** London

1986. 6 figures, 21 tables. XII, 104 pages. Hard cover DM 48,–. ISBN 3-540-15331-4

Prices are subject to change without notice

3506/5/1

**Springer-Verlag**
Berlin Heidelberg New York
London Paris Tokyo

Heidelberger Platz 3, D-1000 Berlin 33 · 175 Fifth Ave., New York, NY 10010, USA · 28, Lurke Street, Bedford MK40 3HU, England · 26, rue des Carmes, F-75005 Paris 37-3, Hongo-3 chome, Bunkyo-ku, Tokyo 113, Japan



# Traitement de l'hypertension portale de cause extra-hépatique chez l'enfant. 30 ans d'expérience.

MICHEL CARCASSONNE*

Nous avons commencé à nous préoccuper d'hypertension portale chez l'enfant en 1955 à l'époque où nous réalisions les premières anastomoses mésentérico-caves type Marion chez le grand enfant. Ce sont donc les grandes lignes d'une expérience de plus de 30 ans que nous voulons évoquer ici. Il ne sera question que d'hypertension portale extra-hépatique qui nous paraît être le cadre pathologique qui a le plus évolué pendant ces 30 ans.

Une première période s'étale, du moins en France, des travaux de Marion et de la thèse d'Auvert jusqu'en 1965. L'hypertension portale extra-hépatique est individualisée chez l'enfant chez lequel elle rassemble le plus de malades contrairement à l'adulte. D'emblée, chez lui, l'indication opératoire apparaît comme plus rationnelle car elle concerne un foie sain. Sur le plan technique l'anastomose spléno-rénale d'abord, l'anastomose mésentérico-cave ensuite, permettent d'assurer une dérivation porto-systémique efficace malgré l'absence d'un tronc porte utilisable. Les discussions sont vives sur l'étiologie exacte de ces cavernomes portaux: congénitale comme on l'a cru tout au début, acquise par infection néo-natale, comme cela va apparaître progressivement. Les moyens diagnostiques sont basés sur la spléno-portographie laquelle de surcroît permet de choisir entre anastomose spléno-rénale et mésentérico-cave selon le calibre du tronc de la veine splénique. L'une comme l'autre de ces techniques comporte des inconvénients: pour la première la nécessité d'une splénectomie difficile et hémorragique rend l'opération longue et choquante; pour la deuxième l'interruption de la veine cave inférieure ou d'une veine iliaque laisse inquiet sur le devenir de la circulation veineuse des membres inférieurs sans pour autant que l'anastomose par retournement soit toujours facile en raison de la présence du duodénum.

De cette période initiale qui s'est étendue chez nous de 1955 à 1965 nous avons retrouvé seulement 7 cas de 14 à 17 ans, 5 anastomoses mésentérico-caves, 2 spléno-rénales, sans mortalité opératoire. Une des anastomoses spléno-rénales s'est thrombosée immédiatement, une mésentérico-cave un an après sa réalisation.

* Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie C.H.U. Timone-enfants – 1, boulevard Jean Moulin – 13005 Marseille (France).

Aucun malade ne devait mourir de la reprise d'ailleurs momentanée de ces hémorragies. Il est juste de dire que deux furent perdus de vue.

La deuxième période a vu se préciser les indications opératoires. En effet, nous avions affaire à deux sortes de malades: soit des malades très jeunes, en provenance des pays du Maghreb, qui se présentaient à notre unité de soins intensifs avec des hématémèses massives nécessitant une réanimation et une hémostase d'urgence. Il nous a paru utile de tenter, dès la réanimation et l'hémostase effectuées et l'enfant rééquilibré, une chirurgie palliative. Dans une première période de 1965 à 1969 cette chirurgie palliative s'est limitée à deux types d'opérations, la splénectomie et la gastrectomie polaire supérieure. Sur des malades âgés de 5 à 14 ans, nous avons pratiqué 5 splénectomies dont 2 accompagnées d'anastomoses spléno-rénales complémentaires. Ces 2 anastomoses se sont thrombosées; la splénectomie seule a aggravé les hémorragies puisque deux malades sont morts dans le mois qui a suivi l'intervention. Les 3 autres devaient être repris secondairement par une opération de Milnes-Walker. Devant l'insuccès – prévisible – de la splénectomie nous pensâmes à la gastrectomie polaire supérieure sur 4 malades de 7 à 10 ans. Nous n'eûmes à déplorer aucune mort immédiate et secondaire (tous les malades sont vivants aujourd'hui), mais une récidive, un ulcère peptique avec sténose. La deuxième catégorie de malades plus âgés consultaient pour des hémorragies digestives récidivantes provoquées par des varices oesophagiennes, elles-mêmes consécutives à des sténoses de la voie portale. Ces enfants, en bon état, ne nécessitaient pas d'indication d'urgence. J'en parlerai plus loin.

La troisième période commencée en 1969 nous amenait tout d'abord à voir des hémorragies digestives consécutives à des atrésies des voies biliaires extra-hépatiques traitées avec les moyens de l'époque. Nous ne pensions pas devoir y pallier estimant qu'il s'agissait là d'une forme de mort relativement souhaitable pour ces enfants. Cette période en fait, est surtout la période des indications de l'opération de Milnes-Walker appliquée aux enfants admis en urgence pour des hémorragies itératives provoquées par des varices oesophagiennes. Exécutée par voie thoracique pure réalisant outre une libération complète du bas oesophage une transsection du conduit digestif, cette opération simple, sans mortalité ou morbidité, a été effectuée 11 fois; dans tous les cas elle a entraîné l'arrêt des hémorragies. Celles-ci ne devaient reprendre que 4 fois chez des malades 6, 5 et 2 ans après l'intervention. L'opération était réservée aux enfants de moins de 12 ans chez lesquels nous estimions que la réalisation d'une anastomose serait aléatoire. C'est l'évolution favorable et l'arrêt des hémorragies chez 7 de nos malades qui nous a déterminé dès lors à prendre en considération la tendance spontanée à la guérison des hémorragies par hypertension portale extra-hépatique chez l'enfant.

Jusqu'en 1976, et après les quelques dérivations faites de 1955 à 1965, tous les enfants à partir de 10 ans qui présentaient des hémorragies digestives récidivantes ayant nécessité au moins 2 fois une réanimation majeure, tous ceux chez qui étaient vérifiées des varices oesophagiennes à l'endoscopie et à la radiographie, tous ceux qui étaient éloignés d'un hôpital susceptible de les réanimer, furent opérés. Ainsi furent pratiquées 18 anastomoses spléno-rénales distales termino-latérales et 11

anastomoses mésentérico-caves. Nous n'eûmes à déplorer aucune mortalité. 2 anastomoses spléono-rénales et une mésentérico-cave se thrombosèrent rapidement, une spléno-rénale tardivement. En dehors d'une nécrose de la queue du pancréas, nous n'observâmes pas d'autres complications.

A partir de 1976 nos travaux allèrent dans trois directions:

– sur le plan du diagnostic l'apport de l'échographie ne nous fit pourtant pas oublier l'intérêt de la spléno-portographie dès que l'indication d'une dérivation était posée.

– sur le plan de la technique, l'utilisation du microscope allait nous permettre d'opérer des enfants à partir de l'âge de deux ans.

– sur le plan des indications, enfin, l'utilisation de l'anastomose proximale type Warren très bien adaptée avec la micro-chirurgie aux hypertensions portales extra-hépatiques survenant dans les atrésies des voies biliaires après opération de Kasai.

4 enfants de 2 à 4 ans furent ainsi opérés sur 7 indications. A l'heure qu'il est nous avons abandonné ce type d'indication qui rend plus difficile la transplantation hépatique, ultime recours devant l'échec d'une opération de Kasai. En dehors de ces cas la dérivation de Warren ne fut pratiquée que 4 fois chez des enfants de 6 à 11 ans sans mortalité. Or, de 1976 à 1986, 37 malades porteurs d'hypertension portale extra-hépatique nous furent présentés. En dehors des 8 enfants que je viens de citer, 11 n'eurent aucun traitement en l'absence de varice à l'endoscopie. 23 bénéficièrent d'une sclérose intra-variqueuse (14 nécessitèrent de 2 à 5 séances itératives). Tous sont maintenant guéris sans hémorragie avec un recul de 1 à 10 ans. 3 malades nécessitèrent une opération de Sugiura dont 2 après échec secondaire du Milnes-Walker. Ces interventions, pour longues et éprouvantes qu'elles soient, donnèrent un remarquable résultat.

De l'histoire de cette expérience personnelle, je veux dégager quelques commentaires lesquels bien évidemment n'engagent que moi.

* L'évolution des hémorragies par hypertension portale extra-hépatique chez l'enfant est favorable dans deux tiers des cas, à condition de pouvoir disposer de moyens efficaces, mais simples, de réanimation. Dans un tiers des cas toutefois, elle nécessitera des mesures thérapeutiques, adéquates, autrefois uniquement chirurgicales, aujourd'hui essentiellement endoscopiques.

* Les opérations palliatives de résection digestive ne sont plus de mise en raison de leurs inconvénients secondaires. Les opérations palliatives de déconnexion doivent être également abandonnées car elles cèdent le pas aux scléroses endoscopiques. La splénectomie est à proscrire absolument.

* Les dérivations centrales cèdent le pas à l'opération de Warren laquelle peut être exécutée avec toute chance de succès chez le tout petit grâce à l'apport du microscope opératoire et à condition de disposer d'une formation technique qui devrait être obligatoire chez tout chirurgien d'enfants. Si la veine splénique est inutilisable, le greffon veineux inter-mésentérico-cave est préférable au retournement.

* En cas d'échec de la dérivation spléno-rénale type Warren, devant des cas extensifs, l'intervention de Sugiura est une solution ultime mais efficace.

* La sclérose des varices oesophagiennes représente aujourd'hui le traitement de choix des manifestations de l'hypertension portale extra-hépatique chez l'enfant. L'indication opératoire ne se posant que devant l'échec des scléroses et la reprise des hémorragies due à l'importance des varices gastriques.

Au terme de ce survol, je voudrais insister sur le recul de l'indication opératoire en matière d'hypertension portale extrahépatique chez l'enfant. Tout dépend des migrations de population: pour un enfant né dans un pays développé il doit être possible de traiter l'hémorragie la plus grave et d'empêcher qu'elle ne se reproduise grâce à la sclérothérapie. Chez l'enfant issu d'un pays sous-développé, la sclérothérapie risque d'être impossible, inadaptée ou insuffisante. Comme l'enfant ne pourra bénéficier chez lui ni de surveillance, ni de soins efficaces, mieux vaut alors pratiquer la dérivation ou l'opération de Sugiura sans attendre la guérison spontanée des hémorragies qui peut être surviendrait trop tard.

# Conceptions modernes en chirurgie de la rate

## A. Etudes expérimentales

1. La cicatrisation du tissu splénique après chirurgie réparatrice – Etude expérimentale sur le rat
2. L'autotransplantation de la rate – Histologie et rôle anti-infectieux du tissu splénique transplanté – Etude expérimentale chez le rat

## B. Attitude clinique

– La chirurgie de la rate en 1986

# Pediatric Surgery International

ISSN 0179-0358 Title No. 383

**Editorial Board:**
**Editor in Chief:** A. F. Schärli, Lucerne

**Associate Editors:** L. Spitz, London; A. G. Coran, Ann Arbor; N. A. Myers, Melbourne

**Editors:** S. Hofmann-von Kap-herr, Mainz; M. Höllwarth, Graz; R. M. Filler, Toronto; A. Peña, New Hyde Park, NY; H. McC. Snyder, Philadelphia, PA

**Editorial Consultants:** R. P. Altman, J. Boix-Ochoa, S. K. Chatterjee, S. Cywes, P. A. DeVries, T. Dorairajan, J. Engert, C. Festen, M. W. L. Gauderer, S. Haberkorn, D. G. Johnson, B. J. Karapanagiotis, E. M. Kiely, T. Kitamura, A. J. Lamesch, O. H. Nielsen, D. Pellerin, J. Prevot, P. Puri, M. Rivosecchi, Y. X. She, M. S. Slim, E. D. Smith, D. F. M. Thomas, B. Thomasson, D. G. Young

**Pediatric Surgery International** is a journal devoted to the publication of new and important information from the entire spectrum of pediatric surgery. The major purpose of the journal will be to promote postgraduate training and further education in the surgery of infants and children. The contents will include articles in clinical and experimental surgery, as well as related fields. One section of each issue is devoted to a special topic, with invited contributions from recognized authorities. Other sections will include *Original Articles, Short case reports, Technical innovations, Letters to the Editor, Book reviews and Historical notes.*

**Subscription Information:**
1986, Vol. 1 (4 issues ): DM 168,- plus carriage charges
1987, Vol. 2 (6 issues): DM 254,- plus carriage charges

For subscription order and/ or a free sample copy please write to your bookseller or to: Springer-Verlag, Abtlg. ZS, Heidelberger Platz 3, 1000 Berlin 33, FRG

**Springer-Verlag** Berlin Heidelberg New York London Paris Tokyo

Springer

# A. ETUDES EXPERIMENTALES

## 1. La cicatrisation du tissu splénique après chirurgie réparatrice. Etude expérimentale sur le rat.*

F. RUSH**, J. DIEBOLD***, A.J. LAMESCH**

La splénectomie, considérée jadis comme traitement de choix des traumatismes de la rate, ne peut plus être considérée à l'heure actuelle comme un acte bénin depuis que l'on sait que l'ablation de la rate peut favoriser une septicémie foudroyante, à pneumocoques le plus souvent. Le petit enfant est particulièrement exposé à cette complication.

La revue de la littérature nous a montré que peu de travaux expérimentaux ont été faits sur les possibilités techniques de conservation de la rate et que la cicatrisation du tissu splénique n'a pas encore été étudiée d'une façon systématique et exhaustive. Le but de notre travail était d'étudier la cicatrisation du tissu splénique après différentes techniques de réparation chirurgicale.

Sur 336 rats Sprague-Dawley SPF, de sexe mâle, pesant de 300 à 400 g, les techniques suivantes de réparation de la rate ont été étudiées:

1. Cicatrisation spontanée après tamponnement par une éponge hémostatique.
2. Cicatrisation spontanée après ligature hémostatique d'une artère splénique.
3. Colles:
   a) Histoacryl* (butyl-2-cyanoacrylate),
   b) Tissucol** (protéines de plasma humaines coagulables).
4. Laçage:
   a) à l'aide d'une bande de collagène (fig. 1),
   b) à l'aide d'un filet de Vicryl *** (Polyglactine 910) (fig. 2),

* publié dans Chir. Pédiatr., 1983, 24, pp.373-382

** Laboratoire de Microchirurgie expérimentale du Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier, 4, rue Barblé, L-1210 Luxembourg

*** Laboratoire «Jacques Delarue» du Service Central d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques, Hôtel-Dieu, Paris

* B. Braun
** Immuno
*** Ethicon

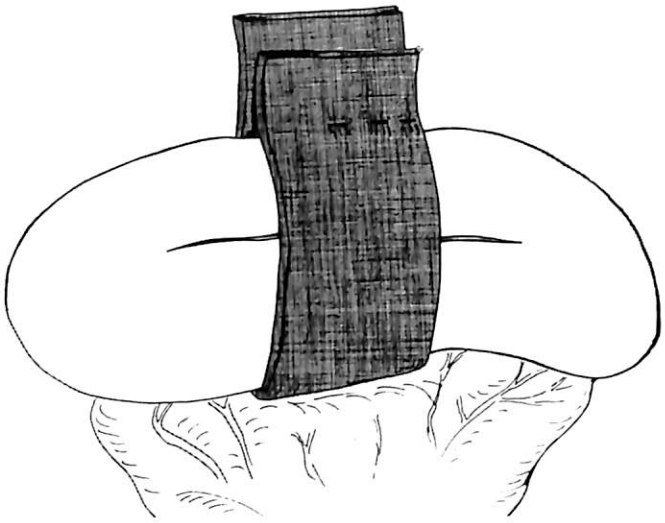


Fig. 1.
Laçage à l'aide d'une bande de collagène.

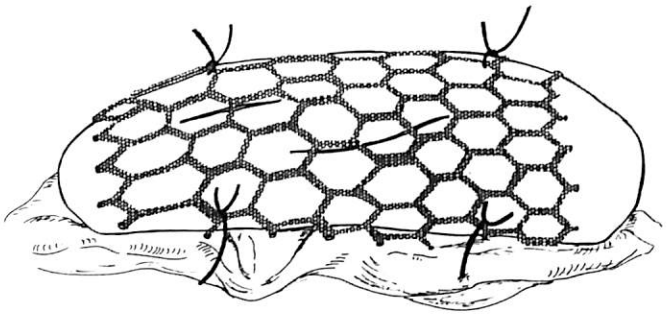


Fig. 2:
Laçage à l'aide d'un filet de Vicryl (Polyglactine 910).

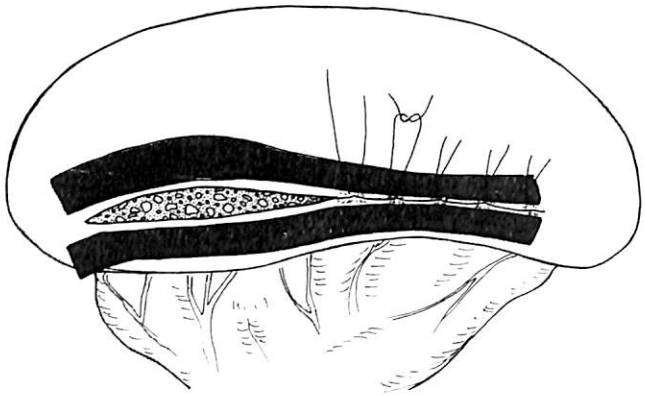


Fig. 3:
Suture appuyée sur bande de collagène.

c) au collagène avec implant intrasplénique pour étudier la tolérance tissulaire de cette matière.

5. Sutures appuyées sur bande de collagène (fig. 3): matériel de suture:
   a) au Vicryl*** (fil synthétique résorbable Polyglactine 910),
   b) à l'Ethilon **** (monofil nylon).
6. Suture en rustine à l'aide:
   a) d'un filet de Vicryl ***,
   b) d'un patch de Dacron.
7. Suture transfixiante en cas de ruptures multiples (fig. 4).

Les animaux sont sacrifiés après 24 heures, 3, 5, 7, 12, et 28 jours. Etude des résultats par examen macroscopique de la pièce opératoire et par examen microscopique à lumière (Prof. J. Diebold) aux différents intervalles de prélèvement.

L'expérimentation que nous avons menée permet de faire quelques constatations importantes:

1. Le laçage de la rate a pour conséquence d'entraîner une importante striction de l'organe avec ischémie de territoires plus ou moins étendus. De telles modifications peuvent s'expliquer d'abord par un facteur mécanique. La rate, en effet, est un organe vasculaire dépendant de deux systèmes circulatoires, système artériel systémique et système veineux porte, qui subit des phases d'expansion par afflux sanguin. Ces changements de volume sont gênés par le laçage qui est à l'origine de la striction ainsi que de troubles de la microcirculation avec possibilité d'apparition d'infarctus. Le développement d'une sclérose cicatricielle rétractile fixant la striction, s'opposant à toute expansion, vient aggraver les désordres.

2. L'engaînement de la rate entière à l'aide d'un filet a pour conséquence une diminution de volume de la rate par un phénomène sans doute identique au précédent, avec troubles de la microcirculation intrasplénique.

3. La technique de la suture transfixiante amène une sclérose cicatricielle de la pulpe rouge. Cette observation peut être expliquée également par une compression au moment de l'expansion splénique; il est probable que le degré de tension du fil joue également un rôle. Cette sclérose va perturber le fonctionnement normal de la rate ultérieurement.

4. Du point de vue histologique, on observe avec toutes les techniques l'organisation autour des matériaux étrangers d'une néo-capsule fibreuse plus ou moins rétractile adhérant à la plaie et à la capsule.

5. La rétraction de cette néo-capsule a pour conséquence en cas d'utilisation d'un filet de Vicryl, l'apparition d'une sclérose rétractile périsplénique, associée à des cicatrices d'infarctus, séquelles des foyers de nécrose ischémiques dues aux perturbations de la microcirculation.

**** Ethicon

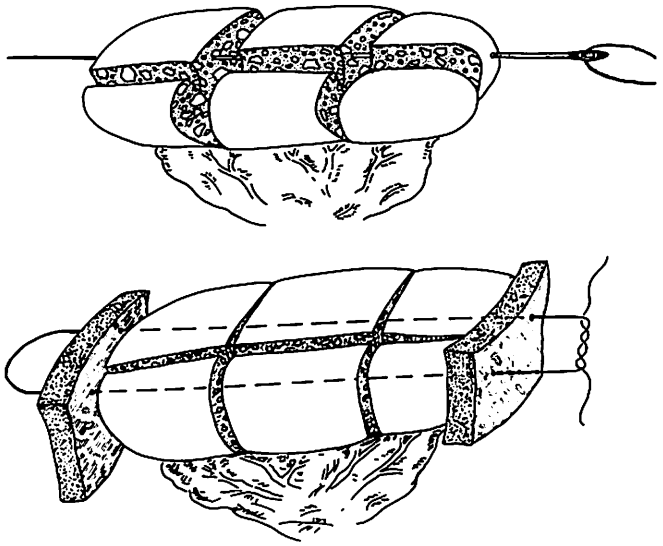


Fig. 4:
Suture transfixiante en cas de ruptures multiples.

6. Le point de départ de l'organisation conjonctive cicatricielle est multiple. Il faut citer:

a) Le granulome de réparation de la plaie splénique avec bourgeon charnu se développant à partir du parenchyme splénique.
b) Le péritoine, d'où l'intérêt de la péritonéalisation, en tenant compte évidemment du risque de formation d'adhérences.
c) Les fils intraspléniques, qui forment une espèce d'amarrage, le long desquels se fait une organisation conjonctive traversant le parenchyme splénique, aboutissant à la formation de véritables piliers qui semblent être utiles pour la solidité.

7. Une question se pose au sujet des colles: de savoir s'il existe une fragilité de la néo-capsule à distance des colles qui forment une espèce de clou intrasplénique couvert par une lame de tissu collagène. Du point de vue histologique, on a l'impression qu'entre le clou d'Histoacryl et la néo-capsule fibreuse, il pourrait exister un point de fragilité. Il est difficile de trouver une réponse à cette question, car il paraît pratiquement impossible de mettre en évidence le degré de fragilité. Le suivi de l'évolution en clinique humaine pourrait nous éclairer sur la possibilité de ruptures récidivantes ultérieures au niveau de ce point faible.

## CONCLUSION:

Lorsque l'hémostase est assurée, l'organisation du caillot sanguin et de la plaie se fait selon les lois générales de la cicatrisation de tous les tissus. Les différents

matériaux utilisés pour cette hémostase par application sur la capsule sont englobés par le tissu conjonctif cicatriciel rendant l'hémostase définitive et permettant la guérison. Cette organisation se fait à partir du granulome de réparation intrasplénique et/ou provenant des tissus péritonéaux ou des organes de voisinage. La péritonisation semble donc particulièrement utile. Le danger de cette organisation autour des matériaux utilisés est surtout constitué par le risque d'adhérences et de troubles mécaniques du transit ultérieurs. Même avec les plaies les plus importantes nécessitant un laçage complet ou une suture transfixiante, il persiste malgré les larges territoires hémorragiques et nécrosés une quantité suffisante de parenchyme fonctionnel fait autant de pulpe rouge, siège de macrophages épurant le sang, que de pulpe blanche, responsable du déclenchement de l'immunité humorale et du maintien de la sécrétion en immunoglobulines.

Ces constatations font entrevoir l'intérêt de belles techniques pour la conservation de la rate après un traumatisme responsable de plaie ou de rupture.

# 2. L'autotransplantation de la rate. Histologie et rôle anti-infectieux du tissu splénique transplanté. Etude expérimentale chez le rat.*

F. RUSH**, J. DIEBOLD***, R. HEMMER****, A.J. LAMESCH**

Devant le risque infectieux l'attitude thérapeutique en cas de rupture de rate doit être conservatrice. Ce n'est qu'en cas de dilacération complète irréparable que l'ablation de la rate peut devenir inévitable; dans ce cas, il est toutefois possible de conserver du tissu splénique par autotransplantation. La survenue possible d'un hypersplénisme après splénectomie pour traumatisme, phénomène bien connu dû à une splénose péritonéale par greffe de débris spléniques, permet de penser qu'une rate est transplantable. En clinique humaine, nous ne disposons pas encore de séries importantes avec un recul suffisant pour juger de l'efficacité de cette autotransplantation de tissu splénique.

Le but de ce travail expérimental est double: étudier l'efficacité du rôle anti-infectieux chez des rats splénectomisés chez lesquels la rate a été transplantée, soit dans une poche épiloïque, soit dans l'espace rétropéritonéal, et faire une étude histologique de la survie de ce tissu splénique autotransplanté.

**Animaux:** 159 rats Sprague-Dawley SPF de sexe mâle, pesant environ 150 g au moment de l'intervention.

Répartition des rats:

| | |
|---|---|
| I^re^ série: | 26 rats: splénectomie simple |
| II^e^ série: | 27 rats: laparotomie blanche |
| III^e^ série: | 53 rats: splénectomie avec réimplantation de la rate dans l'espace rétropéritonéal. |
| IV^e^ série: | 53 rats: autotransplantation dans une poche épiploïque. |

* publié dans Chir. Pédiatr., 1984, 25, pp. 6-11

** Laboratoire de Microchirurgie expérimentale du Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitaler, 4 rue Barblé, L-1210 Luxembourg

*** Laboratoire «Jacques Delarue» du Service Central d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques, Hôtel-Dieu, Paris

**** Département des Maladies Infectieuses et de Microbiologie, Centre Hospitalier de Luxembourg

**L'étude histologique** s'est faite sur des rates prélevées aux 5$^{e}$, 8$^{e}$ et 14$^{e}$ jours, aux 3$^{e}$, 4$^{e}$, 5$^{e}$, 6$^{e}$ et 12$^{e}$ semaines et au 7$^{e}$ mois (Prof. J. Diebold).

**L'étude de l'action immunologique** a été menée de façon suivante:

Les rats ont été répartis en 3 groupes:

Groupe I: 24 rats: laparotomie blanche
Groupe II: 26 rats: splénectomie
Groupe III: 25 rats: autotransplantation splénique dans l'espace rétropéritonéal droit

3 mois après l'intervention les rats ont subi une injection intra-veineuse de 1 ml de pneumocoques dans la veine fémorale gauche, embol pneumococcique à des concentrations de $10^{7}$, $10^{8}$ et $10^{9}$ germes/mm$^{3}$.

Reprise de 26 rats déjà injectés de pneumocoques et injection de 1 ml de suspension de staphylocoque doré (concentration $10^{8}$ germes mm$^{3}$). Ces 26 rats sont répartis en 3 groupes, 8 dans le groupe transplantation en rétropéritoine, 9 dans le groupe laparotomie blanche et 9 dans le groupe splénectomie totale.

Ces rats ont été examinés toutes les 12 heures après l'injection intraveineuse et les survivants ont été sacrifiés au 40$^{e}$ jour après l'injection.

## CONCLUSION:

Cette étude expérimentale nous permet de conclure que la persistance de tissu splénique après autotransplantation de l'organe paraît assurer une protection correcte contre les infections en raison de la persistance d'une pulpe blanche susceptible de répondre normalement aux stimulations antigéniques et d'une pulpe rouge contenant des macrophages capables de maintenir le pouvoir d'épuration sanguine des fragments spléniques. Il faut donc insister sur le rôle majeur des transplantations spléniques, surtout lorsqu'elles portent sur de petits fragments spléniques ne subissant pas de nécrose ischémique totale.

# B. ATTITUDE CLINIQUE

## La chirurgie de la rate en 1986

ALFRED J. LAMESCH*

**Résumé:**

Après un aperçu historique la conception moderne d'une chirurgie conservatrice de la rate est exposée. Cette attitude thérapeutique est due au rôle immunologique important de cet organe. La technique opératoire est décrite et illustrée. Les moyens d'investigation fonctionnelle post-opératoire sont indiqués.

* * * *

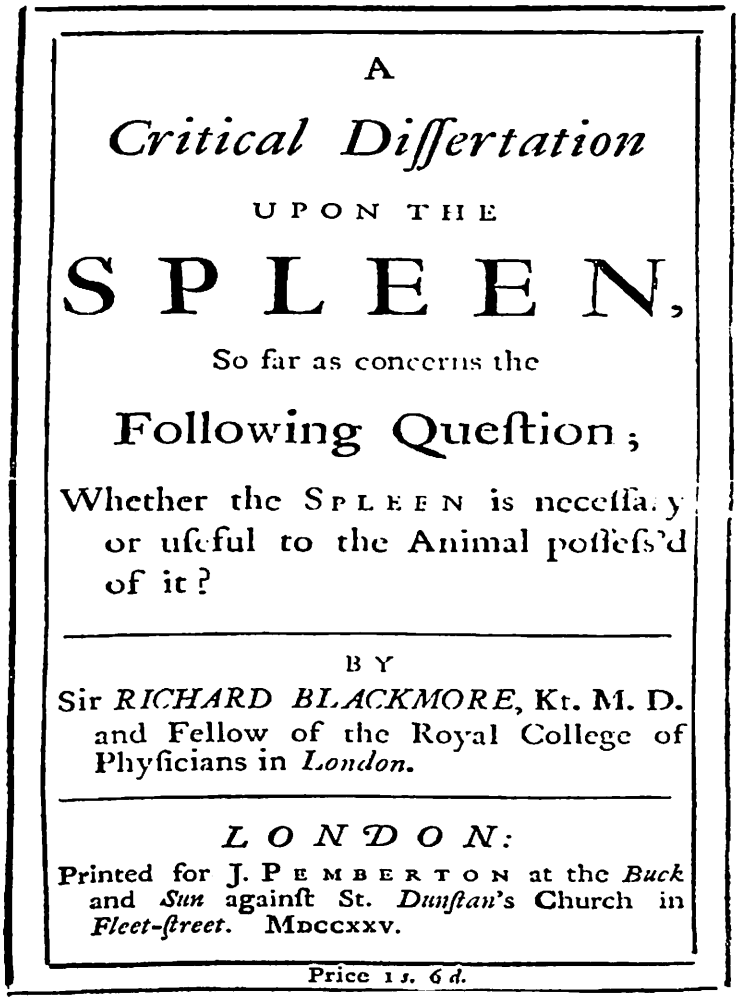
La rate, intra-abdominale par sa situation, thoraco-lombaire par ses rapports, est un organe exposé non seulement aux traumatismes – surtout chez l'enfant –, mais aussi par son rôle hémopoïétique et hémodestructif à certains processus pathologiques. Ses fonctions immunologiques importantes ont été à l'origine d'une remise en question des indications de la splénectomie.

**tableau I:**

| FONCTIONS IMMUNOLOGIQUES DE LA RATE |
|---|
| 1. fonction filtre d'antigènes et de micro-organismes |
| 2. production d'opsonines (Tuftsine; Properdine) |
| 3. stimulation de la production d'anticorps IgM |
| 4. régulation lymphocytes B et T |

Après plusieurs splénectomies partielles tentées dès le XVI[e] siècle à la suite de blessures abdominales ouvertes avec protrusion de la rate, E. T. Kocher (16), en 1911, recommandait la splénectomie totale comme traitement de choix des ruptures de la rate; selon l'avis de l'illustre chirurgien suisse, l'ablation de la rate,

* Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier, 4, rue Barblé, L-1210 Luxembourg



A

*Critical Diſſertation*

UPON THE

SPLEEN,

So far as concerns the

Following Queſtion;

Whether the SPLEEN is neceſſary or uſeful to the Animal poſſeſs'd of it?

BY

Sir *RICHARD BLACKMORE*, Kt. M. D. and Fellow of the Royal College of Phyſicians in *London*.

*LONDON:*

Printed for J. PEMBERTON at the *Buck* and *Sun* againſt St. *Dunſtan's* Church in *Fleet-ſtreet*. MDCCXXV.

Price 1 *s.* 6 *d.*

Fig. 1: Le problème de l'importance de la rate a été posé déjà en 1725.

sans présenter aucune espèce d'inconvénient, était le seul geste salvateur pour assurer l'hémostase en cas de rupture traumatique. Cette attitude était partagée par la plupart des chirurgiens de l'époque et déterminait la conduite à tenir devant les traumatismes de la rate et devant les hypersplénismes durant toute la première moitié du XX$^{e}$ siècle. Au cours des vingt dernières années, la conception de la chirurgie de la rate a changé du tout au tout. En effet, les travaux de King et Shumacker (15), Forward et Ashmore (12), Horan et Colebatch (14), Eraklis et al. (9), Eraklis et Filler (10), Donaldson et al. (7), Winter (29), Lynn (20), Balfanz (1), Walker (27), Ein et al. (8), Dickerman (6), Krivit et al. (17), Bonnet-Gadjos et al. (2) et autres, ont montré que la splénectomie ne pouvait plus être considérée comme un geste anodin, puisqu'elle était susceptible de favoriser des infections foudroyantes, voire mortelles, le plus souvent dues à des pneumocoques ou à des méningocoques (26) (OPSI = Overwhelming Postsplenectomy Infection). Ces infections frappent surtout le jeune enfant, mais aussi l'adulte (5, 19, 22, 28).

Les chirurgiens ont appris que dans bon nombre de cas, il est possible, par des techniques appropriées, de sauvegarder la rate en entier ou au moins en partie (21, 23), voire que certains traumatismes spléniques sont susceptibles de guérir spontanément et n'exigent pas de geste chirurgical.

La faculté du tissu splénique friable de tenir des sutures et de permettre ainsi une réparation de lésions traumatiques a été l'innovation technique la plus surprenante en chirurgie de la rate; il s'ajoute à l'arsenal thérapeutique les coagulations aux rayons infrarouges et au laser et les colles biologiques. Le TISSUCOL*, protéines de plasma humaines coagulables, nous a donné entière satisfaction tant en chirurgie expérimentale qu'en clinique; d'autres auteurs (3, 25) ont confirmé l'efficacité et la bonne tolérance de cette colle biologique.

Dès lors, l'élément essentiel de la conduite thérapeutique est le choix entre traitement conservateur ou chirurgical.

## LA DECISION THERAPEUTIQUE:

### I. Les indications dans les lésions traumatiques:

L'apport de l'examen clinique est d'une utilité relative. Le degré de gravité du mécanisme de l'accident ne permet pas de préjuger de la gravité des lésions intra-abdominales. Le diagnostic et l'évaluation des dégâts sont précisés par scanographie abdominale ou par ultrasonographie qui ont rendu superflues la ponction-dialyse, la scintigraphie et la laparotomie exploratrice. En dehors d'une indication chirurgicale vitale, c'est l'évolution clinique qui détermine la conduite à tenir ainsi que le bilan tomodensitométrique ou sonographie. Chez l'enfant, l'indication opératoire est donnée si une transfusion de plus de 50% de la masse sanguine devient nécessaire (18).

Contre-indication: péritonite.

### II. Traitement conservateur:

Repos au lit pendant 5 à 7 jours sous surveillance étroite et monitoring des paramètres vitaux; mise en place d'une sonde gastrique jusqu'à disparition de l'iléus paralytique, remplacement du sang perdu par l'hémorragie. Le blessé est libéré entre le 7$^{e}$ et 10$^{e}$ jour après contrôle scanographique ou sonographique. Toute activité sportive est interdite pendant 4 à 6 semaines.

### III. Conduite à tenir en cas de laparotomie:

#### A. En traumatologie:

Devant un blessé instable du point de vue hémodynamique, la laparotomie est obligatoire. Plusieurs possibilités peuvent se présenter:

* S.A. IMMUNO, 153, rue Emile Féron, 1060 Bruxelles

1. En cas de **rupture**, conservation de la rate par splénorraphie – chirurgie d'hémostase.
2. En cas de **fracture polaire: splénectomie partielle.**
3. Ce n'est qu'en cas de dilacération complète que la splénectomie garde son indication; elle est suivie d'une
4. **autotransplantation:** Le tissu splénique est implanté dans une poche épiploïque.

**B. Dans les maladies hémolytiques** l'attitude thérapeutique est tout aussi conservatrice visant à sauvegarder une rate de volume plus ou moins normal par splénectomie partielle.

## TECHNIQUES OPERATOIRES:

1. **L'abord** doit être large: Incision en volet genre Rio-Branco ou incision transversale au niveau de la 11$^{e}$ côte. La mise en place d'une sonde gastrique éloigne la grande courbure de l'estomac en dégonflant l'organe. Le ligament pancréatico-splénique, support du pédicule vasculaire, est l'axe de toute intervention splénique; il doit être exposé et contrôlé le plus rapidement possible.

2. **Contrôle de l'hémorragie artérielle:** En cas d'urgence, on pince le pédicule vasculaire avec la main gauche. Dans une splénectomie partielle réglée pour maladie hémolytique, l'artère splénique est mise en évidence au bord supérieur du corps du pancréas après effondrement du ligament gastrocolique; elle est chargée par un lac.

3. **Inspection de la rate et bilan des lésions spléniques:**

   Trois questions se posent:

   a) Est-ce que la lésion peut être contrôlée par hémostase topique?
   b) Est-ce qu'une réparation par raphie est nécessaire?
   c) Faut-il faire une résection, partielle ou totale?

4. **Mobilisation de la rate:**

   Accouchement de la rate par la main gauche du chirurgien et incision du péritoine splénique. Section des ligaments spléno-épiploïques et spléno-péritonéaux. La mobilisation de la rate doit être faite avec beaucoup de soin, puisqu'elle est essentielle pour la réussite de l'intervention.

5. **Splénorraphie:**

   La réparation d'une lésion splénique non transfixiante qui ne met pas en danger la viabilité du segment lésé – comme la rupture transverse classique – est relativement aisée à l'aide de points séparés appuyés au catgut chromé 2-0 serti sur une aiguille atraumatique. Le secret d'une splénorraphie efficace est la

façon de placer et de manier le matériel de suture; la technique doit être aussi atraumatique que possible (13).

Si la rupture s'étend jusque dans la région hilaire, le chirurgien peut être amené à ligaturer un vaisseau hilaire ou bien à faire une résection partielle pour des raisons de sécurité.

L'engaînement de la rate à l'aide d'un filet a pour conséquence une diminution de volume de l'organe avec ischémie de territoires plus ou moins étendus. De telles modifications peuvent s'expliquer d'abord par un facteur mécanique; la rate, en effet, est un organe vasculaire dépendant de deux systèmes circulatoires, système artériel systémique et système veineux porte, qui subit des phases d'expansion par afflux sanguin. Ces changements de volume sont gênés par l'engaînement qui est à l'origine de troubles de la microcirculation avec possibilité d'apparition d'infarctus (23).

6. **Splénectomie partielle:**

Après contrôle de l'artère splénique, ligature des structures du hile élément par élément, artère première. La splénectomie partielle est indiquée dans tous les cas de fragmentation de la rate ou en cas de dévitalisation évidente d'un segment splénique. Elle est indiquée aussi dans les hypersplénismes (Fig. 2, 3, 4, 5)*. Chez l'homme, la quantité exacte de tissu splénique nécessaire pour assurer une activité immunologique efficace n'est pas connue. On admet que la préservation de 25% à 50% du tissu splénique est suffisante pour assurer une protection immunologique. En tous cas on s'efforcera de toute évidence de conserver un maximum de parenchyme splénique.

La rate étant formée d'unités vasculaires, on procède à la segmentectomie splénique selon les lignes de clivage anatomiques, après clampage et ligature préalable des différents éléments du pédicule hilaire. Nous sommes opposés à l'utilisation de la thermocoagulation, puisqu'à notre avis cette technique comporte un risque d'hémorragie post-opératoire par élimination d'une nécrose thermique. Après incision de la capsule, la dissection est suivie dans le parenchyme splénique, contrôlant l'hémorragie soit par ligature, soit par la mise en place de clips neurochirurgicaux. Les artères apparaissent comme des vaisseaux à parois assez épaisses, tandis que les veines ont l'aspect de fentes minces, en forme de V ou de Y. Elles sont ligaturées à l'aide de soie ou de fil synthétique résorbable 5-0 (PDS, VICRYL). L'hémostase est complétée par application de colle biologique (TISSUCOL) pour contrôler une hémorragie diffuse. Récemment Breil et al. ont préconisé l'utilisation du TA$^{R}$-stapler (4).

## MOYENS D'INVESTIGATION POST-OPERATOIRE:

IgM
Properdine (voie alterne d'activation du complément)
Rapport T4 / T8
Scintigraphie
Artériographie (Fig. 6 a+b)

* voir page 283

L'efficacité immunoprotectrice du tissu splénique autotransplanté n'est pas encore démontrée à l'heure actuelle, elle est toutefois très probable ce qui justifie l'auto-transplantation après splénectomie (11). Rush et coll. ont pu démontrer l'action immunologique du tissu splénique transplanté chez le rat (24).

## TRAITEMENT ANTI-INFECTIEUX APRES SPLENECTOMIE:

Vaccination antipneumococcique; pénicilline en attendant la production d'anticorps. Couverture antibiotique en cas d'infection.

## CONCLUSION:

Il est parfaitement possible à l'heure actuelle de conserver en totalité ou en partie des rates lésées et de garder un segment normal de rate dans les hypersplénismes, comme les maladies hémolytiques. Il s'agit toujours d'interventions délicates qui exigent une technique précise, atraumatique, anatomique.

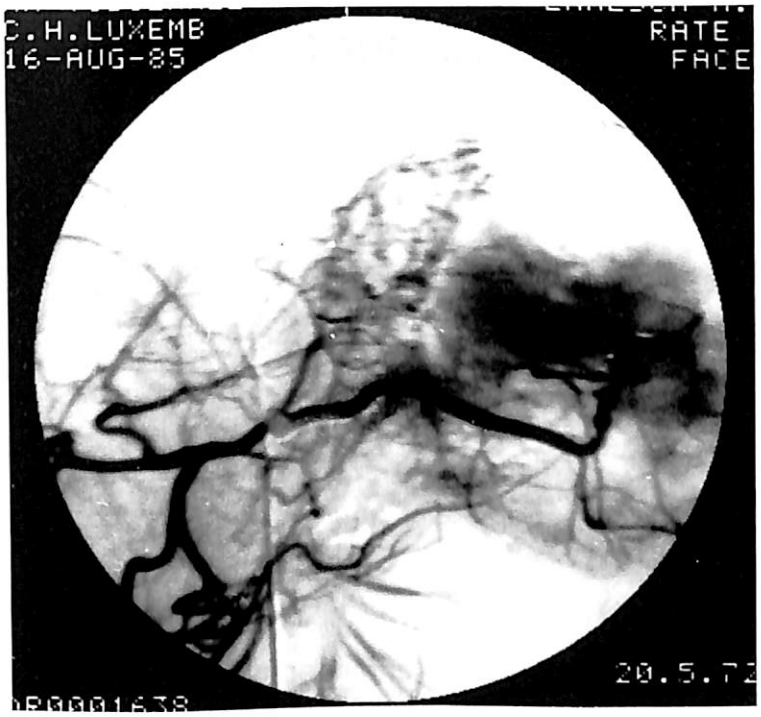
### Bibliographie


1. Balfanz J.R., Nesbit M.E., Harvis C., Krivit W. Overwhelming sepsis following splenectomy for trauma. *J. Pediatr.* 88: 458-460, 1976
2. Bonnet-Gajdos M., Berger J.-P., Gerota I., Vergoz D., Ferrer M., Gruner M., Lasfargues G. L'Asplénie – étude de 21 sujets splénectomisés dans l'enfance pour traumatisme. *Nouvelle Presse Méd.* 10: 313-316, 1981
3. Brands W., Beck M., Raute-Kreinsen U. Gewebeklebung der rupturierten Milz mit hochkonzentriertem Human-Fibrinogen. *Z. Kinderchir.* 32: 1-8, 1981
4. Breil Ph., Bahnini M.A., Fekete F. Partial splenectomy using the TA$^{R}$-Stapler. *Surg. Gynecol. Obstet.* 163: 575-576, 1986
5. Champault G. Que faire devant une plaie opératoire de la rate? Chirurgie 81 – Résumés et Tables Rondes des Forums et Communications du 83$^{e}$ Congrès Français de Chirurgie, Paris du 21 au 24 septembre 1981. *Association Française de Chirurgie,* Masson, Paris, 135-136, 1981
6. Dickerman J.D. Splenectomy and sepsis: a warning. *Pediatrics* 63: 938-941, 1979
7. Donaldson S.S., Moore M.R., Rosenberg S.A., Vosti K.L. Characterization and postsplenectomy bacteremia among patients with and without lymphoma. *New Engl. J. Med.* 287: 69-71, 1972
8. Ein S.H., Shandling B., Simpson J.S., Stephens C.A. Nonoperative management of traumatized spleen in children: how and why. *J. Pediatr. Surg.* 13: 117-119, 1978
9. Eraklis A.J., Kevy S.V., Diamond L.K., Gross R.E. Hazard of overwhelming infection after splenectomy in childhood. *New Engl. J. Med.* 276: 1225-1227, 1967
10. Eraklis A.J., Filler R.M. Splenectomy in childhood: a review of 1.413 cases. *J. Pediatr. Surg.* 7: 382-388, 1972
11. Farthmann E.H., Harder F., Dürig M., Schwemmle K., Seufert R. M., Encke A., Siewert J.R. Panel Discussion: Betrachten Sie die Replantation von Milzgewebe nach Splenektomie wegen traumatischer Milzruptur bereits als Routine? *Langenbecks Arch. Chir.* 365: 147-152, 1985
12. Forward A.D., Ashmore P.G. Infection following splenectomy in infants and children. *Can. J. Surg.* 3: 229-233, 1960
13. Gourevitch D., Hadley G.P. Splenic conservation after trauma in children. *Surg. Gynecol. Obstet.* 163: 536-538, 1986
14. Horan M., Colebatch J.H. Relation between splenectomy and subsequent infection. *Arch. Dis. Child.* 37: 398-401, 1962
15. King H., Shumacker H.B. Splenic studies: I. Susceptibility to infection after splenectomy performed in infancy. *Ann. Surg.* 136: 239-242, 1952
16. Kocher E.T. *Textbook of Operative Surgery,* 3rd Engl. Ed. by H. J. Stiles and C.B. Paul, London, A. & C. Black, 1911

17. Krivit W., Giebink G.S., Leonard A.: Overwhelming postsplenectomy infection. *Surg. Clin. North. Am.* 59: 223-233, 1979
18. Lamesch A.: Les abdomens aigus post-traumatiques chez l'enfant. *Rev. Méd. Brux.* 5: 677-687, 1984
19. Likhite V.V. Immunological impairment and susceptibility to infection after splenectomy. *JAMA* 236: 1376-1377, 1976
20. Lynn H.B. A re-evaluation of splenectomy. Traumatic injuries in children. *Pediatr. Ann.* 12: 607-610, 1976
21. Morgenstern L., Shapiro S. Techniques of splenic conservation. *Arch. Surg.* 114: 449-454, 1979
22. O'Neal B., Mc Donald J. The risk of sepsis in the asplenic adult. *Ann. Surg.* 194: 775-778, 1981
23. Rush F., Diebold J., Lamesch A. La cicatrisation du tissu splénique après chirurgie réparatrice. Etude expérimentale sur le rat. *Chir. Pédiatr.* 24: 373-382, 1983
24. Rush F., Diebold J., Hemmer R., Lamesch A. L'autotransplantation de la rate. Etude expérimentale chez le rat. Histologie et rôle anti-infectieux du tissu splénique transplanté. *Chir. Pédiatr.* 25: 6-11, 1984
25. Scheele J. Erste klinische Erfahrungen mit der Fibrinklebung bei traumatischer und intraoperativer Milzverletzung. *Chirurg.* 52: 531-534, 1981
26. Singer D.B. Postsplenectomy sepsis. In: Rosenberg H.S. et Bolande R.P. *Perspectives in Pediatric Radiology*, Vol. 1, Chicago, Yearbook Medical Publishers, 1973
27. Walker W. Splenectomy in childhood: a review in England and Wales, 1960-4, *Br. J. Surg.* 63: 36-43, 1976
28. Whitaker A.N. Infection and the spleen. Association between hyposplenism, pneumococcal sepsis and disseminated intravascular coagulation. *Med. J. Austral.* 1: 1213-1219, 1969
29. Winter S.T. Trauma, splenectomy and the risk of infection. *Clin. Pediatr.* 13: 1011-1012, 1974

REVUES GENERALES:

30. Problems of Splenic Surgery in childhood. In: *Progress in Pediatric Surgery* 18: Berlin-Heidelberg-New York-Tokyo, Springer, 1985, 132-189
31. Progress Symposium – Diseases affecting the spleen. *World J. Surg.* 9: 377-483, 1985



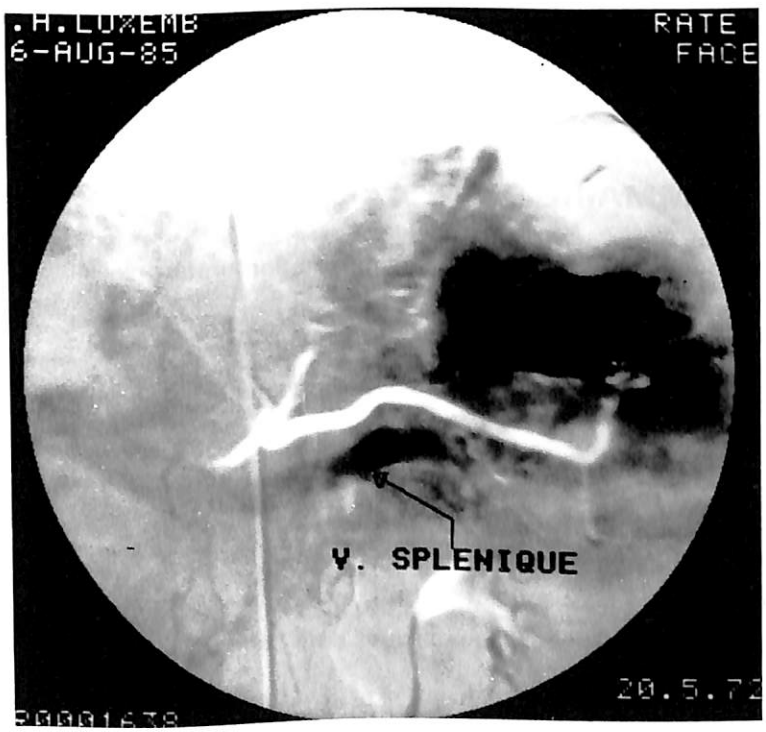
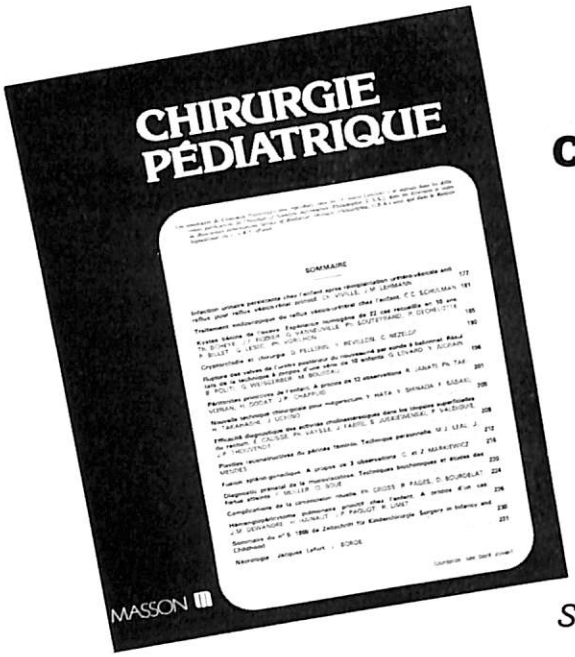




*Fig. 6:*
*Artériographie post-opératoire*




# CHIRURGIE PÉDIATRIQUE

*Secrétaire de la Rédaction :*
M. JUSKIEWENSKI

*Secrétaire pour les pays francophones :*
M. BENSOUSSAN

*Chirurgie Pédiatrique* aborde la chirurgie de l'enfant sous tous ses aspects : chirurgie générale, néonatale, orthopédique, cardiaque, urologique, plastique et réparatrice...

## SOMMAIRE DU N° 4 / 1986

- Infection urinaire persistante chez l'enfant après réimplantation urétéro-vésicale anti-reflux pour reflux vésico-rénal primitif.
- Traitement endoscopique du reflux vésico-urétéral chez l'enfant.
- Kystes bénins de l'ovaire - Expérience homogène de 22 cas recueillis en 10 ans.
- Cryptorchidie et chirurgie.
- Rupture des valves de l'urètre postérieur du nouveau-né par sonde à ballonnet - Résultats de la technique à propos d'une série de 10 enfants.
- Péritonites primitives de l'enfant - A propos de 12 observations.
- Nouvelle technique chirurgicale pour mégarectum.
- Efficacité diagnostique des activités cholinestérasiques dans les biopsies superficielles du rectum.
- Plasties reconstructives du périnée féminin - Technique personnelle.
- Fusion spléno-gonadique - A propos de 3 observations.
- Diagnostic prénatal de la mucoviscidose - Techniques biochimiques et études des fœtus atteints.
- Complications de la circoncision rituelle.
- Hémangiopéricytome pulmonaire primitif chez l'enfant - A propos d'un cas.

# VIII. Oncologie

- Solid Malignant Tumors in Children:
  An Experience with 506 Cases

# Solid malignant tumors in children: an experience with 506 cases

DENNIS W. VANE, M.D. AND JAY L. GROSFELD, M.D.*

During the past two decades, a steadily increasing survival rate for children with cancer has been observed. Examples of these encouraging advances in the therapy of malignant disease include patients with acute lymphocytic leukemia, Hodgkin's disease, non-Hodgkin's lymphoma, and certain solid tumors (e.g. Wilms' tumor, and rhabdomyosarcoma). Thirty years ago patients with Wilms'tumor were seldom cured, while the current overall survival for infants and children with this tumor is 80%. The development of cooperative study groups such as the National Wilms' Tumor study, the Children's Cancer Study Group (CCG), the Pediatric Oncology Group (POG) and other intergroup studies, has been responsible for an improved understanding of tumor behavior and the rapid advancement of treatment based on contemporary multidisciplined programs of tumor management characterized by modern diagnostic techniques (CAT-scan, magnetic resonance imaging), surgical extirpation, irradiation and multimodal chemotherapy. The large number of cases accrued and the data generated from these studies over relatively short time frames have significantly influenced treatment protocols and survival statistics for many tumor types. Despite the fact that chemotherapy has played a major role in achieving this improved survival rate, primary resection of solid tumors by a properly performed surgical procedure remains a vital part of the treatment program and has a positive influence on survival.

This report describes the current management of three of the more common solid tumors of infancy and childhood, specifically, neuroblastoma, Wilms' tumor, and rhabdomyosarcoma.

## NEUROBLASTOMA

During the past 38 years, 245 patients with neuroblastoma were treated at the James Whitcomb Riley Hospital for Children, Indiana University Medical Center

* From the Section of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Indiana University Medical Center and the James Whitcomb Riley Hospital for Children, Indianapolis, Indiana

Reprint requests: Jay Grosfeld, M.D.
Riley Children's Hospital, 702 Barnhill Drive (K21), Indianapolis, IN 46223, USA

at Indianapolis. Similar to most reports from around the world (excluding some regions of Africa and Scandinavia), neuroblastoma was the most common pediatric intraabdominal tumor encountered at our institution.[1,2] The tumor is of neural crest origin and can occur anywhere along the sympathetic nervous system from the neck to the pelvis as well as the adrenal medulla. The most common sites of primary tumor origin is retroperitoneum (adrenal medulla and paraspinal ganglia) and mediastinum.

Histological appearance may vary from a primitive highly malignant neuroblastoma to a more mature ganglioneuroblastoma. Spontaneous maturation of neuroblastoma to a benign ganglioneuroma has been observed in 1-2% of cases. Maturation has also been observed after treatment with chemotherapy.[3]

## DIAGNOSIS

More than 50% of children with neuroblastoma present with an abdominal mass (Figure 1). Patients with this tumor may present with multiple manifestations including respiratory distress, paraplegia, opsoclonus, diarrhea, hypertension, limp or leg pain, hepatomegaly, proptosis and anemia. The majority of children present with advanced or disseminated disease (70% in this series), with signs and symptoms often related to distant metastases.[4] The presence of bone lesions on x-ray and the almost pathognomonic pattern of stippled calcification in the primary tumor on abdominal x-ray or CAT-scan also assists in the identification of neuroblastoma.

Neuroblastoma is a catecholamine secreting tumor. Measurement of 24 hour urinary byproducts of catecholamine metabolism has become an important diagnostic test. When VMA, HVA, VLA and 3-MT are determined, elevation of at least one component will be noted in 95% of children with neuroblastoma.[5] In our experience, urinary VMA was elevated in over 85% of children tested. The catecholamine patterns observed in neuroblastoma differ from those associated with pheochromocytoma. Measurement of these byproducts can also be used to accurately predict the presence of recurrent disease following initial treatment. Elevated HVA:VMA ratio, increased neuron specific enolase (NSE), and elevated serum ferritin levels also indicate the presence of a more primitive or immature tumor line and predict a significantly worse prognosis.[6,7] Neuroblastoma is probably in the family of APUD tumors as it is of neural crest origin and in some cases can also produce the hormone vaso-active intestinal polypeptide (VIP) associated with a watery diarrhea syndrome.

## STAGING

At our institution, staging of neuroblastoma has followed the Evans et al. (CCG) criteria described in 1971 (Table 1).[8] This criteria remains useful with some modifications made to clarify the description of "midline" tumors with Stage III cases. Alternative staging protocols developed by the St. Judes group, POG and the UICC in Europe, place more emphasis on lymphatic spread (rather than simple

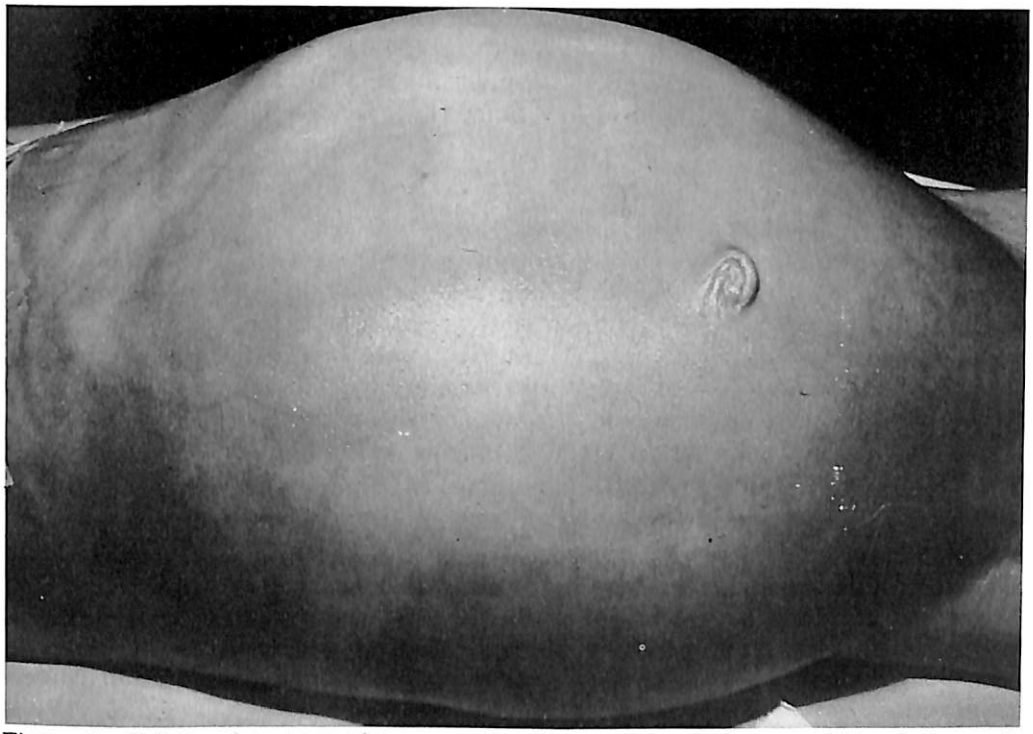


**Figure 1:** Childhood tumors often present with an abdominal mass. This photograph illustrates a large neuroblastoma discovered by the parents while bathing a 6 month old.

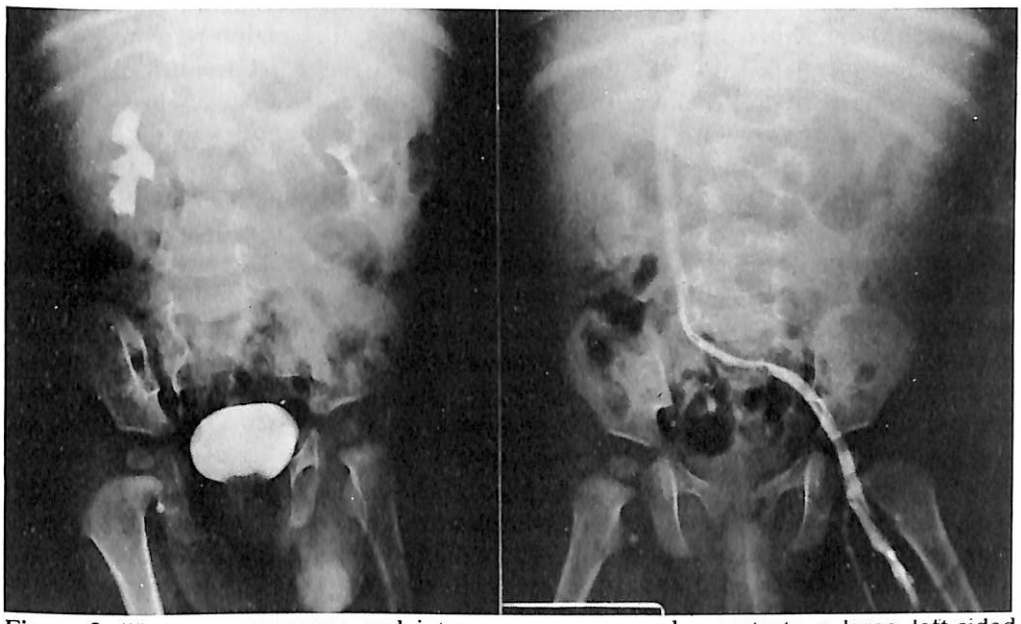


**Figure 2:** This vena cavagram and intravenous urogram demonstrate a large left-sided neuroblastoma with deviation of the kidney and vena cava.

"extension" across the midline) and tumor histology.[9] This new emphasis on staging however, has not met with universal approval and in many children's cancer centers, the Evans et al. classification remains the standard method of staging.[10] Of our 245 patients, 5% had Stage I, 20% Stage II, 23% Stage III, 46% Stage IV and 6% Stage IV-S tumors.

## THERAPY

Children with neuroblastoma in whom complete surgical excision of the tumor is possible and no metastases (Stage I) are present have an excellent chance of survival (Figures 3 and 4). This high survival rate (approximately 90% in this series) is independent of treatment with chemotherapeutic agents and is dependent upon complete surgical excision.[11-13] Patients with Stage II lesions and without lymph node involvement have an almost equally good survival rate with appropriate operation (79% in our series). Other Stage II lesions with incomplete resection and/or more aggressive histology in a patient over one year of age, or with limited nodal involvement require adjunctive radiation therapy. The exception is the "Dumbell" lesion which appears to have a good survival rate (in the 85% range) with an adequate operation alone. Although the prognosis for localized lesions (Stage I and II) is dependent upon age, stage, site and therapy, an important variable in localized cases remains whether complete surgical excision can be achieved.

Children with more advanced disease have a significantly higher mortality rate. Patients with Stage III disease have survival rates of 20% for primary tumors in the adrenal medulla and 40% for those with lesions originating along the retroperitoneal sympathetic ganglia. Complete surgical resection remains the slim chance for survival, and although intraabdominal Stage III lesions often have remarkable sensitivity to chemotherapeutic agents (vincristine, cyclophosphamide and others), cures are rare especially in cases arising at the celiac axis. Following treatment with chemotherapy, these lesions may shrink significantly often allowing complete resection at a second look procedure. Unfortunately, many of these lesions recur within a year. Present chemotherapeutic agents include vincristine, cyclophosphamide, DTIC, adriamycin, VP-16, VM-26 and melphelan. Radiotherapy is administered to areas of known residual tumor. More than 70% of metastatic cases respond to chemotherapy programs and are eventually resectable with this treatment protocol. Unfortunately, although duration of survival is prolonged, long-term survival with cure does not appear to be significantly altered. Of our patients with Stage IV disease that underwent secondary resection of tumor, only 11% are 4 year survivors.

The vast majority of patients with neuroblastoma present with Stage III or Stage IV (disseminated) disease (> 75%). Advanced disease carries an ominous prognosis even in very young patients. It is of interest that even in cases of disseminated disease, surgical excision of the primary tumor appears to be beneficial.[14] It is our opinion that attempt at excision of primary tumor is beneficial and should be undertaken if at all possible at diagnosis or at a delayed primary, or

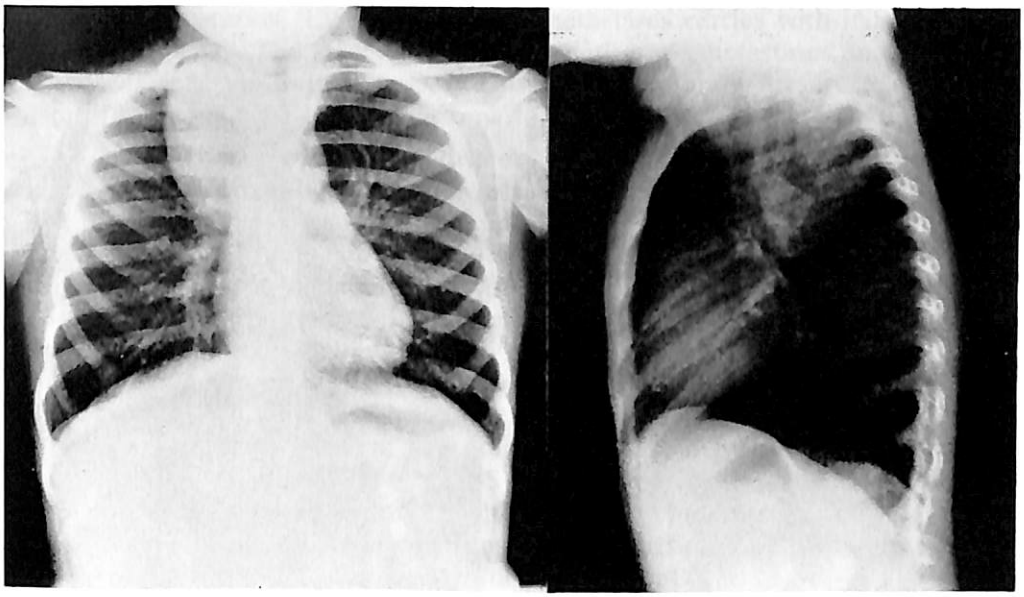
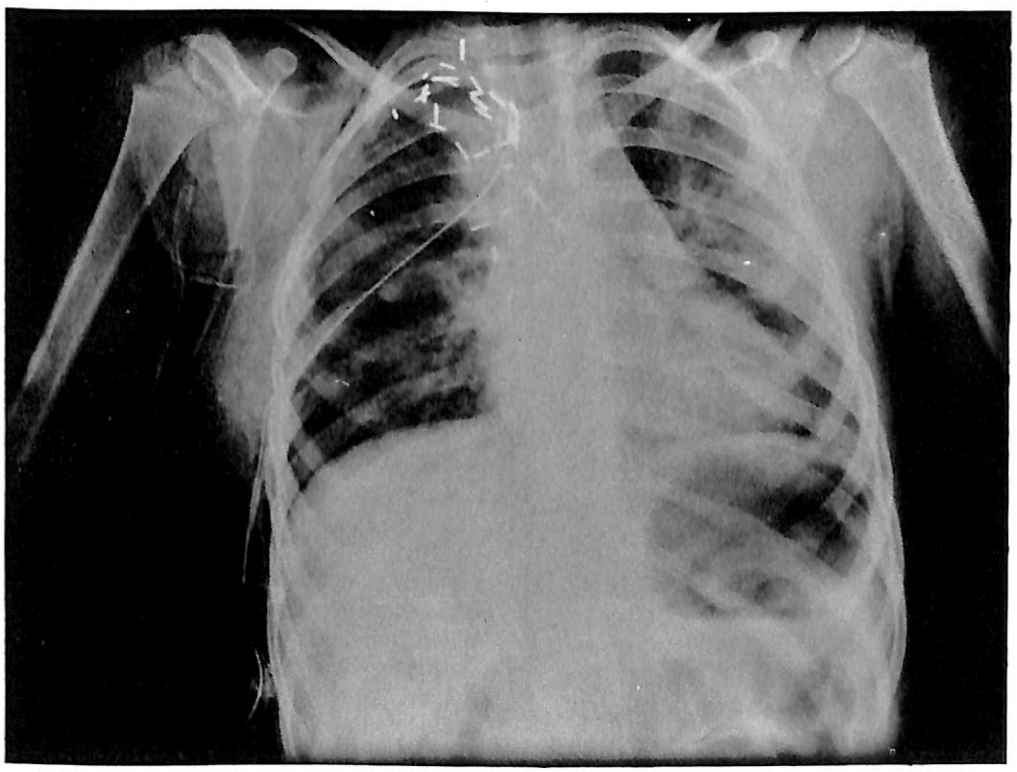


**Figure 3 A&B:** These pre- (A) and post- (B) operative chest x-rays demonstrate a Stage II thoracic lesion with complete surgical excision as demonstrated by the surgical clips.





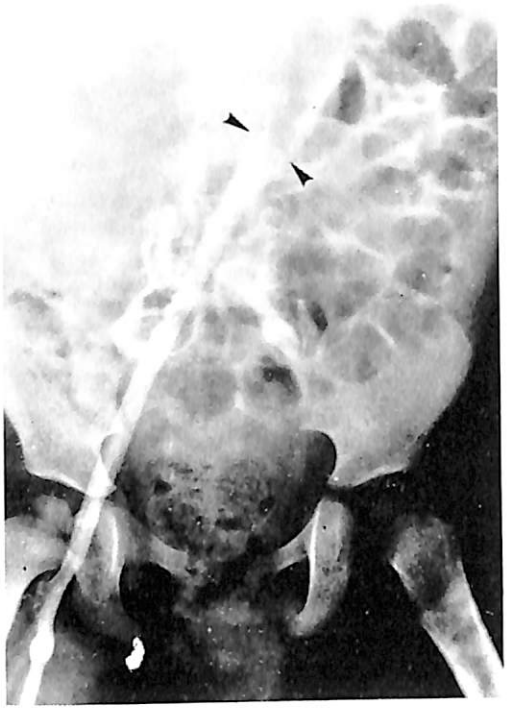




*Figure 4 A,B,C: This abdominal x-ray demonstrates an extremely large Wilms' tumor. A retrogade study of the right ureter (B) and venacavagram (C) demonstrated obstruction of the ureter and caval occlusion.*

second-look operation. Evidence of bone metastases carries with it an ominous prognosis. We have had rare survivors (8%) with bone metastases and reports of low survival rates for Stage IV cases are also confirmed in the literature.[15] The data for mortality in Stage IV neuroblastoma remains in the 90% range.[4]

An unusual group of infants with metastases to skin (subcutaneous nodules), liver and bone marrow but not bone cortex are classified as Stage IVS cases. The "S" refers to a "special" category of tumor in which the patients are usually less than 1 year of age. These patients often experience spontaneous regression of their tumor, but low dose radiation or cytotoxic agents may accelerate this regression.[16,17] Survival in these special cases in part depends upon location of disseminated disease. Children with only liver metastases have a 24% survival rate while those with subcutaneous nodules have a 100% survival in our series. When both subcutaneous nodules and liver metastases were present, survival was 87% implying a protective effect of subcutaneous involvement.[4] Some controversey exists regarding the need to resect IV-S primary lesions. Although these are not generally resected in some centers, we have usually removed the primary tumor if possible.[4] Adjunctive chemotherapy is usually given to patients with bone marrow involvement. The overall survival for Stage IVS is 75-80%.

Recently the use of total body irradation, near toxic doses of multimodal chemotherapy including melphalan and rescue with autologous bone marrow transplantation has been utilized in Stage IV cases. Treatment with monoclonal antibodies labled with isotopic chemotherapy has also been attempted.[4] However, long term results are not yet available and these treatment programs must be analyzed critically given their potential for significant morbidity.

## PROGNOSIS

Age and stage remain the two most important prognostic indicators of survival in neuroblastoma. Children less than one year old have an overall survival rate of 75% while in children between one and five years survival is 10%. Other indicators of a poor prognosis are, the presence of histologically involved lymph nodes on second look or delayed laparotomy, VMA/HVA ratio $< 1$, malnutrition at diagnosis, high percentage of non-proliferating cells in tumor culture, elevated serum ferritin and high serum neuron specific enolase levels and presence of the N-myc oncogene. [4,18-22]. Unfortunately, few therapeutic advances have resulted in a statistical improvement in the overall survival of these children and surgical excision remains the most important mode of cure for infants and children with localized disease. The overall survival rate at most centers is 35-40%.

## WILMS' TUMOR

Wilms' tumor (nephroblastoma) is one of the few true success stories in the treatment of childhood malignancy. Although resection and occasionally radiotherapy play an important role in treatment, the tumor is exquisitely sensitive to several chemotherapeutic agents which may result in a cure. Wilms' tumor

affects approximately 500 children/year in the United States.[23] Wilms'tumor (nephroblastoma) is the second most common soft tissue tumor found in children. Interestingly, the tumor is also often associated with a number of congenital anomalies including hemihypertrophy, aniridia, Beckwith-Wiedemann Syndrome, male pseudohermaphrodism, gonadal dysgenesis and chromosomal abnormalities.[24] In this series, 12% of the children presented with associated problems. Similarly nephroblastoma is linked to a pre-malignant renal disease of newborns, called nephroblastomatosis, and has been recognized in the aniridianephroblastoma association with a specific chromosomal deletion at 11 p 13.[25]

From 1972-1985, 114 cases of Wilms' tumor have been treated at our institution. Diagnosis is usually made when parents observe an abdominal mass (67% in our series), and half of these were found after some minor abdominal trauma. Hematuria, hypertension or significant weight loss occurred in almost 25% of our children as opposed to only 10% reported nationally.[4] For many years the intravenous urogram (IVP) was the most useful method to achieve a diagnosis usually demonstrating an intrinsic intra-renal distortion of the collecting system (Figure 4). At the present time, however, abdominal and chest computerized tomography (with contrast) and abdominal ultrasound to discern between a cystic or solid lesion and to evaluate the patency of the inferior vena cava are the most effective diagnostic tests. Recently, the addition of magnetic resonance imaging studies have also yielded accurate diagnostic data in the pre-operative evaluation of children with these tumors.[26] In cases of hypertension, hyperreninemia may be noted.

## STAGING

We employ the staging system described by the National Wilms' Tumor Study in 1980 based on preoperative evaluation, operative findings and histologic study (Table 2). Following an expeditious work-up, patients undergo a prompt operation using a large transverse transperitoneal incision. A transabdominal approach is necessary for adequate exposure of both kidneys during exploration and to gain control of the vena cava should unsuspected caval projection of the tumor be discovered (11 cases in our series). The wound should be large enough to remove the tumor without rupture. The contralateral kidney is also carefully inspected and returned to its bed. During resection we attempt to gain control of the renal vein and artery of the involved kidney prior to tumor mobilization if possible. When this has been accomplished a lateral dissection of the mass is accomplished. Ureterectomy is then performed as a final step. Adjacent hilar and para-aortic lymph nodes are removed en bloc if possible for staging purposes. If caval extension is present and the tumor is not fixed it is removed through a venotomy after the cava is occluded above the tumor extension to prevent embolization.[27] Occasionally intracaval tumor will extend into the right atrium (Figure 5). Adequate control requires cardiopulmonary bypass.[28] We have successfully utilized this approach on several occasions and been very pleased with the results. If the tumor is fixed in the vena cava some authors suggest it is reasonable to leave the tumor in place after nephrectomy and treat with chemotherapy.[4] In general intracaval extension does

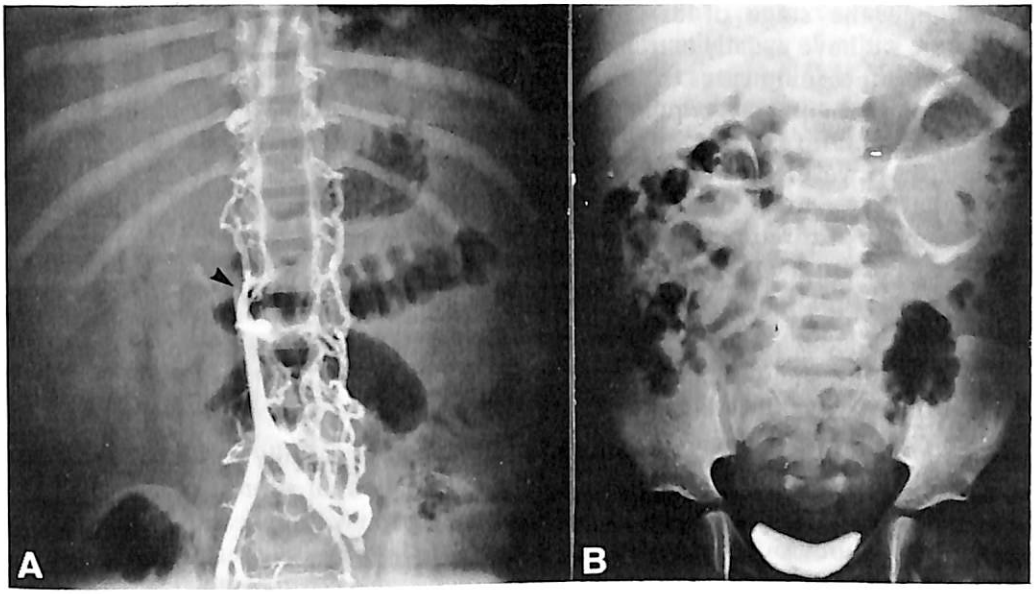
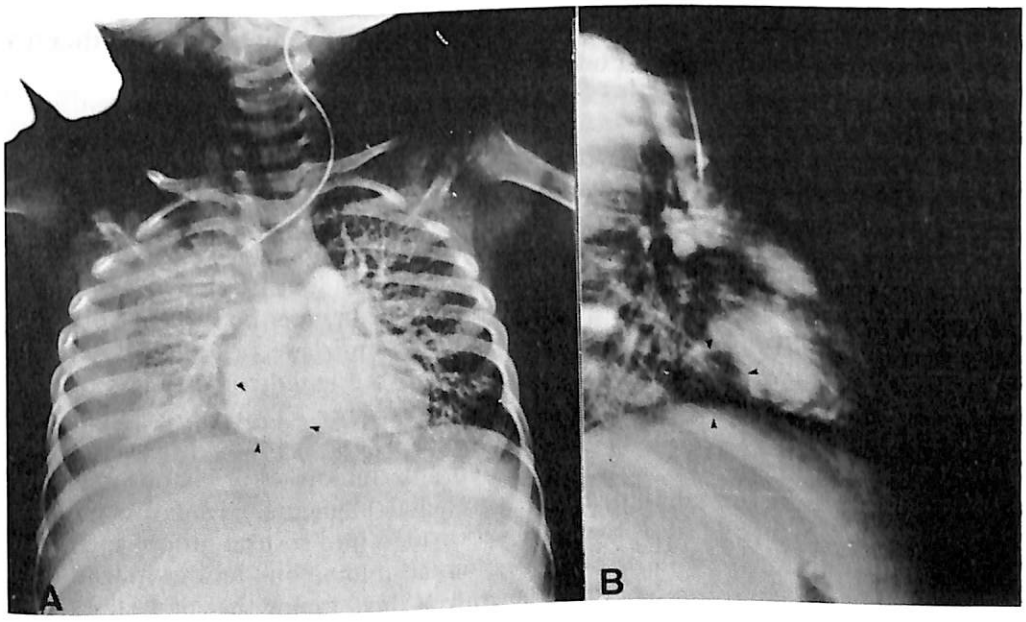



**Figure 5 A&B & Figure 6 A&B:** This cavagram demonstrates occlusion of the inferior vena cava (A) due to a very large Wilms' tumor (B). Subsequent superior venacaval catheterization shows extension of the tumor into the right atrium (Figure 6 A&B).



not change the stage of disease and has not adversely affected prognosis.[29] However, we have usually extracted intracaval tumor as there have been a number of reports concerning cases of lethal tumor emboli. Extension of the tumor to the liver or diaphragm may require a concomitant thoracotomy and en-bloc hepatic and diaphragmatic excision. In addition, we have had three patients with very large tumors that were considered unresectable. These tumors were treated with chemotherapy and radiation and were successfully excised at a secondlook laparotomy. All three patients are long-term survivors.

Fourteen children had bilateral disease (12%) and six have died since diagnosis. Of the six that expired, two had ,,unfavorable" histology and a third died of sepsis with no evidence of residual tumor after renal transplant. Three other children died early in the series and are suspected of having ,,unfavorable" histology because of the presence of bone metastases at diagnosis.

If bilateral tumors are discovered, nephrectomy is usually carried out on the side with the larger tumor and then, if possible, heminephrectomy is performed on the secondary side.[30] More recently some authors have advocated conservative resection on both sides at initial operation to conserve functional renal mass.[31] Other descriptions of cold perfusion and bench surgery with autotransplantation have also been described although we have not been overly impressed with this approach and see little need for the risks involved since a more conservative approach appears to be as successful.[32] Recently we have used second and third look operations after treatment with courses of chemotherapy in two cases of bilateral disease which because of a central location of tumor in the remaining kidney was initially unresectable. In both cases this mode of therapy allowed eventual resection of the lesions in the remaining kidney with clear margins and renal parenchymal preservation. In some instances both kidneys may require excision leaving eventual renal transplantation the only hope for long-term survival. This should not be attempted until the patient completes chemotherapy and is tumor-free for more than one year.

## TREATMENT

The initial phase of treatment for Wilms' tumor is operative removal. Removal of all disease at initial operation is recommended. In selected cases, unresectable tumors are treated with chemotherapy and a second-look resection should be attempted at a later date. Actinomycin D and vincristine are the frontline drugs of choice with adriamycin added in cases of extensive disease or with unfavorable histology. The National Wilms' Tumor Study – 2, presented convincing data that tumor histology was an important prognostic factor. Two broad histologic categories were identified; those with "favorable" histology (89% of the cases) and those with an "unfavorable" histology. Favorable tumors were characterized by the presence of blastemal derivatives, epithelial elements, renal tubules and glomeruli. "Unfavorable" histology was subdivided into several groups including undifferentiated (focal or diffuse tumors) and sarcomatous lesions (clear cell, rhabdoid etc.). Clear cell tumors are the only Wilms' tumor that metastasizes to

bone. It is the opinion of some authors that some of the ,,unfavorable" histology tumors are not ,,Wilms' tumor" at all, but rather a subgroup of other sarcomas. This may be true for ,,rhabdoid" lesions. Survival analysis show that although only 11% of patients have unfavorable histology these cases account for 55% of the deaths in our study.[33]

In NWTS Study – 3, Stage I patients were randomized to treatment with actinomycin D and vincristine for 10 weeks vs. 6 months with no apparent difference in survival or relapse. Stage II and III patients were randomized to evaluate 2 variables. Treatment with vincristine, adriamycin and Actinomyocin D was compared to intensive treatment with actinomycin D and vincristine alone and no radiation or reduced dosage to 1000r was compared to 2000r of therapy. The nonradiated group was terminated early in the series because of an increased incidence of relapse. Patients with Stage III disease did better with three drug therapy or with 2000r of radiation but the addition of 3 drugs with 2000r did not improve results.

Children with Stage IV disease were treated similarly to patients of all stages with "unfavorable" histology. They were then randomized to radiation to the local bed and metastases combined with either actinomycin D, vincristine and adriamycin or actinomycin D, vincristine, adriamycin and cyclophosphamide given over a 15 month course. Four drug therapy was not beneficial.

Results have been encouraging with more than 80% of all cases surviving including 95% of patients in Stage I and > 50% of Stage IV cases. Unfavorable histologic tumors continue to account for the majority of deaths. NWTS – 3 is closed and presently the NWTS 4 Study has been initiated to evaluate if the current excellent rate of tumor response and survival can still be obtained with less toxic, shorter duration and less costly programs of multiagent chemotherapy.

## RHABDOMYOSARCOMA

Rhabdomyosarcoma is a highly malignant soft tissue tumor of infancy and childhood. Primary tumors in children occur in the head and neck, genitourinary region, trunk and extremities, retroperitoneum, perineum, biliary tract and respiratory tract. The response to therapy and survival of patients with rhabdomyosarcoma varies significantly depending on their histology, location (site) and extent of primary tumor involvement (stage).[34] Prior to the mid-1960's most patients were managed by surgical extirpation alone and survival was dismal (10-20%). Reports by Grosfeld et al. and Pratt et al. in 1969 indicated that significant improvement in survival could be achieved using multimodal therapy, including surgery, irradiation and combination chemotherapy.[35,36] Since that time, combined therapy has resulted in an improved outlook for the patient. During he past 30 years 147 cases of rhabdomyosarcoma were treated at our institution (Figure 6).

## STAGING AND SITE

Since rhabdomyosarcoma has no known tumor "markers" the diagnosis is made by pathological section after biopsy. The location of the primary lesion is

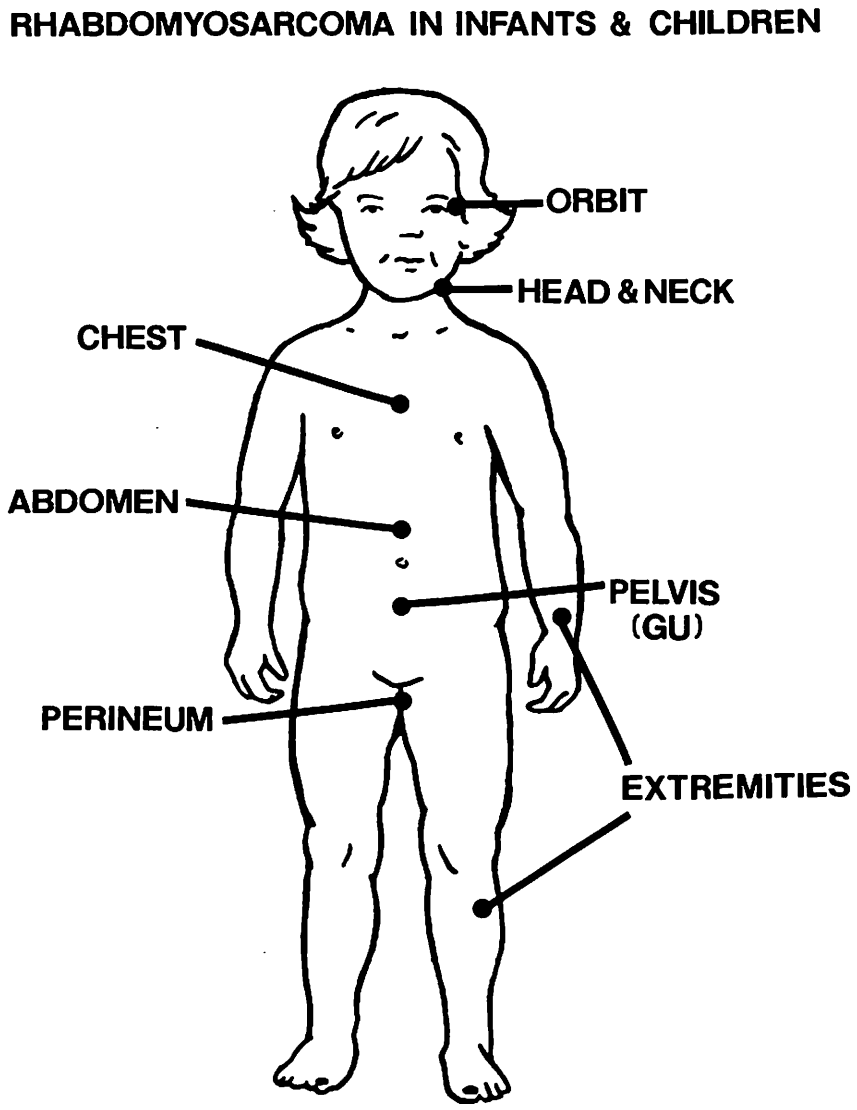



**Figure 6:** Common sites of occurrence of 147 rhabdomyosarcomas treated at one institution over 30 years.

often age dependent with lower urinary tract and head and neck lesions more common in infancy and trunk and extremity tumors primarily in adolescents. In this series mean age for head and neck lesions was 4.8 ± 1.2 years while mean age for extremity lesions was 12.3±3.1 years. Orbital tumors appear to occur at almost any age.

Diagnostic work-up usually includes a CT scan of the involved or suspected region which usually gives an accurate assessment of tissue involvement and local tumor spread. Cystoscopy and vaginoscopy is helpful in staging genitourinary lesions. Magnetic resonance imaging has recently proved useful by clarifying tumor extent, evaluating blood vessel encroachment and bone marrow involvement.[26] A spinal tap yields useful information in head and neck cases. Staging by clinical group is according to the method of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study in 1984 in Table 3. Staging requires both preoperative radiologic assessment and histologic evaluation of surgical margins and lymph nodes. In this series 31 patients (21%) presented with Stage I disease; 33 (22%) with Stage II, 41 (28%) with Stage III and 42 (29%) with Stage IV. Although Stage IV cases still represent the largest presenting group at diagnosis, the percentage of these lesions has decreased significantly in our patient population in the last 10 years (Figure 7).

In 1958 the first attempt to classify tumor groups on a histologic basis was described by Horn and Enterling.[37] They defined four general categories of tumor cell lines: alveolar, embryonal, pleomorphic and undifferentiated. Today most pathologists feel four groups exist, in part because of the response to treatment. These are generally divided into two large groups and two small groups. The large groups are embryonal (with a good prognosis) and alveolar (with a poor prognosis). The two smaller groups are composed of the pleomorphic type and the undifferentiated type which together make up less than 15% of the total cases.[4] During the past 5 years, 27 new cases of rhabdomyosarcoma were treated at our institution of which 3 children fit into the pleomorphic or undifferentiated classification. The difficulty with classification of these tumors is related to the fact that alveolar rests often appear in predominantly embryonal tumors. It is the predominance of cells that determine the subgroups in this lesion. In 1982, Palmer described a new classification of rhabdomyosarcoma concentrating on the nuclear aspects rather than the tissue character.[38] This now places tumors into a „favorable" and „unfavorable" category. This approach appears to be more predictive in regards to outcome with disease free survival at 2 years of 40% in unfavorable patients and 65% in those with favorable histology.[4] Of the 19 patients in our series diagnosed and classified since 1982 all three deaths have been in patients with „unfavorable" histology.

## TREATMENT

The cornerstone for treatment of rhabdomyosarcoma as with other soft tissue malignancies of childhood is surgical excision. If possible, lesions should be resected (at least grossly) as a significantly better chance of survival is observed than cases in which gross disease remains. After operative resection all patients are

started on vincristine, actinomycin D and cyclophosphamide ("VAC") therapy for one or two years. If microscopic residual disease remains or if lymph nodes are involved, local irradiation is added to the treatment protocol. If the disease is initially unresectable, adriamycin, CPDD and VM-26 are added to the treatment regimen along with radiation. After initial treatment, excision of the tumor bed is carried out and any residual disease is resected. Some sites preclude a wide cancer resection (head and neck, etc.) and subsequently radiation and chemotherapy become the mainstay of treatment and possible cure. Response rates vary according to primary site, stage of disease as well as with tumor histology.

## GU TRACT

Genitourinary rhabdomyosarcoma was observed in 44 children in this series and occur most commonly in the bladder, prostate, vagina or uterus. In general, complete excision is delayed early in the treatment program in an attempt to avoid pelvic exenteration. Lesions in this area are usually of a very favorable histologic type and often respond extremely well to chemotherapy and radiation (Figure 8). Present therapy attempts to maintain bladder function by initial biopsy of the lesion followed by a work-up for disseminated disease. Vincristine, Actinomycin D and cyclophosphamide are then administered in "pulse" therapy. Radiation is utilized only if the tumor is not obliterated by the chemotherapy. Subsequently radical surgery is employed only if radiation fails. In the past, results of anterior exenteration and chemotherapy have been excellent (> 90% survival) and subsequently the current treatment program using primary chemotherapy and lesser surgical procedures have a significant "gold standard" to be measured against.[39] To date localized tumors in both treatment groups exhibit a survival rate of greater than 90%. Although patients with vaginal tumors have fared well with primary chemotherapy treatment, uterine sarcomas have a significantly more variable response to chemotherapy and if relapses occur in these sites they are almost uniformly fatal (40% mortality). Results of bladder tumors are much better. If relapse occurs in these children a secondary "salvage" cystectomy is performed. Although the results achieved with this treatment protocol are reasonable (75% survival) they are not as good as the 90% survival achieved with anterior exenteration.[39]

## EXTREMITIES/TRUNK

Tumors of the extremity and trunk occurred in 59 children in this series. These cases have the worst survival statistics of any of the rhabdomyosarcomas.[40]

Unfortunately, a large proportion of children with primary tumors in these locations have unfavorable histology (44%).[4] Optimal treatment involves early wide local excision as attempts to biopsy and treat with chemotherapy to shrink the tumor have not been effective. Wide margins are mandatory for excision although available data does not confirm that excision of the involved muscle from origin to insertion is mandatory.[4] Careful attention to muscle compartments during the resection is important. Limb salvage is frequently possible.

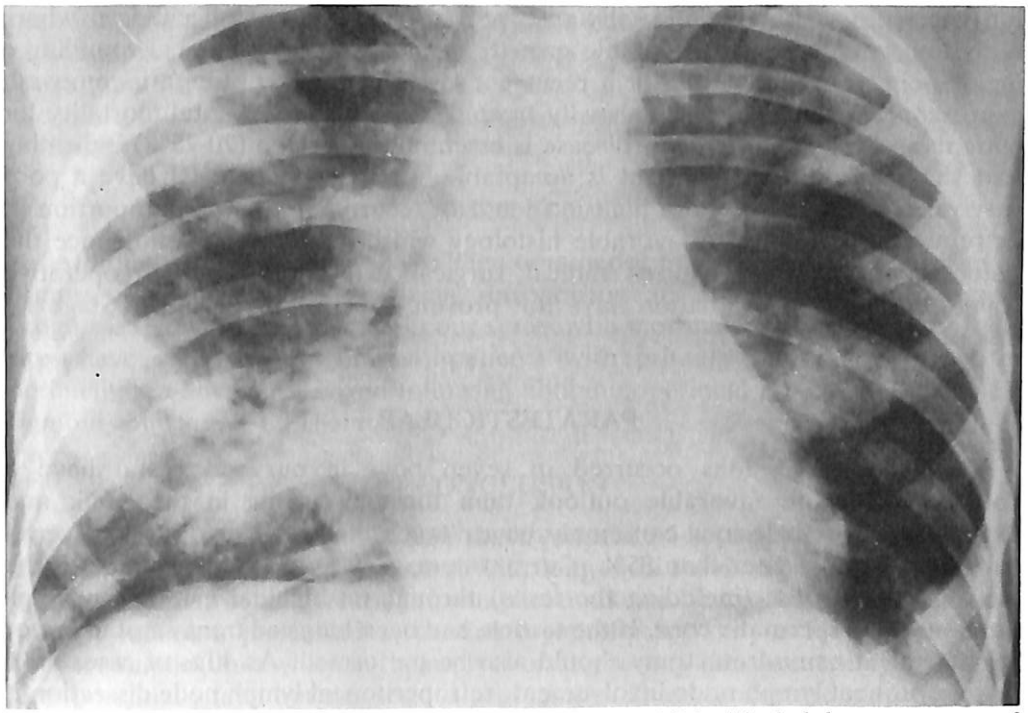


**Figure 7:** Chest roentgenogram show lung metastases in a child with rhabdomyosarcoma of the extremity.



**Figure 8:** Cystogram demonstrated a primary rhabdomyosarcoma of the bladder originating near the trigone.

Primary amputation is usually reserved for tumors in small children where radiation would give unacceptable growth change and for tumors surrounding a major neurovascular bundle or a recurrent lesion.[41] If gross disease is removed, microscopic residual tumor is usually treated with 5000r. The total mortality for patients in Stage I or Stage II disease is essentially the same (70-75%) indicating that this modality of treatment is acceptable. Lesions in Stage III have a poor survival rate (< 35%) and a high incidence of recurrence. A large proportion of extremity lesions have unfavorable histology which may adversely influence the outcome. Treatment requires radical surgical extirpation since preoperative chemotherapy and irradiation have not proven effective. Survival for Stage IV disease is less than 10%.

## PARATESTICULAR

Paratesticular lesions occurred in seven boys in our series and have a considerably more favorable outlook than those occurring in the trunk and extremities. These lesions commonly have "favorable" histology and an overall survival rate of greater than 85%. Current management includes resection of the paratesticular lesion (including the testis) through an inguinal incision and high ligation of the spermatic cord. If the testicle had been biopsied trans-scrotally prior to referral, a hemiscrotectomy should also be performed. As 40% of cases have retroperitoneal lymph node involvement, retroperitoneal lymph node dissection is then carried out. If the lymph nodes are positive, then radiation to the involved area is administered. Since chemotherapy is so effective for these lesions, the need for concomitant radiotherapy is now being re-evaluated with the expectation that it may not be necessary in future treatment protocols.[4]

## HEAD AND NECK

Rhabdomyosarcoma of the head and neck may occur in the middle ear, paranasal sinuses, pterygoid fossa, pharynx, neck musculature, tonsillar arch, and palate. Thirty-two patients in our series had primary tumors involving these locations. Tumors of the head and neck arising in a parameningeal site have a 35% risk of spread to the meninges which is usually fatal.[42] Extension of these tumors is often accompanied by development of neurologic signs concomitant with the structures of invasion. The addition of intensive irradiation to the local area and in some cases whole brain radiation, followed by intra-thecal chemotherapy (vincristine, actinomycin D and cyclophosphamide) has reduced the incidence of CNS involvement from 35 to 6 percent. Children with more superficial lesions of the scalp, parotid, buccal mucosa or anterior maxillary sinuses usually undergo resection and then intensive chemotherapy. Radiation is reserved for incompletely resected tumors. Survival in this group depends on the site with the generally unresectable parameningeal tumors having a 50% survival compared to survival in cases in which the tumors are resectable of 75-85%. Cervical lymph node involvement by tumor spread is variable and prophylactic lymph node dissection is not routinely recommended.[43] Orbital tumors are a special head and neck site of

rhabdomyosarcoma that has a good prognosis both with early surgical extirpation of the globe and more recently using primary chemotherapy following biopsy. More than 90% of these lesions are localized at diagnosis and the survival rate exceeds 90% with biopsy and chemotherapy with surgery reserved for recurrences.[44]

## OTHER SITES

Although excellent results have been obtained for certain tumor sites, primary tumors of the chest-wall, bile ducts, retroperitoneum and buttocks have a poor prognosis. None of the patients in our series with a primary tumor at any of these sites have survived. In contrast, patients with primary tumors involving the perianal area have all survived following abdominoperineal resection, permanent sigmoid colostomy and chemotherapy.

## CONCLUSION

Vast strides have been made in the treatment of soft tissue malignancies in children with very rewarding results. With long-term survival becoming commonplace, a number of late treatment complications are being observed. Secondary tumors, radiation pneumonitis, cardiac myopathy are only a few of the many known complications which in themselves often produce life-threatening problems. Less potentially fatal but still serious problems such as sterility are more frequent and may present significant psychological problems for surviving children reaching young adulthood. At this time, the primary treatment of most soft tissue malignancies remains complete surgical extirpation. Adjunctive therapy with radiation and multimodal chemotherapy have proven very useful in the treatment of many lesions but the long-term secondary effects of these therapeutic programs must not be ignored.

## Table 1

**Current staging for neuroblastoma**

| | |
|---|---|
| **Stage I:** | Tumor confined to the organ or structure of origin. |
| **Stage II:** | Tumors extending in continuity beyond the organ or structure of origin but not crossing the midline; regional lymph nodes on the homolateral side may be involved. |
| **Stage III:** | Tumors extending in continuity beyond the midline, regional lymph nodes may be involved bilaterally. |
| **Stage IV:** | Remote disease involving skeleton, organs, soft tissues, or distant lymph node groups. |
| **Stage IV-S:** | Patients who would otherwise be Stage I or II, but who have remote disease confined only to one or more of the following sites: liver, skin, or bone marrow (without radiographic evidence of bone metastases on complete skeletal survey). |

## Table 2

**Current staging for Wilms' tumor**

| | |
|---|---|
| **Group I:** | Tumor limited to the kidney and complete resected. |
| **Group II:** | Tumor extends beyond the kidney but is completed resected. |
| **Group III:** | Residual nonhematogenous tumor confined to the abdomen, including tumor rupture (or biopsy) or peritoneal implants. |
| **Group IV:** | Hematogenous metastases. |
| **Group V:** | Bilateral renal involvement. |

## Table 3

**Current staging for Rhabdomyosarcoma**

| | |
|---|---|
| **Group I:** | Localized disease, completely resected, no lymph node involvement<br>a. Tumor confined to the muscle or organ of origin<br>b. Tumor infiltration outside this structure |
| **Group II:** | Localized or regional disease with total gross resection<br>a. Primary tumor grossly resected, with ,,microscopic residual" disease, regional nodes negative.<br>b. Completely resected primary tumor, i.e., no ,,microscopic residual" disease in which there is extension into an adjacent organ (no ,,microscopic residual").<br>c. Resected primary tumor, with evidence of ,,microscopic residual" disease and positive nodes (all resected). |
| **Group III:** | Incomplete resection or biopsy, with residual unresected disease (either primary tumor or regional nodes) |
| **Group IV:** | Distant metastatic disease present at diagnosis (regional nodes excluded. |

## References


1. Williams A.O.: Tumors of childhood in Ibadan, Nigeria. Cancer 36: 370-378, 1975.
2. Teppo L., Salonen T., Hakulinen T.: Incidence of childhood cancer in Finland. J. Natl. Cancer Inst. 55: 1065-1067, 1975.
3. Everson T.C., Cole W.H.: Spontaneous regression of cancer. Philadelphia, Saunders, 1966.
4. Hays D.M.: Malignant solid tumors of childhood in Current Problems in Surgery. Mark M. Ravitch (ed.), Yearbook Medical Publishers, Chicago, Vol. 23, 1986.
5. Laug W., Siegel S., Shaw K., et al.: Catecholamine metabolite concentrations and prognosis in neuroblastoma. Pediatrics 62: 77-83, 1978.
6. Laug W.E., Siegel S.E., Shaw K.: Initial urinary catecholamine metabolite concentrations and prognosis in neuroblastoma. Pediatrics 62: 77-79, 1978.
7. Odelstad L., Pahlman S., Lackgren G., et al.: Neuron specific enolase: A marker for differential diagnosis of neuroblastoma and Wilms' tumor. J. Pediatr. Surg. 17: 381-383, 1982.
8. Evans A., D'Angio G., Randolph J.: Staging for children with neuroblastoma. Children's Cancer Study Group A. Cancer 27: 374-378, 1971.
9. Hayes F., Green A., Hustu O., et al.: Surgicopathologic staging of neuroblastoma: Prognostic significance of regional lymph node metastases. J. Pediatr. 102: 59-62, 1983.
10. Rosen E., Cassady J., Kretschmar C., et al.: Influence of localized lymph node metastases on prognosis in neuroblastoma. Med. Pediatr. Oncol. 12: 260-263, 1984.
11. Breslow N., McCann B.: Statistical estimation of prognosis for children with neuroblastoma. Cancer 31: 2098-2103, 1971.
12. Evans A.E., Albo V., D'Anglo G.J., et al.: Cyclophosphamide treatment of patients with localized and regional neuroblastoma. Cancer 38: 665-670, 1976.
13. Koop C.E., Johnson D.G.: Neuroblastoma: An assessment of therapy in reference to Staging. J. Pediatr. Surg. 6: 595-600, 1971.
14. Sitarz A., Finkelstein J., Grosfeld J.L., et al.: An evaluation of the role of surgery in disseminated neuroblastoma. J. Pediatr. Surg. 18: 147-151, 1983.
15. Sitarz A., Santulli T., Wigger H., et al.: Complete maturation of neuroblastoma with bone metastases in documented stages. J. Pediatr. Surg. 10: 533-536, 1975.
16. Evans A.E., Chatten J., D'Angio G., et al.: A review of 17 IV-S neuroblastoma patients at the Children's Hospital of Philadelphia. Cancer 45: 833-839, 1980.
17. Stokes S., Thomas P., Perez C., et al.: Aggressive therapy of Stage IV-S neuroblastoma, meeting abstract. Am. Soc. Therap. Rad. (12), 1982.
18. Laug W., Siegel S., Shaw K., et al.: Catecholamine metabolite concentrations and prognosis in neuroblastoma. Pediatrics 62: 77-83, 1978.
19. Hayes F., Green A.A., Mauer A.: The correlation of cell kinetic and clinical response to chemotherapy in disseminated neuroblastoma. Cancer Res. 3766-3770, 1977.
20. Hann H., Evans A., Cohen I., et al.: Serum ferritin as a guide to therapy in neuroblastoma. Cancer Res. 40: 1411-1413, 1980.
21. Zeltzer P., Parma A., Dalton A., et al.: Raised neuron specific enolase in serum of children with metastatic neuroblastoma. Lancet 1: 361-364, 1983.
22. Rickard K., Detamore C., Coates T., et al.: Effective of nutrition staging on treatment delays and outcome in Stage IV neuroblastoma. Cancer 52: 587-598, 1983.
23. Young J.H.L., Miller R.O.: Incidence of malignant tumors in U.S. children. J. Pediatr. 86: 254-258, 1975.
24. Knudson A. jr, Strong L.: Mutation and cancer: A model for Wilms' tumor of the kidney. J. Natl. Cancer Inst. 48: 313-324, 1972.
25. Shannon R.S., Mann J.R., Harper E., et al.: Wilms' tumor and aniridia: Clinical and cytogenic features. Arch. Dis. Child. 57: 685-690, 1982.
26 Cohen et al.: Efficiacy of magnetic resonance imaging in 139 children with tumors. Arch. Surg. 121: 522-529, 1986.
27. Shurin S., Gauderer M., Dahms B., et al.: Fatal intraoperative pulmonary embolization of Wilms' tumor. J. Pediatr. 101: 556-562, 1982.
28. Grosfeld J.L., Weber T., Baehner R.: Management of Wilms' tumor with vascular and hepatic involvement. World J. Surg. 5: 424-425, 1981.

29. Leape L., Breslow N., Bishop H.: The surgical treatment of Wilms' tumor: Results of the National Wilms' Tumor Study. Ann. Surg. 187: 351-356, 1978.
30. Bishop H., Tefft M., Evans A.E., et al.: Survival in bilateral Wilms' tumor: Review of 30 National Wilms' Tumor Study cases. J. Pediatr. Surg. 12: 631-638, 1977.
31. Wasiljew B., Besser A., Raffensperger J.: Treatment of bilateral Wilms' tumors: A 22 year experience. J. Pediatr. Surg. 17: 265-268, 1982.
32. Altman R., Anderson K., Matlak M., et al.: Evolution of surgical treatment of bilateral Wilms' tumor. Surgery. 82: 760-763, 1977.
33. Breslow N., Palmer N., Hill B., et al.: Wilms' tumor: Prognostic factors for patients without metastases at diagnosis. Cancer 41: 1577-1589, 1978.
34. Gehan E., Glover F., Maurer H., et al.: Prognostic factors in children with rhabdomyosarcoma. Natl. Cancer Inst. Monogr. 56: 83-92, 1981.
35. Grosfeld J.L., Clatworthy H.W. Jr., Newton W.A., Jr.: Combined therapy in childhood rhabdomyosarcoma: An analysis of 42 cases. J. Pediatr. Surg. 4: 637, 1969.
36. Pratt C.B.: Response of childhood rhabdomyosarcoma to combination chemotherapy. J. Pediatr. 74: 791, 1969.
37. Horn R.C., Enterline H.T.: Rhabdomyosarcoma: A clinicopathological study and classification of 39 cases. Cancer 11: 181-199, 1958.
38. Palmer N., Sachs N., Foulkes M.: Histopathology and prognosis in rhabdomyosarcoma (IRS-I), meeting abstract. Am. Soc. Clin. Oncol. (C-660), 1981.
39. Grosfeld J.L., Smith J., Clatworthy H. Jr.: Pelvic rhabdomyosarcoma in infants and children. J. Urol. 107: 673-675, 1972.
40. Hays D.M., Soule E., Lawrence W. Jr., et al.: Extremity lesions in the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-I): A preliminary report. Cancer 48: 1-8, 1982.
41 Boyle M., Tebi C., Mindell E., et al.: Adolescent adjustment to amputation. Med. Pediatr. Oncol. 10: 301-312, 1982.
42. Tefft M., Fernandez C., Donaldson M., et al.: Incidence of meningeal involvement by rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. Cancer 42: 253-258, 1978.
43. Boles Et. Jr.: Tumors of the abdomen in children. Pediatr. Clin. North. Am. 9: 467-484, 1962.
44. Lawrence W., Jr., Hays D.M.: Lymphatic metastasis with childhood rhabdomyosarcoma. Cancer 39: 556-559, 1977.

# IX. Appareil uro-génital

- La vessie neurologique de l'enfant – Etat actuel de nos connaissances et traitement par cystostomie continente trans-appendiculaire
- Reconstruction vésicale et urétrale pour exstrophie vésicale
- La plastie antireflux de Cohen – A propos d'une série de 237 opérations
- Intersexualité, les clés du diagnostic et de la décision du sexe d'élevage dans les premiers jours de la vie

# La vessie neurologique de l'enfant

## Etat actuel de nos connaissances et traitement par cystostomie continente trans-appendiculaire

PAUL MITROFANOFF*

La vessie neurologique de l'enfant est due dans la grande majorité des cas au spina-bifida.

D'autres étiologies sont cependant rencontrées, en particulier les agénésies du sacrum et les malformations de la région lombo-sacrée avec moëlle fixée et lipome intra-rachidien. Ces dernières malformations s'associent volontiers à l'imperforation anale.

Ces vessies neurologiques ont une double conséquence. L'une, constante, que l'on pourrait qualifier de sociale, est liée à l'incontinence. Celle-ci est toujours présente quel que soit le type de vessie neurologique, rétentionniste ou non, hypertonique ou non. L'autre conséquence que l'on pourrait qualifier de vitale, est liée au retentissement sur les voies urinaires supérieures et, à la longue, sur la fonction rénale. Ce retentissement n'est pas constant, en tout cas dans les premières années, et en particulier peut être absent lorsqu'on a affaire à une vessie non rétentionniste et non hypertonique.

Le traitement de ces vessies neurologiques devra donc toujours essayer de s'attaquer à ces deux conséquences.

Pendant des décennies, l'urétérostomie cutanée transintestinale a été pratiquement la seule solution remplissant ce double but. Elle nécessite cependant le port permanent d'un appareillage collecteur, et ne garantit pas toujours une sécheresse correcte. Des progrès récents dans ce domaine rendent tout de même cet appareillage lorsqu'il est nécessaire beaucoup plus supportable. D'autre part, la dérivation cutanée ne constitue pas toujours une garantie absolue d'intégrité définitive des voies urinaires supérieures.

Un progrès considérable a été réalisé à partir des années soixante-dix par l'utilisation des sondages vésicaux intermittents, sondages pratiqués dès qu'il en était capable par l'enfant lui-même. Ainsi se trouvait conservée la fonction de

* Clinique Chirurgicale Infantile, Centre Hospitalier Régional & Universitaire de Rouen, Hôpital Charles Nicolle, Boulevard Gambetta, F-76031 Rouen Cedex

stockage des urines par la vessie, la fonction d'évacuation étant assurée par les sondages. Cette méthode suppose qu'un certain nombre de conditions soient remplies:
- capacité vésicale suffisante,
- absence de fuite dans l'intervalle des sondages,
- capacité intellectuelle et physique pour le patient de faire lui-même ces sondages.

Un progrès supplémentaire a été réalisé par l'apparition d'agents pharmacodynamiques facilitant le remplissage de la vessie et diminuant ou supprimant les fuites dans l'intervalle des sondages. Ces médicaments sont représentés essentiellement par des anticholinergiques qui diminuent les contractions vésicales désinhibées et qui augmentent la résistance urétrale. Parmi eux le chlorure d'oxybutynine (Ditropan) apporte les meilleurs résultats. Dans un bon nombre de cas la capacité vésicale se trouve augmentée et les fuites entre les sondages pratiquement supprimées.

L'évacuation pluri-quotidienne des urines vésicales diminue considérablement le risque d'infections urinaires et le remplissage vésical à basse pression diminue le risque de reflux et de dégradation des voies urinaires supérieures et par conséquent de la fonction rénale.

Malheureusement, cette technique de cathétérismes intermittents qui a pour elle l'avantage de ne nécessiter aucun geste chirurgical, a également des limites. Il peut s'agir de fuites excessives dans l'intervalle des sondages ou d'une situation orthopédique qui interdit les auto-sondages par l'urètre. Avant d'envisager une dérivation cutanée définitive, on peut discuter d'autres possibilités laissant à la vessie son rôle de réservoir.

Le sphincter artificiel s'adresse surtout à des enfants au handicap moteur limité et avec une bonne intelligence. La vessie doit être de grande capacité et sans hyperpression. Cette technique ne peut être utilisée que par une équipe chirurgicale entraînée, ayant une expérience suffisamment importante pour faire face à toutes les embûches de la mise en place et de la surveillance de ce sphincter artificiel.

Pour notre part, nous avons développé les techniques de cystostomie continente en préconisant l'utilisation d'un conduit fin permettant le cathétérisme et un dispositif anti-reflux à l'extrémité vésicale. C'est ainsi que nous avons décrit d'une part la cystostomie trans-urétérale et d'autre part la cystostomie trans-appendiculaire. Ces cystostomies étanches nécessitent dans la plupart des cas la fermeture du col vésical et dans une bonne proportion des cas un agrandissement vésical par un segment intestinal.

## LA CYSTOSTOMIE TRANS-URETERALE (fig. 1)

Elle nécessite des uretères d'un calibre déjà un peu augmenté, ce qui n'est pas exceptionnel en matière de vessie neurologique. L'uretère choisi, généralement le droit, est divisé à sa partie moyenne. Le bout supérieur est branché dans l'uretère opposé par une trans-urétéro-urétérostomie. Le bout inférieur est amené à la peau et enfin l'extrémité vésicale est réimplantée dans la vessie par un procédé du type

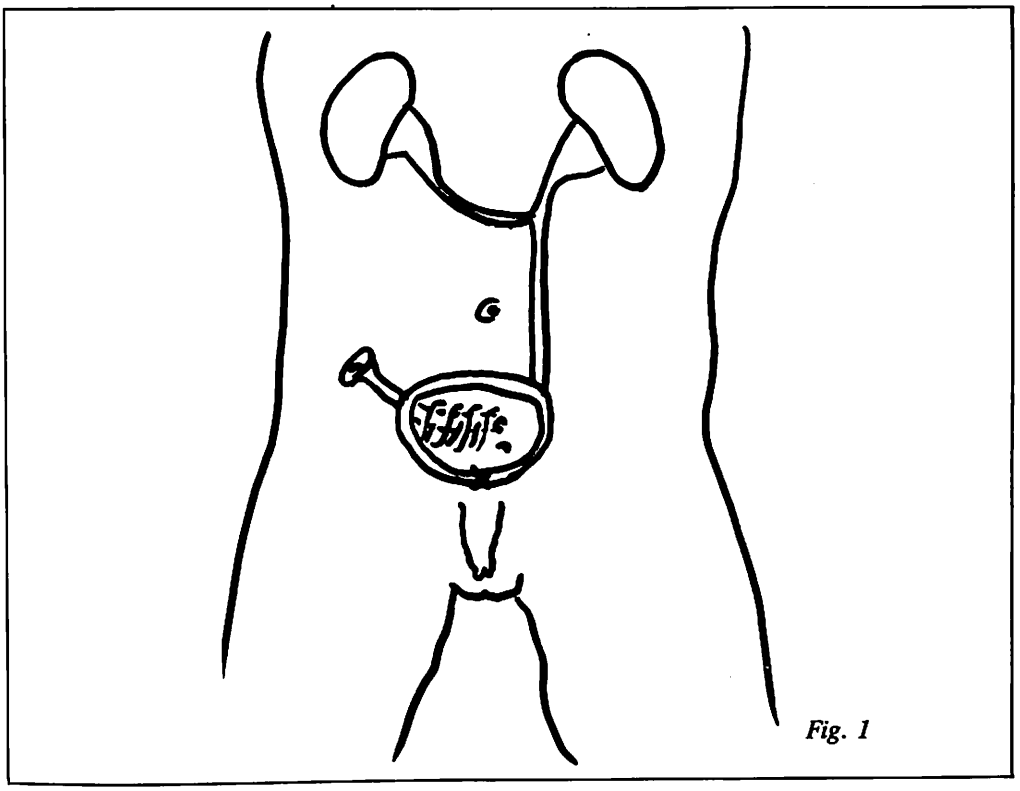


*Fig. 1*

Cohen avec un long trajet sous-muqueux transversal pour prévenir tout risque de reflux. Ce segment inférieur doit être aussi aligné que possible pour éviter un trajet sinueux.

Il nous semble préférable de procéder en 2 temps: lors du premier temps la trans-urétéro-urétérostomie et l'abouchement du bout inférieur à la peau et lors du deuxième temps l'anti-reflux du bout distal et la fermeture du col vésical (et éventuellement un anti-reflux de l'uretère opposé).

Le cathétérisme doit être réalisable à l'aide d'une sonde n° 10 ou 12.

## LA CYSTOSTOMIE TRANS-APPENDICULAIRE (fig. 2)

Dans cette technique, c'est l'appendice qui est utilisé pour réaliser le trajet continent entre la peau et la vessie. L'appendice est isolé avec son pédicule vasculaire et extra-péritonisé par une petite brèche postérieure. Le bout distal est ouvert dans la vessie après un trajet sous-muqueux et le bout proximal est attiré à la peau. Habituellement, le col vésical est fermé lors de ce temps opératoire.

Ces techniques de cystostomie étanche trans-urétérale ou trans-appendiculaire permettent d'éviter tout appareillage et l'enfant peut réaliser les sondages sans difficulté (fig. 3). Le confort ainsi obtenu est généralement apprécié.

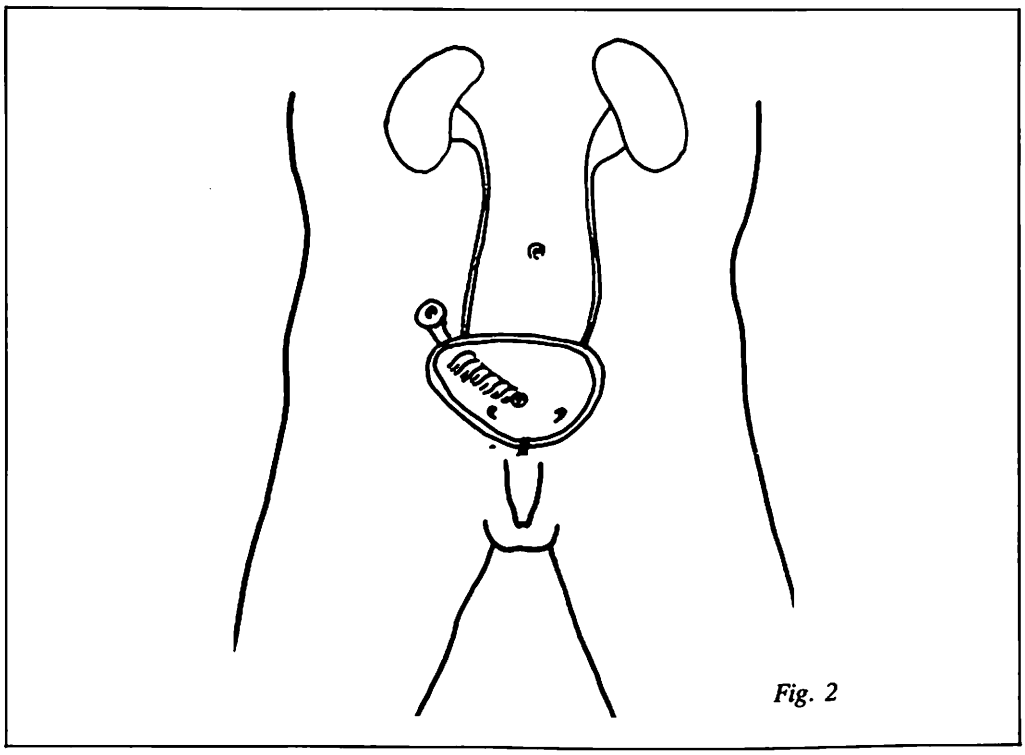


*Fig. 2*

## LA FERMETURE DU COL VESICAL

Elle est habituellement pratiquée en même temps que l'intervention de cystostomie continente. Cependant, il s'agit d'un geste irréversible et chirurgicalement délicat. La reperméation d'un trajet vers l'urètre peut parfois se produire en particulier si les pressions vésicales s'avèrent un peu trop élevées. Chez la fille on peut éventuellement procéder à cette fermeture dans un 2$^{e}$ temps et la réaliser par voie basse.

## L'AGRANDISSEMENT VESICAL

Celui-ci peut s'avérer nécessaire dans toutes les situations où on a conservé à la vessie son rôle de stockage des urines. Nous réalisons habituellement cet agrandissement vésical à l'aide d'une anse iléale, les montages réalisés peuvent être de différents types avec une préférence pour les montages qui ouvrent largement la lumière intestinale pour éviter les culs-de-sac borgnes. Il ne nous paraît pas nécessaire de réséquer largement le dôme vésical, mais il faut le faire communiquer largement avec la plastie intestinale.

## LES INDICATIONS THERAPEUTIQUES DANS LES VESSIES NEUROLOGIQUES DE L'ENFANT

Nous avons essayé de les schématiser dans le tableau suivant:

**Indications thérapeutiques dans les vessies neurologiques de l'enfant**

- **premières années**
  - voies urinaires supérieures normales: surveillance
  - dilatation des v.u.s.: début précoce des sondages
  - cure d'un reflux éventuel
- **ultérieurement**
  - sondages intermittents puis auto-sondages.
  - en cas d'échec:
  - cystostomie continente
  - ou sphincter artificiel

  ± agents pharmaco-dynamiques

  ou agrandissement intestinal
- **en dernier recours**
  - dérivation cutanée

Quelques précisions doivent être apportées à ces indications.

Le reflux vésico-urétéral doit toujours être opéré lorsqu'il persiste malgré le cathétérisme intermittent et les anticholinergiques. Dans ce cas, il nous paraît préférable de l'opérer dans un temps préalable à une éventuelle intervention de cystostomie continente.

La fermeture du col vésical est habituellement réalisée dans le même temps que les interventions de cystostomie continente. Cependant, dans certains cas où l'indication de la cystostomie est d'ordre orthopédique (impossibilité des auto-sondages trans-urétraux), mais où les fuites entre les sondages urétraux étaient très réduites, le col pourrait être laissé ouvert.

L'agrandissement vésical est parfois indiqué d'emblée en même temps que l'intervention de cystostomie continente lorsque la vessie apparaît manifestement trop hypertonique. Mais dans d'autres cas, ce n'est qu'après la réalisation de la cystostomie que l'on voit apparaître des complications en rapport avec cette vessie trop petite: dilatation des voies urinaires supérieures, reflux, infections et retentissement sur la fonction rénale, malgré le traitement anticholinergique. Dans ces cas, l'agrandissement vésical doit être réalisé sans tarder et il doit amener une amélioration notable.

Le choix entre cystostomie continente et sphincter artificiel peut être difficile car ces 2 techniques s'adressent à des vessies du même type. L'expérience de l'équipe chirurgicale, l'intelligence de l'enfant et sa situation orthopédique interviendront dans ce choix.

Enfin, il faut redire que si on est amené à recourir à une dérivation cutanée définitive, les appareillages modernes de recueil des urines rendent cette situation beaucoup plus tolérable qu'auparavant.



*Fig. 3*

**Bibliographie**


1. Duckett J.W. and Snyder H.M., III: Continent urinary diversion: variations on the Mitrofanoff principle. – J. Urol. 136: 58, 1986
2. Mitrofanoff P.: Cystostomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques. Chir. Pédiatr. 21: 297, 1980.
3. Mollard P., Jourda R., Valla J.S., Louis D. and Ascione G.: Colocystoplastie d'agrandissement et de substitution pour vessie neurologique congénitale de l'enfant. Chir. Pédiatr. 24: 54, 1983
4. Monfort G., Guys J.M. and Lacombe G.M.: Appendicovesicostomy: an alternative urinary diversion in the child. Eur. Urol. 10: 361, 1984.
5. Reid R., Schneider K. and Fruchtman B.: Closure of the bladder neck in patients undergoing continent vesicostomy for urinary incontinence. J. Urol. 120: 40, 1978.
6. Weisgerber G.: Colocystoplastie d'agrandissement à abouchement cutané temporaire. Chir. Pédiatr. 23: 417, 1982.

# Reconstruction vésicale et urétrale pour exstrophie vésicale

PIERRE MOLLARD *

La reconstruction d'une vessie exstrophique reste une entreprise difficile, aléatoire, et parfois même contestée (Hendren, O'Donnell). Ceci s'explique par l'importance de la malformation, puisque non seulement il manque une partie importante du détrusor, mais que la partie qui subsiste est souvent altérée, par des lésions de métaplasie, de fibrose et des pseudo-polypes. Cependant notre expérience comme celle d'autres auteurs, R. Jeffs, notamment, justifie pleinement la reconstruction.

## MATERIEL

De 1963 à 1985 nous avons traité 61 cas d'exstrophie vésicale classique, en excluant les formes partielles ou les exstrophies du cloaque.

– 5 cas ont été dérivés d'emblée, parce que la plaque vésicale était trop petite, réduite au seul trigone, dans le cinquième cas il existait une urétéro-hydronéphrose massive avec insuffisance rénale, par sténose des méats urétéraux.

– 6 patients ont été traités selon les principes de Couvelaire, repris récemment par Arap: sphinctérisation de la plaque vésicale et création d'un réservoir colique. Tous ont été des échecs conduisant ultérieurement à une dérivation.

– 50 cas ont fait l'objet d'une reconstruction en plusieurs temps.

### 1. – La fermeture de la vessie

Elle a pour but de transformer l'exstrophie en épispade postérieur incontinent. La vessie doit être fermée jusqu'au veru montanum chez le garçon, alors que chez la fille on referme l'urètre jusqu'au méat, mais sans jamais rechercher la continence. Ensuite on reconstruit la paroi abdominale et une symphyse pubienne osseuse ou au moins fibreuse, solide et stable.

* Service d'Urologie, Hôpital Debrousse, 29, rue Soeur Bouvier, F-69322 Lyon Cédex 05

Actuellement nous préférons comme Anselme ou Jeffs réaliser l'intervention dans les 48 heures qui suivent la naissance. La vessie est très souple, et surtout on évite des ulcérations muqueuses, source de cystite intersticielle puis de fibrose.

Personnellement nous pratiquons toujours une ostéotomie iliaque postérieure selon la technique de Schultz. Elle permet de rapprocher complètement les pubis devant le col vésical, ce qui a d'énormes avantages (fermeture aisée de la paroi abdominale, augmentation de la longueur de la portion accolée des corps caverneux, rapprochement des insertions antérieures de la sangle pubo-rectale). Les pubis sont maintenus aisément au contact par un gros fil résorbable placé en cadre, et la contention est assurée par le rapprochement des cuisses immobilisées en position verticale mais sans traction.

Chez l'enfant plus grand, l'ostéotomie ne nous a pas toujours permis d'amener les pubis au contact, nous avons parfois dû laisser un petit défect triangulaire sus-pubien; la contention est alors assurée par une traction des membres inférieurs au zénith, ou lorsque le degré d'ossification le permet par un fixateur externe.

Nous n'avons pas constaté de complications vasculaires, neurologiques ou infectieuses, liées à l'ostéotomie.

Dans les deux années qui suivent la cicatrisation, les pubis s'écartent de nouveau progressivement, sans toutefois revenir à l'écart initial, et un noyau fibreux solide subsiste entre les pubis, fermant l'anneau pelvien devant le col et l'urètre.

Les résultats de la fermeture vésicale sont satisfaisants. Sur 50 patients, dont 4 avaient déjà été opérés sans succès par un autre chirurgien, nous avons obtenu

- 46 succès d'emblée
- une désunion limitée à l'urètre qui a été reprise sans difficulté
- et trois désunions complètes avec retour à l'état antérieur, et qui ont subi une nouvelle fermeture une année plus tard avec succès.

Si la désunion peut être favorisée par l'épaisseur de la plaque vésicale, ou par sa petite taille, dans l'ensemble la principale cause d'échec de la fermeture de vessie, réside dans les complications infectieuses. Il faut donc prendre de grandes précautions d'asepstie, et par ailleurs assurer le drainage à la fois par une cystostomie et par deux petites sondes urétérales extériorisées au niveau du néo-méat.

Actuellement l'intervention est bien codifiée, très sûre, et permet des indications très larges. Nous n'avons refusé la fermeture de vessie qu'à 5 patients sur 55, soit 9%. Dès qu'il est possible de créer une cavité, si minime soit-elle, par invagination de la plaque, la fermeture de la vessie doit être tentée, d'autant que la vessie refermée est susceptible d'une croissance tout à fait normale.

### 2. – Le reflux vésico-rénal

Il est constant après fermeture de la vessie, et dans la mesure où on espère rétablir la continence, une réimplantation antireflux est indispensable. Nous utilisons toujours une technique supra-hiatale, déplaçant l'orifice de pénétration de

l'uretère et le trajet intra-vésical de celui-ci pour permettre l'allongement de l'urètre aux dépens du trigone lors de la cervicoplastie.

Sur 80 uretères réimplantés, nous avons constaté dans 6 cas la persistance d'un reflux modéré et bien toléré qui a disparu ensuite spontanément, et pour 8 uretères, soit 10% des cas, des complications de la réimplantation proprement dite, 3 sténoses et 5 reflux persistants, dans tous les cas la réintervention a obtenu la guérison.

La réimplantation dans une vessie exstrophique reste difficile bien que les uretères soient normaux, sans doute à cause de la fibrose du détrusor et des petites dimensions de la cavité vésicale.

Quant au moment de l'intervention antireflux, nous avons été contraint dans 4 cas de la réaliser précocement après l'intervention de fermeture parce que la continence s'ébauchait avant tout geste sur le col, et entraînait l'intolérance du reflux.

Dans tous les autres cas le reflux était très bien toléré à cause de l'incontinence. On peut donc choisir le moment de la réimplantation. Actuellement nous la faisons en même temps que la reconstruction cervico-urétrale.

### 3. – La reconstruction cervico-urétrale

Nous utilisons une technique dérivée de celle de Young-Dees, l'opération est délicate, minutieuse, mais la cicatrisation a été régulièrement obtenue. **La seule complication importante** est la rétention vésicale chronique.

La reconstruction du col vésical crée un néo-col très anormal, qui est au mieux un rétrécissement élastique, susceptible de s'ouvrir devant les contractions du détrusor et devant la poussée abdominale, mais qui, associé à un détrusor fibreux, plus ou moins rigide, peut engendrer des pressions endo-vésicales très élevées susceptibles de retentir gravement sur le haut appareil. Il est préférable de serrer le col de façon un peu excessive, plutôt qu'insuffisante, parce que la rétention est plus facile à traiter que l'incontinence, mais il faut surveiller étroitement l'évacuation vésicale. Après ablation des sondes l'enfant doit apprendre à vider sa vessie, et la collaboration d'un kinésithérapeute spécialisé est extrêmement précieuse. Le patient ne doit pas quitter le service tant qu'il existe un résidu, il faut parallèlement surveiller en échographie le haut appareil. Il ne faut pas hésiter à remettre une sonde à demeure, à pratiquer des dilatations, ou même à sectionner légèrement le rebord antérieur du col par voie endoscopique. En l'absence de possibilité de «mesure» il faut procéder par tâtonnement pour obtenir un équilibre entre les résistances périphériques et les pressions endo-vésicales qui soit tolérables pour le haut appareil.

Sur 38 patients qui ont subi la cervicocystoplastie, 13 filles et 25 garçons, 22 n'ont présenté aucun phénomène de rétention, tous les autres ont dû subir une ou plusieurs dilatations, ou section du col, et 4 d'entre eux ont eu des problèmes majeurs avec distension massive du haut appareil au début de notre pratique.

Quant au résultat sur la continence des urines: 38 patients ont subi la cervicoplastie, 2 autres malades de sexe féminin sont devenus continents sans geste sur le col.

Parmi ces 40 patients, 1 est perdu de vue, l'autre est trop récent, il reste donc 38 cas pour lesquels le résultat peut être apprécié, et nous dénombrons:

a) – 7 échecs: 1 a été dérivé, un autre devrait l'être, les deux autres ont une cervicoplastie itérative sans succès, et 3 sont susceptibles d'une deuxième tentative. Le problème du traitement après échec d'une première cervicoplastie reste difficile. Les chances de succès d'un deuxième Young sont relativement médiocres, nous n'avons pas essayé l'injection de Teflon dans le col. Quant au sphincter artificiel de Scott il a pu être utilisé avec succès pour l'exstrophie, mais il semble qu'il doive être choisi d'emblée sans faire préalablement d'opération de Young. Notre unique tentative après échec d'une cervicoplastie s'est soldée par l'impossibilité d'implantation.

b) 3 cas sont des demi-échecs: la continence diurne ne dépasse pas 1 heure ou 1.30 heure selon le degré d'activité, et ces patients portent des couches pour aller à l'école. Ils sont sans doute susceptibles de s'améliorer puisque aucun n'a atteint l'âge de la puberté et du développement de la prostate.

c) 28 soit 74% sont des succès, 13 garçons et 15 filles dont 2 sont devenues continentes après la seule fermeture de vessie. La continence diurne est de 3 heures, les mictions sont faciles, sans résidu, il n'y a pas de phénomène clinique d'infection, et ils mènent une vie normale sans protection. La continence nocturne n'existe que chez 18 d'entre eux, elle n'apparaît qu'assez tardivement pendant la croissance.

Les chances de succès sont donc plus grandes chez la fille que chez le garçon. Par ailleurs il faut être patient. L'acquisition de la continence est progressive et l'amélioration semble pouvoir se poursuivre jusqu'à la puberté et au-delà pour la continence nocturne.

### 4. Haut appareil – lithiase

6 de nos patients, soit 12% ont présenté une lithiase, 2 lithiases urétérales avant cervicocystoplastie. Ablation, sans récidive. 4 lithiases vésicales, 1 avant et 3 après cervicoplastie. Ablation sans récidive après un délai qui va de 2 à 3 ans.

Par ailleurs tous nos patients ont des reins et des uretères normaux, sauf dans 4 cas: 2 malades présentent quelques signes de «pyélonéphrite», et 2 malades avaient une légère dilatation urétéro-rénale à vessie pleine. L'exploration uro- dynamique a mis en évidence un détrusor avec des contractions faibles, une hypertonie importante et une très mauvaise compliance. La vessie restait épaisse, polylobée, «figée» sur les différents clichés de cystographie, il a paru souhaitable de pratiquer une colocystoplastie d'agrandissement pour reconstituer un réservoir ample et souple susceptible de contenir les urines à basse pression. Dans les deux cas l'intervention a obtenu un excellent résultat, avec retour à la normale des voies urinaires supérieures. La reconstruction de la vessie exstrophiée présente des risques pour le haut appareil, soit par échec de la réimplantation urétérale, soit par

rétention vésicale, soit par absence de compliance vésicale. Ces risques imposent une surveillance indéfinie et très fréquente au début qui est heureusement facilitée par l'échographie.

De toute façon les risques de la reconstruction pour les reins sont vraisemblablement inférieurs à ceux de la dérivation interne ou externe à longue échéance.

### 5. Epispade et problèmes génitaux chez le garçon

La verge en cas d'exstrophie est rétractée sur la paroi abdominale et raccourcie par l'écartement des pubis. Ces deux anomalies doivent être corrigées lors de l'intervention initiale de fermeture de la vessie qui doit redonner à la verge un aspect pendulaire en sectionnant et en détachant complètement la gouttière urétrale des corps caverneux, puis en sectionnant les ligaments suspenseurs des corps caverneux et en enlevant le tissu fibreux situé à leur surface.

La verge est alors recouverte en utilisant la peau qui borde la partie basse de la plaque vésicale (Duckett).

Le rapprochement des pubis après ostéotomie permet d'augmenter la longueur de la portion accolée des corps caverneux.

La cure de l'épispade reste difficile. Dans l'ensemble nous considérons qu'il faut la réaliser en fin de traitement, après la cervicoplastie, lorsqu'il ne sera plus nécessaire d'envisager des maneuvres endo-urétrales. La greffe de peau libre utilisée trois fois, nous a donné trois échecs, et nos préférences vont à la technique de Young-Cantwell-Gross (16 cas: 8 guérisons d'emblée, 6 fistules, 2 complications sérieuses, et plusieurs réinterventions mineures).

Ce pourcentage de complications est relativement élevé, est supérieur par exemple à celui de Jeffs qui constate simplement 12 fistules sur 36 cas.

### 6. Les organes génitaux externes de la fille

5 d'entre elles ont subi une résection de la cicatrice médiane afin de reconstituer le mont de Vénus et la pilosité, grâce à des lambeaux de rotation inguinaux selon la technique de Allen. Simultanément on a pratiqué la suture des deux hémi-clitoris (3 bons résultats, 1 moyen, 1 désunion nécessitant une deuxième intervention).

L'orifice vaginal est par ailleurs projeté en avant, et une plastie peut s'avérer nécessaire pour faciliter les rapports sexuels. Nous n'avons pas encore observé de grossesse chez nos patientes.

## CONCLUSION

Cette étude un peu schématique justifie pleinement la reconstruction de la vessie exstrophiée, qui aboutit dans un nombre de cas croissant, à une vie normale. Les progrès réalisés sont dus à une meilleure connaissance des détails anatomiques de la malformation et à une meilleure compréhension de la physiologie de la vessie refermée. La notion d'un équilibre à trouver entre les résistances cervico-urétrales et les pressions endo-vésicales, non seulement au moment de la miction, mais aussi au repos (compliance) est certainement essentielle.

La fragmentation des temps opératoires reste pour nous indispensable, et la fermeture de la vessie en période néo-natale constitue un progrès incontestable.

Dans l'avenir on peut sans doute espérer améliorer encore les résultats, en perfectionnant l'ostéotomie pour éviter le ré-écartement des pubis, en reconstruisant très exactement le col et le sphincter externe, en développant des techniques nouvelles, et en particulier l'association d'un sphincter artificiel et d'une reconstruction du réservoir vésical grâce à la plastie intestinale.

# La plastie antireflux de Cohen – A propos d'une série de 237 opérations

A. COLLARD* et A. J. LAMESCH*

Le reflux vésico-urétéro-rénal, retour à contre-courant des urines vésicales dans l'uretère et le bassinet, est l'anomalie urologique la plus fréquente chez l'enfant.

Le reflux dit primitif est dû à une anomalie de la structure anatomique de la jonction urétéro-vésicale; l'élément le plus important de cette dysplasie est la briéveté du trajet intrapariétal de l'uretère terminal. Différentes causes sont à l'origine du reflux dit secondaire: obstacle sous-vésical, dysfonctionnement neurogène de la vessie, diverticule, duplicité urétérale.

Comme tout facteur de stase, le reflux vésico-urétéral favorise l'infection des voies urinaires (2, 7, 15, 18, 19, 23, 35, 46, 47, 50, 51, 53, 58, 60); la pyélonéphrite chronique, «néphropathie du reflux», entraîne une réduction du parenchyme rénal et la formation de cicatrices évoluant vers l'involution rénale (3, 7, 32, 35, 40). La destruction du parenchyme rénal est favorisée par la transmission de la pression intra-vésicale qui exerce un effet de marteau (Wasserhammer-Effekt) sur le rein qui est entouré d'une capsule inextensible (5, 6, 9, 16, 21, 22, 24, 25, 26, 27, 34, 36, 37, 39, 41, 42, 44, 48, 49, 54, 56). En effet, la pression intra-vésicale, de 10 à 20 cm de colonne d'eau au repos, monte à 60 cm et même jusqu'à 100 cm pendant la miction, alors qu'à l'état normal la pression intra-pyélique atteint 10 à 12 cm de colonne d'eau.

La croissance rénale peut être gênée par les agressions auxquelles est soumis le rein par l'action d'un reflux (31, 33, 38, 43, 45, 52, 59). Enfin, une hypertension artérielle peut apparaître comme suite de lésions vasculaires dues aux altérations segmentaires du rein (4, 8, 9, 10, 14, 28, 29, 30, 35, 49, 52). Il s'agit de la cause la plus commune d'hypertension artérielle du sujet jeune. Non traitées, toutes ces lésions provoquées par le reflux peuvent aboutir à l'insuffisance rénale. Devant cette menace rénale, il est évident qu'aucun reflux, même asymptomatique, ne doit être négligé.

Si certains reflux, comme le reflux sans dilatation urétérale et sans infection du jeune nourrisson ainsi que les reflux grade I et grade II, sont susceptibles de guérir par un traitement conservateur, il y a d'autres états pathologiques, comme les reflux majeurs grade III, IV et V, l'existence de signes d'une pyélonéphrite et de lésions

* Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier, 4, rue Barblé, L-1210 Luxembourg

parenchymateuses cicatricielles, une anomalie anatomique de la jonction urétéro-vésicale à l'endoscopie, l'association d'une autre malformation ou d'un obstacle sous-vésical, qui sont autant d'indications pour une intervention précoce.

Parmi les nombreuses techniques qui ont été proposées pour corriger cette malformation, trois procédés se sont imposés par leur efficacité: la technique extravésicale de Lich-Grégoir, la réimplantation par le procédé de Politano-Leadbetter et la plastie antireflux par avancement transverse de Cohen (12). Ces techniques sont utilisées également dans le traitement de la jonction inférieure.

Jusqu'en décembre 1975, nous avons pratiqué la technique de Politano-Leadbetter sur 64 uretères chez 47 malades. A la suite des expériences favorables rapportées au symposium sur le reflux vésico-urétéral à la 29e réunion parisienne de la Société Française de Chirurgie Infantile en décembre 1975 (55) la méthode de Cohen (12) est devenue notre méthode choix. Toutefois, nous avons continué à utiliser la technique de réimplantation de Politano-Leadbetter dans un certain nombre de méga-uretères obstructifs chez le tout-petit.

Le but de ce travail est d'analyser les résultats d'une série homogène de 237 interventions selon Cohen.

## MALADES ET METHODES:

### — Technique:

#### 1. Voie d'abord:

Incision horizontale dans le pli cutané abdominal inférieur correspondant à l'incision de Pfannenstiel. La peau et le tissu cellulaire sous-cutané sont décollés du plan aponévrotique jusqu'à la région ombilicale en haut et la symphyse pubienne en bas. Incision longitudinale du plan musculo-aponévrotique sur la ligne médiane. La cicatrice de cette incision sera solide et esthétique, contrairement aux cicatrices d'incision médiane sous-ombilicale et inguinale latérale très disgracieuses.

#### 2. La plastie antireflux:

Par voie endo-vésicale, la muqueuse vésicale est incisée autour du méat urétéral (Fig. 1) et l'uretère est disséqué par voie sous-muqueuse sur toute la longueur nécessaire (Fig. 2, 3). On tunnellise sous la muqueuse le nouveau trajet horizontal de l'uretère qui franchit la ligne médiane et vient s'aboucher sur la paroi latérale opposée un peu au-dessus du méat contra-latéral (Fig. 4, 5, 6, 7). En cas de plastie bilatérale, les deux uretères sont situés dans la vessie dans une position de «bras croisés» (Fig. 8). Si le tunnel sous-muqueux inférieur risque d'être trop court, il est préférable de faire un avancement oblique selon Glenn-Anderson (Fig. 9).

Notre série comporte, du 1er janvier 1976 au 31 décembre 1986,

— 237 plasties par avancement transverse selon Cohen chez 161 malades:
  — 216 interventions pour reflux chez 142 malades
  — 21 opérations pour sténose chez 19 malades

237 161

## A. LES REFLUX:

**Nature des reflux:**

Des 216 reflux 166 étaient primitifs, 8 sur vessie neurologique et 42 secondaires. Parmi ces derniers, nous avons observé:

— 14 méats urétéraux ectopiques
— 7 diverticules de Hutch
— 15 reflux sur reins doubles chez 13 malades
— 1 reflux sur l'uretère restant d'une duplicité sur rein en fer à cheval après résection polaire supérieure
— 3 uretères doubles se terminant en cul-de-sac
— 1 uretère bifide à branche borgne
— 1 associé à une sténose de la jonction supérieure

42

**Sexe:**

Sur 161 malades il y avait 103 filles et 58 garçons. En ce qui concerne les reflux, la répartition selon le sexe confirme la prédominance du sexe féminin: parmi les 142 malades avec reflux il y a 98 filles et 44 garçons, dont 4 filles avec vessie neurologique.

Les sténoses se répartissent entre 14 garçons et 5 filles.

**Répartition selon l'âge (reflux et sténoses):**

| | |
|---|---|
| 0 - 1 an: | 15 |
| 1 - 2 ans: | 5 |
| 2 - 6 ans: | 60 |
| 6 - 14 ans: | 81 |
| | 161 |

**Circonstances de découverte des reflux:**

| | |
|---|---|
| — infection | 80 |
| — infection + énurésie | 20 |
| — énurésie | 19 |
| — syndrome abdominal douloureux | 13 |
| — hématurie microscopique | 2 |
| — examen de routine | 8 |
| | 142 |

**Classification* des reflux sur uretère unique et vessie saine:**

| | | | |
|---|---|---|---|
| Grade I | — | Reflux vésico-urétéral lombaire | 26 |
| Grade II | — | Reflux vésico-urétéro-rénal | 49 |
| Grade III | — | Reflux vésico-urétéro-rénal avec dilatation modérée | 81 |

* Heikel et Parkkulainen - Classification internationale

| | | |
|---|---|---|
| Grade IV — | Reflux vésico-urétéro-rénal avec hydronéphrose et dilatation massive | 27 |
| Grade V — | Reflux vésico-urétéral avec gros méga-uretère tortueux et hydronéphrose | 10 |
| | | 193 |

**Localisation des reflux = plasties**

| | | |
|---|---|---|
| Reflux gauches | | 33 |
| Reflux droits | | 28 |
| Bilatéraux: | 62 malades = | 124 uretères |
| Plasties bilatérales effectuées en deux temps: | 4 malades = | 8 plasties |
| | | 193 |

**Les reins doubles = plasties antireflux en bloc:**

13 malades — 15 plasties:
- — à droite 6 malades — 6 plasties : 6
- — à gauche 5 malades — 5 plasties : 5
- — plasties bilatérales 2 malades — 4 plasties : 4

15

**Vessie neurologique:**

4 malades de sexe féminin: 8 plasties antireflux

**Lésions parenchymateuses:**

Dans 49 cas des lésions de pyélonéphrite chronique ont été observées à la radiographie.

**Endoscopie:**

A la cystoscopie une configuration anormale du méat urétéral a été constatée dans 72 cas.

## B. LES STENOSES:

6 sténoses du méat urétéral: plastie antireflux + résection de l'uretère distal
8 sténoses du méat urétéral avec mégauretère: 1 modelage urétéral + Cohen
3 sténoses après opération de Grégoir effectuée ailleurs:
— 3 plasties antireflux avec une récidive nécessitant une 3$^{e}$ intervention antireflux
1 sténose après réimplantation de Politano-Leadbetter: plastie antireflux selon Cohen
3 urétérocèles: résection de l'urétérocèle et plastie antireflux selon Cohen

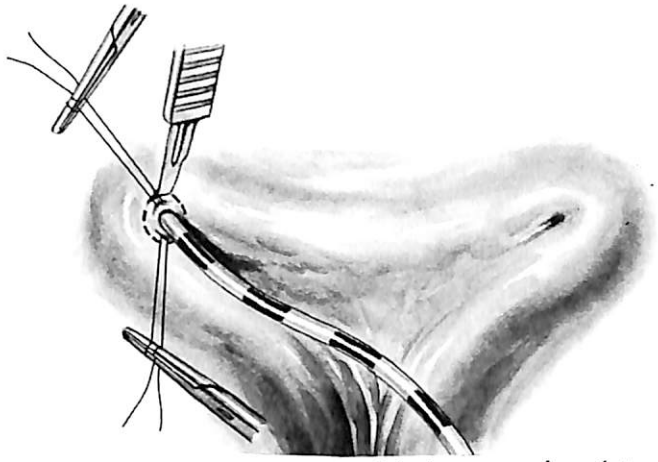


*Fig. 1. Incision de la muqueuse vésicale autour du méat urétéral*

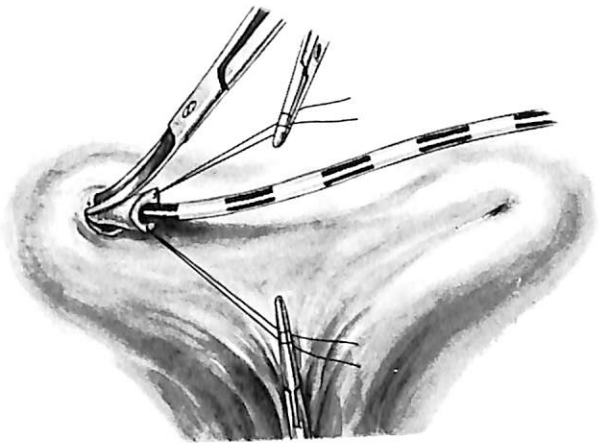


*Fig. 2. Dissection par voie sous-muqueuse de l'uretère sur toute la longueur nécessaire*

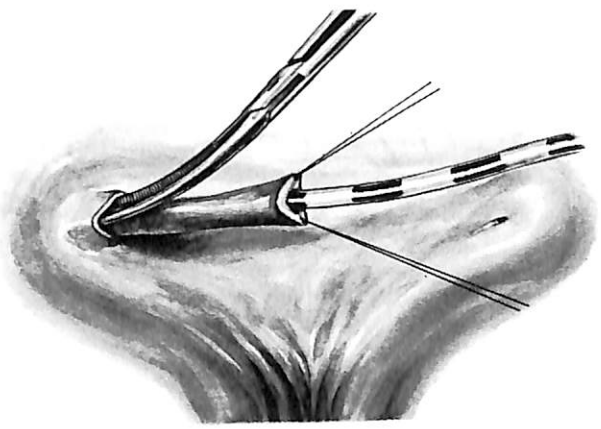


*Fig. 3*

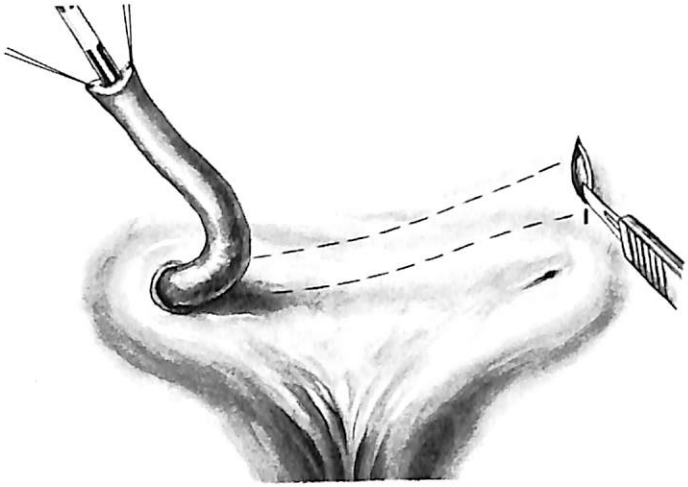


*Fig. 4 Incision au-dessus du méat contra-latéral*

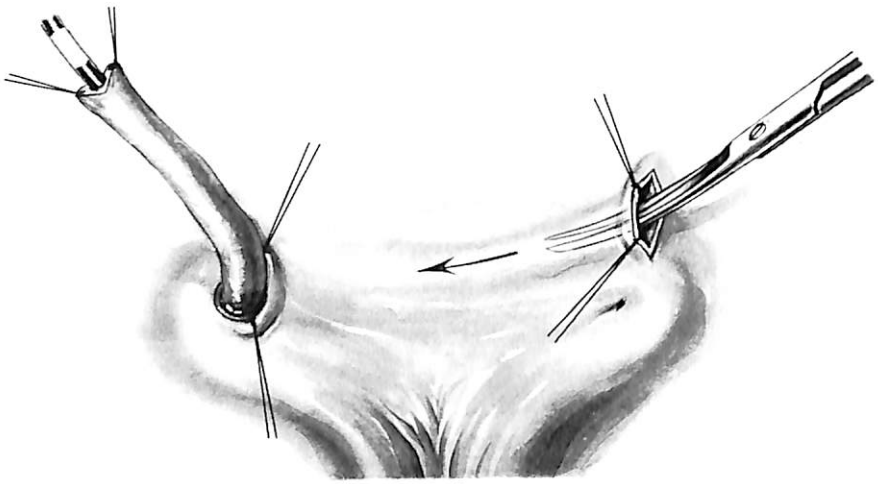


*Fig. 5. Tunnelisation sous la muaueuse du nouveau trajet horizontal de l'uretère*

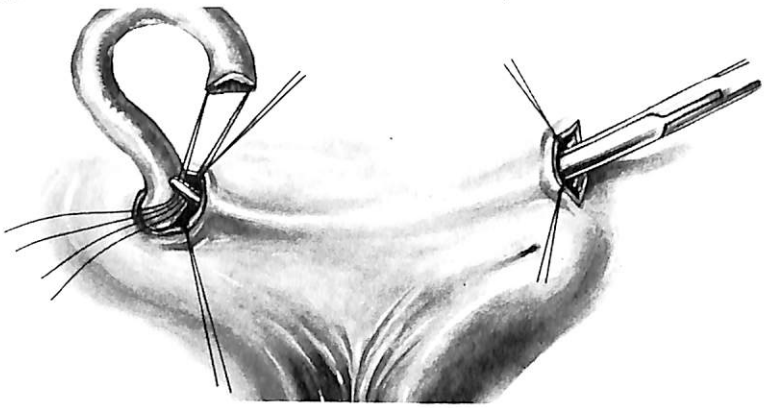


*Fig. 6*

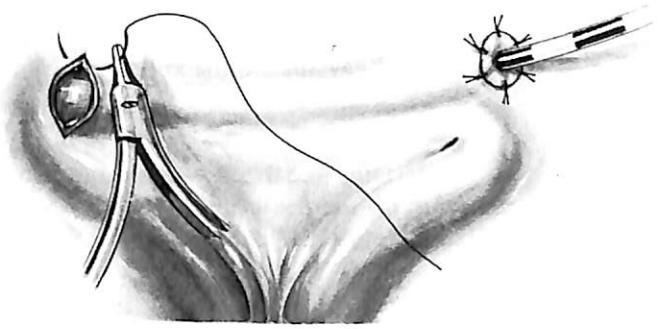


*Fig. 7. Fixation de l'uretère*

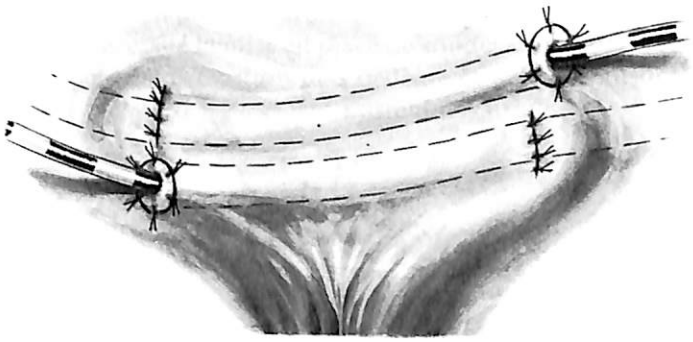


*Fig. 8. Plastie bilatérale; uretères dans une position de «bras croisés»*

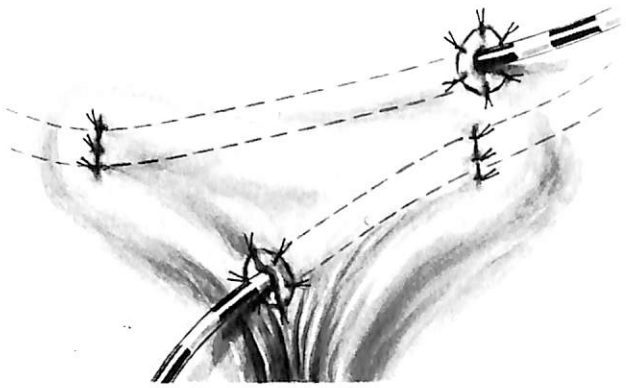


*Fig. 9. Avancement oblique selon Glenn-Anderson*

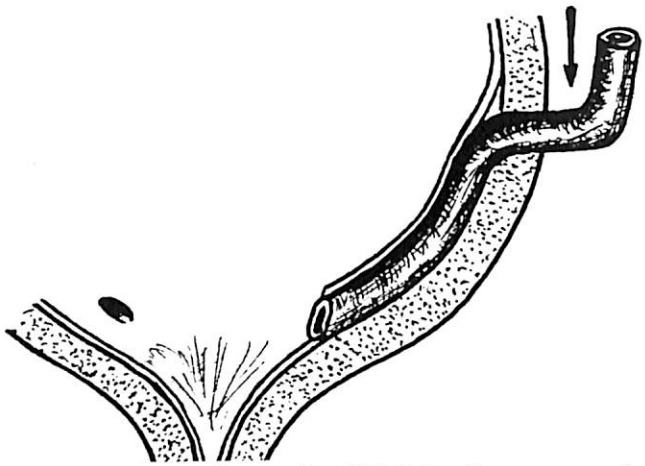


*Fig. 10. Réimplantation selon Politano-Leadbetter. Possibilité de sténose par coudure au lieu de réimplantation.*

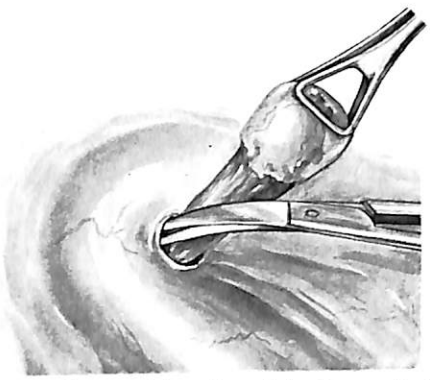


*Fig. 11: Exérèse d'un urétérocèle suivie d'une plastie antireflux*

## RESULTATS:

### A. REFLUX:

193 plasties antireflux pour reflux simple sur vessie saine:

- — 1 persistance de reflux
- — 2 sténoses:
  - 1 sténose complète — reprise — guérison
  - 1 sténose relative — élargissement du méat par incision
- — 1 complication postopératoire: 1 fistule vésicale — guérison après cystostomie temporaire

15 plasties antireflux en bloc sur reins doubles

- — pas de persistance de reflux
- — pas de sténose

8 plasties antireflux sur vessie neurologique

- — 1 sténose
- — 1 récidive de reflux
- — 1 complication postopératoire: rétention urinaire par oedème péri-urétéral ayant nécessité la mise en place de sondes urétérales au 2$^{e}$ jour postopératoire; après disparition de l'oedème et enlèvement des sondes quelques jours plus tard écoulement normal des urines

### B. STENOSES:

21 plasties:

- — 6 plasties antireflux pour sténose du méat urétéral avec résection de l'uretère distal: 6 guérisons
- — 1 sténose après réimplantation selon Politano-Leadbetter: guérison
- — 3 plasties antireflux sur urétérocèle après résection de l'urétérocèle: guérison
- — 8 sténoses du méat urétéral avec méga-uretère et hydronéphrose:
  - — 3 échecs: — 1 urétéroplastie modelante: échec aboutissant à la néphrectomie
    - — 2 sténoses après Cohen, traitées en seconde main par Politano-Leadbetter — guérison
- — 3 plasties antireflux pour sténose après opération de Grégoir faite ailleurs:
  - — guérison dans deux cas
  - — 1 récidive nécessitant une troisième intervention antireflux avec guérison

## DISCUSSION:

La plastie antireflux représente actuellement la majorité des interventions urologiques chez l'enfant. Elle s'adresse en premier lieu au reflux vésico-urétéro-rénal, mais ses indications s'étendent également aux sténoses de l'uretère prévésical et du méat urétéral ainsi qu'à l'urétérocèle. Du point de vue de l'efficacité du traitement antireflux, l'opération de Cohen est d'une grande fiabilité et s'est révélée être supérieure aux autres techniques: Dans notre expérience nous avons eu 3 échecs = 1,5 % (1 récidive de reflux, 2 sténoses chez un même malade) après 208 interventions de Cohen sur vessie saine. Le taux de réussite s'élève donc à 98,5%.

**RESULTATS DE PLASTIES ANTIREFLUX SELON COHEN**

| auteurs | nombre de plasties | taux de réussite (%) |
|---|---|---|
| Beurton et al. (11) | 384 | 98,5 |
| Cohen (13) | 315 | 96,0 |
| Ahmed (1) | 131 | 99,2 |
| Ehrlich (17) | 229* | 98,7 |
| | 109** | 94,5 |
| Wacksman (57) | 52* | 96,0 |
| Glassberg et al. (20) | 101* | 99,0 |
| | 20** | 100 |
| notre série | 208 | 98,5 |

* reflux primitifs seulement
** reflux secondaires et méga-uretères obstructifs

Les complications postopératoires immédiates sont exceptionnelles. La complication la plus redoutable après plastie antireflux est la sténose, d'autant plus grave qu'elle reste asymptomatique. L'urographie intraveineuse postopératoire précoce permet d'en faire le diagnostic en temps utile.

Les facteurs susceptibles de favoriser l'apparition d'une sténose postopératoire sont le traumatisme peropératoire et la dévascularisation de l'uretère distal, les hématomes postopératoires, en particulier périvésicaux, qui aboutissent à la formation de tissu scléreux.

La technique de réimplantation de Politano-Leadbetter prédispose à la production de sténose de par le trajet prévésical coudé de l'uretère passant sous le paramètre ou le canal déférent, et de par le siège du nouveau hiatus, haut situé dans la portion mobile de la vessie où il a tendance à s'élever encore davantage au moment du remplissage de celle-ci; de ce fait il subit une nouvelle angulation qui peut s'opposer à l'écoulement des urines (Fig. 10).

Le procédé de Cohen, par contre, expose nettement moins à la sténose postopératoire en raison du trajet en courbe plane de l'uretère; les hématomes périvésicaux sont évités par une mobilisation extra-vésicale minimale.

Certains auteurs réséquent l'uretère distal de façon systématique afin d'éliminer tout risque de nécrose de la collerette urétérale par suite de la perturbation de la vascularisation d'origine trigonale au cours de la dissection de l'uretère intramural. Nous n'avons réséqué l'uretère distal qu'en présence d'altérations pathologiques évidentes. Notre expérience prouve que le danger de nécrose du méat urétéral réimplanté est plutôt théorique.

Nous rejoignons le point de vue de Glassberg et coll. (20) qui préconisent une dissection près de la paroi urétérale de façon à éviter de laisser des fragments du tissu musculaire. Nous n'avons jamais dévascularisé un uretère par une dissection au plus près. On voit très bien et on peut facilement ménager les vaisseaux pariétaux de l'uretère. La dissection «à distance», dans le tissu du détrusor, donne lieu à une hémorragie plus importante et il faut se demander si la persistance de tissu musculaire autour de l'uretère distal enfoui dans le tunnel sous-muqueux ne favoriserait pas la formation d'une sténose.

Dans la majorité de nos cas, nous avons mis en place une sonde urétérale pour 5 jours.

La technique de Cohen (13) s'applique aussi facilement et efficacement au traitement de l'urétérocèle, évitant les opérations plus aléatoires. Après incision de la muqueuse vésicale, l'urétérocèle est énucléée dans le plan de clivage interurétéro-muqueux; l'uretère intramural est mobilisé et réimplanté selon Cohen après exérèse du kyste (Fig. 11).

Quant au matériel de suture, nous continuons à utiliser à l'intérieur de la vessie le catgut chromé 6-0. La résorption du catgut chromé ayant lieu après cicatrisation, son utilisation paraît plus favorable parce que le catgut ordinaire, qui se résorbe à peu près au moment de la cicatrisation, pourrait gêner celle-ci. Nous sommes resté réticent à l'usage de la polyglactine 910 en urologie pédiatrique, par peur d'incrustations au cours de la période d'hydrolyse qui dure 70 jours jusqu'à disparition complète du fil.

En conclusion nous croyons pouvoir affirmer, en accord avec la plupart des chirurgiens pédiatriques francophones, que du fait de sa simplicité, de sa rapidité d'exécution, de son efficacité, la plastie antireflux par avancement transverse selon Cohen est actuellement le procédé de choix dans le traitement du reflux vésico-urétéro-rénal. Les échecs après modelage urétéral ne peuvent pas être imputés au seul Cohen; le modelage est, en effet, une opération très délicate et aléatoire.

## Bibliographie


1. Ahmed, S.: Ureteral reimplantation by the transverse advancement technique. J. Urol. 119 : 547, 1978
2. Amar, A.D., Singer, B.: Vesico-ureteral reflux: a 10-year study of 280 patients. J. Urol. 109 : 999 - 1001, 1973
3. Ambrose, S.S., Parrott, T.S., Woodard, J.R. et al.: Observations on the small kidney associated with vesico-ureteral reflux. J. Urol. 123 : 349 - 351, 1980
4. Anderson, J.D., Smith, R.S.: Renal failure associated with vesico-ureteral reflux. Urology, 10 : 539 - 543, 1977
5. Aubert, J., Doré, B., Denis, P., Casamyou, J.: La tolérance rénale à long terme du reflux vésico-rénal primitif. J. Urol. Néphrol. 3 : 195 - 200, 1978
6. Auvert, J., Xerri, A., Fékété, C., Ott, R.: Le reflux vésico-urétéro-rénal: réflexions à propos de 104 uretères opérés. Urol. int. 22 : 141, 1967
7. Bailey, R.R.: The relationship of vesico-ureteric reflux to urinary tract infection and chronic pyelonephritis reflux nephropathy. Clin. Nephrol. 1 : 132 - 141, 1973
8. Bailey, R.R.: End stage reflux nephropathy. Nephron, 27 : 302 - 306, 1981
9. Bakshandeh, K., Lynne, C., Herrion, H.: Vesicoureteral reflux and end-stage renal disease. J. Urol. 116 : 557 - 558, 1976
10. Bathena, D.B., Weiss, J.H., Holland, N. et al.: Focal and segmental glomerular sclerosis in reflux nephropathy. Am. J. Med. 68 : 886 - 892, 1980
11. Beurton, D., Lobel, B., Pascal, B., Cukier,J.: La plastie antireflux par «advancement» sous-muqueux de l'uretère. Une expérience de 384 reflux vésico-rénaux malformatifs opérés. J. Urol. Néphrol. 82 : 1, 1976
12. Cohen, S.J.: Ureterozystoneostomie. Eine neue Antirefluxtechnik. Akt. Urol. 6 : 1 - 8, 1975
13. Cohen, S.J.: In Eckstein H.B., Hohenfellner R., Williams, D.I.: Surgical Pediatric Urology. G. Thieme, Stuttgart, 269 - 274, 1977
14. Cotran, R.S.: Glomerulosclerosis in reflux nephropathy. Kidney Int.: 21 : 528 - 534, 1982
15. Eckstein, H.B.: Fehlbildungen des Ureters und der ureterovesikalen Region. Dtsch. med. J. 21 : 49 - 51, 1970
16. Edelman, E.: Urometry in vesico-ureteral reflux. Acta Chir. Scand.: suppl. (5) 435, 1973
17. Ehrlich, R.M.: Success of the transvesical advancement technique for vesicoureteral reflux. J. Urol. 128 : 554, 1982
18. Elo, J.: Vesicoureteral reflux in children. J. Urol. 106 : 603 - 605, 1971
19. Engelking, R., Seiferth, J., Bulla, M.: Zur Problematik der Frühsymptome des vesico-ureteralen Refluxes. Klin. Pädiat. 184 : 82 - 92, 1972
20. Glassberg, K.I., Laungani, G., Wasnick, R.J., Waterhouse, K.: Transverse ureteral advancement technique of ureteroneocystostomy (Cohen reimplant) and a modification for difficult cases (Experience with 121 ureters). J. Urol. 134 : 304 - 307, 1985
21. Gysler, R., Morger, R.: Lanzeitergebnisse (1966 - 1972) der operativen Behandlung des vesiko-renalen Refluxes mit der Antirefluxplastik nach Bischoff. Z. Kinderchir. 21 : 349 - 360, 1977
22. Helin, I., Okmian, L., Olh, T.: Renal blood flow and fonction in vesico-ureteric reflux. An experimental study in the pig. Scand. J. Urol. Nephrol., suppl. 28, 1975
23. Hinman, P.: Intermittent catheterisation and vesical defenses. J. Urol. 117 : 57 - 60, 1977
24. Hodson, C.J. Edwards, D.: Chronic pyelonephritis and vesico-ureteral reflux. Clin. Radiol. 11 : 219 - 231, 1960
25. Hodson, C.J.: Obstructive atrophy of the kidney in children. Ann. Radiol. 10 : 273 - 276, 1967
26. Hodson, C.J., Mac Manamon, P.J. Lewis, M.G.: A new concept of the pathogenesis of atrophic pyelonephritis. In: Proceedings of the 5th International Congress of Nephrology. Mexico, Abstracts 598, 1972
27. Hodson, C.J., Maling, T.M.J., Mac Manamon, P.J., Lewis, M.G.: The pathogenesis of reflux-nephropathy (chronic atrophic pyelonephritis). Brit. J. Radiol. Suppl. no. 13, 1975
28. Huland, H., Buchart, S., Köllerman et al.: Vesicoureteral reflux in end stage renal disease. J. Urol. 121 : 10 - 12, 1979
29. Jerkins, G.R., Noe, H.N.: Familial vesico-ureteral reflux: a prospective study. J. Urol. 128 : 774 - 778, 1982
30. Johnston, J.H., Mix, L.W.: The Ask- Upmark kidney: a form of ascending pyelonephritis. Br. J. Urol. 48 : 393 - 398, 1976
31. Kass-Ibsen, K., Uldall, P., Frokjaer, O.: The growth of the kidney in children with vesico-ureteric reflux. Acta Pediatr. Scand. 66 : 741 - 744, 1977

32. Kincaid-Smith, P.E.: La pyélonéphrite, la néphrite interstitielle chronique et l'uropathie obstructive. In: J. Hamburger, J. Crosnier, J.P. Grunfeld: Néphrologie, Flammarion, Paris, 559-594, 1979
33. Lyon, R.P.: Renal arrest.J. Urol. 109 : 707 - 710, 1973
34. Mac Govern, J.H., Marshall, V.F.: Reflux and pyelonephritis in 35 adults. J. Urol. 101 : 668 - 672, 1969
35. Mathieu, H., Guedeney, J.: Néphropathie du reflux vésico-urétéral. In: P. Royer, R. Habib, H. Mathieu, M. Broyer: Néphrologie Pédiatrique, Flammarion, Paris, 170-179, 1983
36. Melchior, H.: in Lutzeyer, W., Melchior, H.: Ureterdynamik. G. Thieme, Stuttgart, 125 - 133, 1971
37. Melchior, H., Lutzeyer, W.: Die Pathophysiologie des peristaltischen Harntransportes beim Reflux. In: Stohmenger, P.: Der vesiko-uretero-renale Reflux. G. Thieme, Stuttgart, 39 - 51, 1974
38. Merrell, R.W., Mowad, J.J.: Increased physical growth after successful antireflux operation. J. Urol. 122 : 532 - 527, 1979
39. Moffat, D.B.: Experimental intrarenal reflux and blood pressure. Br. J. Exp. Pathol. 58 : 717, 1977
40. Mollard, P., Maréchal, J.M., Habozit, B. et al.: Etude histologique du rein au cours du reflux vésico-urétéral de l'enfant. Chir. Pédiatr. 20 : 234 - 235, 1979
41. Ong, T.H., Ferguson, R.J., Stephens, F.D.: The pattern of intrapelvic pressure during vesico-ureteral reflux in the dog with normal caliber ureters. Invest. Urol. 19 : 347 - 351, 1974
42. Oosterlink, W., Mussche, M., Rasschaert, G. et al.: Destructive sterile vesico-ureteral reflux observed over a 12 years period. Eur. Urol. 4: 217 - 219, 1978
43. Orikasa, S., Takamura, T., Inada F.: Effect of vesico-ureteral reflux on renal growth. J. Urol. 119, 25 - 30, 1978
44. Penn. I.A., Breidahl. P.D.: Ureteric reflux and renal damage. Aust. M. Zeal J. Surg. 37 : 163 - 168, 1967
45. Ransley, P.G.: Vescioureteral reflux: continuing surgical dilemma. Urology 12 : 246 - 255, 1978
46. Report of the International reflux study committee: Medical versus surgical treatment of primary vesicoureteral reflux: a prospective international reflux study in children. J. Urol. 125 : 277 - 283, 1981
47. Roberts, J.A.: Pathogenesis of pyelonephritis. J. Urol, 129 : 1102 - 1105, 1983
48. Rolleston, G.L., Maling, T.M.J., Hodson, C.J.: Intrarenal reflux and the scarred kidney. Arch. Dis. Child. 49 : 531 - 539, 1974
49. Salvatierra, O., Jr., Tanagho, E.A.: Reflux as a cause of end stage kidney disease: report of 32 cases. J. Urol. 117 : 441 - 443, 1977
50. Seiferth, J., Meining, H., Albrecht, K.F., Engelking, R.: Der vesico-ureterale Reflux - Diagnostik, Operationsindikation und Therapie. Urologe. 5 : 258, 1972
51. Smellie, J., Edwards, D., Hunter, N., Normand, J.C.S., Prescod, N.: Vesico- ureteric reflux and renal scarring. Kidney Int. 8 : 65 (suppl.), 1975
52. Smellie, J.M., Edwards, D., Normand, I.C.S. et al.: Effect of vesico-ureteric reflux on renal growth in children with urinary tract infection, Arch. Dis. Child. 56 : 593 - 600, 1981
53. Strohmenger, P., Mellin, P., Olbing, H.: Die Bedeutung der Harnstauung für das Ergebnis von Antirefluxplastiken. Urologe, 5 : 195 - 201, 1971
54. Struthers, N.W.: The role of manometry in the investigations of pelvi-ureteral function. Br. J. Urol. 41 : 129 - 134, 1969
55. Symposium de la Société Française de Chirurgie Infantile, consacré au reflux vésico-urétéral. Paris, déc. 1975, Chir. Péd. 20, 1979
56. Vereecken, R.L.: The physiology and physiopathology of the ureter. Eur. Urol. 2 : 4 - 7, 1976
57. Wacksman, J.: Initial results with the Cohen cross-trigonal ureteroneocystostomy. J. Urol. 129 : 1198, 1981
58. Williams, D.I.: Vesico-ureteric reflux. In: Urology in childhood, Handbuch der Urologie. Springer, Berlin-Heidelberg-New York, 111-136, 1974
59. Willscher, M.K., Bauer, S.B., Zammuto, P.J. et al.: Renal growth and urinary infection following anti-reflux surgery in infants and children. J. Urol. 115 : 722 - 725, 1976
60. Winberg, J., Anderson, H.J., Bergström, J. et al.: Epidemiology of symptomatic urinary tract infections in childhood. Acta Pediatr. Scand. 252 (suppl.) 1 - 20, 1974

# Intersexualité, les clés du diagnostic et de la décision du sexe d'élevage dans les premiers jours de la vie.

C. NIHOUL FEKETE*, N. JOSSO**

L'intersexualité avec ambiguité des organes génitaux externes est une urgence néo-natale; si le diagnostic anté-natal a pu être évoqué, la prise en charge du nouveau-né et de ses parents en est grandement améliorée. Il s'agit d'un problème qui doit être résolu rapidement et avec exactitude. Il n'y a pas de place pour la temporisation, ou surtout pour l'attitude si fréquente qui consiste à laisser grandir l'enfant pour voir dans quel sens il ou elle se développe. Il a été amplement démontré que ni le sexe chromosomique, ni la structure des gonades ne suffisent à influencer le comportement d'un enfant avant la puberté, et que le sexe d'un individu est déterminé essentiellement par le rôle que lui assignent sa famille, son entourage et la société dans les premiers mois de la vie. Des études précises peuvent être faites dès les premiers jours de vie qui permettent de guider le pédiatre vers le choix correct du sexe d'élevage. Nous verrons successivement:

- les différentes étiologies ou «pourquoi survient l'intersexualité».
- les types les plus fréquents d'intersexualités.
- les examens à réaliser pour définir le problème.
- les facteurs qui guident le choix du sexe.
- les protocoles thérapeutiques chirurgicaux.

## I – Etiologie: Pourquoi survient l'intersexualité?

La différenciation sexuelle masculine s'effectue en plusieurs étapes se commandant les unes les autres et dont la chronologie est précise.

La présence d'un chromosome Y dans le génotype sexuel conduit la gonade primitive à se différencier en testicule (7$^{e}$ semaine d'aménorrhée). Celui-ci produit simultanément deux hormones, comme l'avait déjà montré Jost en 1947: l'une, une protéine, l'hormone anti-mullérienne (AMH) est synthétisée par les cellules de Sertoli et fait régresser les canaux de Muller, les empêchant de se différencier en

* Clinique Chirurgicale Infantile,
** Directeur de l'Unité Inserm, Génétique Médicale,
Hôpital des Enfants Malades 149, rue de Sèvres, F-75730 Paris Cedex 15

utérus et trompes. L'autre hormone, un stéroïde, la testostérone, est produite par les cellules de Leydig; elle agit directement sur les canaux de Wolff pour assurer leur maintien et leur différenciation en déférent et vésicule séminale; en revanche, pour masculiniser le sinus uro-génital et les organes génitaux externes, la testostérone doit subir une hydrogénation préalable en position 5 alpha qui la transforme en Di-hydro-testostérone (D.H.T.). Cette hydrogénation est catalysée par une enzyme tissulaire, la 5 alpha Réductase. Après transformation en D.H.T., la testostérone devient capable de s'unir à une protéine cytoplasmique, le récepteur des androgènes. Le complexe D.H.T.-récepteur pénètre alors dans le noyau des cellules et provoque chez celles-ci une modification de la synthèse protéique qui a pour effet de viriliser les organes génitaux externes et le sinus uro-génital: le tubercule génital s'allonge, les bourrelets génitaux se soudent, la partie périnéale et pénienne de l'urètre se développe, l'ébauche vaginale reste petite et haut-située: c'est l'utricule prostatique (modifications qui prennent date entre la 8° et la 12° semaine d'aménorrhée).

A l'inverse, la différenciation sexuelle féminine résulte de l'absence des facteurs masculinisants: chromosome Y et hormones testiculaires: en l'absence d'A.M.H., les canaux de Muller se différencient en utérus et trompes; en l'absence de testostérone, la 5 alpha réductase et les récepteurs aux androgènes restent inemployés, le tubercule génital reste petit, la fente génitale reste ouverte, le vagin se développe et son orifice descend jusqu'au niveau du périnée.

Toute anomalie qualitative, quantitative ou chronologique dans ce système entraîne une anomalie de la différenciation des organes génitaux externes et une intersexualité.

## II – Les types les plus fréquents d'intersexualités vus à la naissance, en France.

La nature histologique des gonades sert habituellement de base à la classification des états intersexués et l'on distingue:

· les pseudo-hermaphrodismes féminins qui sont des sujets ambigus qui possèdent deux ovaires et un caryotype 46 XX.

· les pseudo-hermaphrodismes masculins: sujets ambigus avec deux testicules, un caryotype 46 XY.

· les anomalies gonadiques dans lesquelles deux groupes sont individualisés:

a) les hermaphrodites vrais chez lesquels coexistent, chez un même individu, du tissu testiculaire et du tissu ovarien.

b) les dysgénésies gonadiques mixtes ou bilatérales qui associent des anomalies caryotypiques et des anomalies histologiques du testicule d'un ou des deux côtés.

La fréquence relative de ces diverses causes d'intersexualités est très inégale et le pseudo-hermaphrodisme féminin est de loin l'étiologie la plus souvent rencontrée avec, dans les 2/3 des cas, une hyperplasie congénitale des surrénales en cause.

### III – Examens à réaliser à la naissance en cas d'ambiguïté des organes génitaux externes

L'examen clinique du malade aura surtout l'intérêt de permettre de classer l'importance de l'ambiguïté, de savoir s'il existe des gonades extériorisées ou non, s'il existe une histoire familiale évocatrice d'une étiologie; enfin, s'il existe un contexte malformatif.

Le dosage plasmatique des 17 OHP peut et doit être réalisé en urgence et un résultat téléphonique peut être obtenu dans les premières heures. La recherche de la chromatine sexuelle peut également être effectuée en quelques heures.

Dès lors, deux possibilités:

– ou bien la chromatine sexuelle est positive et les 17 OHP sont élevées: il s'agit d'une hyperplasie congénitale des surrénales, soit plus de 50% des cas d'intersexualité vus à la naissance et aucun autre examen n'est nécessaire du point de vue de l'ambiguïté génitale de la déclaration de sexe.

– ou bien les 17 OHP sont normales et qu'il s'agisse d'un sujet à chromatine sexuelle positive ou négative, il faudra compléter le bilan de l'ambiguïté: par l'étude du caryotype, et par des examens hormonaux dont le plus important est la recherche d'une secrétion de testostérone signant la présence de tissu de Leydig (on se souvient que, dans les premiers jours de vie, l'activité testiculaire spontanée est importante et que dans les autres cas, la stimulation par HCG témoignera de la présence de tissu de Leydig).

La génitographie est un examen de réalisation délicate: lorsqu'elle met en évidence un vagin et un col utérin, voire une cavité utérine, elle donne des renseignements fondamentaux. Lorsqu'elle ne montre pas de cavité vaginale ou qu'elle montre une cavité vaginale très petite et que l'existence d'un utérus ne peut être exclue, il faut la compléter par une endoscopie du sinus uro-génital. Le degré de développement vaginal témoigne seulement de l'intensité de l'imprégnation androgénique lors de la différenciation sexuelle du sinus uro-génital et n'a pas de valeur pour le diagnostic étiologique.

La laparotomie exploratrice n'est indiquée que lorsqu'il persiste un doute sur la possibilité d'un hermaphrodisme vrai et après avoir eu connaissance des examens complémentaires, ce qui permet de procéder, dans le même temps chirurgical, à l'ablation du tissu gonadique ne correspondant pas au sexe d'élevage, après examen extemporané histologique des gonades.

Au terme de ces examens et bien souvent, en quelques jours, on pourra arriver à un diagnostic étiologique de l'intersexualité assez précis:

– chez un sujet Barr + dont les gonades ne sont pas palpables, l'étiologie la plus fréquente est l'hyperplasie congénitale des surrénales; le pseudo-hermaphrodisme féminin malformatif ou secondaire à une androgénisation de la mère, thérapeutique ou tumorale, est reconnu sur le contexte. L'enfant est déclarée fille et la correction chirurgicale de la malformation sera effectuée après un complément d'investigations.

L'hermaphrodisme vrai est la 3° hypothèse de ce groupe à masse chromatine + et sans gonade palpable, d'autant que la moitié des hermaphrodismes vrais ont un caryotipe 46 XX. C'est la montée de la testostérone après stimulation qui permettra de supposer ce diagnostic. Seule la laparotomie avec biopsie extemporanée des gonades l'affirmera.

– dans le 2° groupe où l'absence de chromatine sexuelle s'associe à une ou deux gonades palpables, le plus souvent en position ectopique et avec une hernie inguinale, la génitographie et/ou l'endoscopie vont permettre de différencier deux groupes:

· soit il existe un vagin et une cavité utérine et il s'agit d'une dysgénésie testiculaire ou pseudo-hermaphrodisme masculin dysgénétique,

· soit il existe un vagin borgne, sans utérus et il s'agit d'un pseudo-hermaphrodisme masculin, soit par anomalie de la synthèse de la testostérone, soit par anomalie des organes cibles. Lorsqu'aucune étiologie ne pourra être affirmée par les examens complémentaires, il s'agira de pseudo-hermaphrodisme masculin idiopathique.

La totalité de ce raisonnement peut être réalisée en quelques jours dans la majorité des cas.

**IV – Dès lors, quels seront les facteurs qui guident le choix du sexe?**

Le choix du sexe d'élevage va dépendre à la fois du diagnostic étiologique qui conditionne les possibilités de fonctionnement sexuel ultérieur et des conditions locales anatomiques qui déterminent les possibilités techniques chirurgicales de génitoplastie; c'est pourquoi une collaboration étroite entre le chirurgien, l'endocrinologue, le biologiste et le généticien est indispensable dans ce choix de sexe d'élevage.

Les indications que nous allons donner concernent les cas les moins difficiles où le patient est vu dès la naissance et où l'on peut choisir le sexe d'élevage le plus approprié à l'anomalie

1. dans les pseudo-hermaphrodismes féminins de toute étiologie, où il existe deux ovaires et une cavité utérine, le sujet devrait toujours être élevé en fille. Les possibilités de rapport sexuel et de fertilité sont conservées; les grossesses peuvent être délicates en cas de pseudo-hermaphrodisme malformatif s'il existe un cloisonnement ou une duplicité utérine; l'accouchement pourra être tenté sur un périnée particulièrement souple, après vaginoplastie satisfaisante mais, dans notre expérience, ces patientes ont été césarisées.

2. dans les hermaphrodismes vrais (cause rare d'intersexualité pour laquelle il existe peu de références dans la littérature quant au meilleur choix de sexe d'élevage): dans notre série de 15 cas, nous avons été frappés par la constance des éléments mullériens avec, dans tous les cas, un abouchement vaginal proche du périnée. Le tissu ovarien est normal et dans les cas où on a conservé les gonades, la puberté féminine est survenue spontanément. A l'opposé, le tissu testiculaire est dysgénétique et si ces patients sont élevés en mâles, ils sont stériles à la fois par

absence de lignée germinale et par anomalie du trajet du déférent qui chemine dans la paroi utérine. Pour toutes ces raisons, nous préférons orienter les hermaphrodites vrais, vus à la naissance, en fille.

3. dans les pseudo-hermaphrodismes masculins dysgénétiques avec persistance des canaux de Muller, l'orientation féminine est généralement admise. La vaginoplastie est possible, la castration supprime le risque de dégénérescence puisque de toute façon, la fertilité masculine est compromise par la dysgénésie testiculaire.

4. dans les pseudo-hermaphrodismes masculins non dysgénétiques:

– dans les rares déficits de la biosynthèse de la testostérone, la masculinisation du périnée peut être très faible et les possibilités de génitoplastie masculinisante nulles. Ces données sont prépondérantes dans le choix d'orientation vers le sexe féminin.

– les déficits en 5 alpha réductase, s'ils sont biologiquement reconnus, peuvent être élevés dans le sexe masculin surtout si un des deux testicules est scrotal ou abaissable dans le scrotum. La puberté masculine survient spontanément et la réparation chirurgicale est possible d'autant que la croissance de la verge peut être obtenue par androgénothérapie.

– les déficits en récepteurs à la testostérone: si le déficit est complet, le phénotype est féminin non ambigu et il n'y a aucun problème de choix de sexe d'élevage; si le déficit est incomplet, il est très important de le reconnaître par l'étude familiale (transmission liée à l'X) et par le dosage des récepteurs dans une biopsie cutanée.

En pratique, le dosage des récepteurs reste du domaine de la recherche et pour prendre une décision, on tentera une épreuve thérapeutique par la testostérone: si le bourgeon génital ne répond pas après 2 injections, il est préférable d'orienter l'enfant vers le sexe féminin.

– dans les pseudo-hermaphrodismes masculins idiopathiques, on peut actuellement conseiller une orientation masculine surtout si un des 2 testicules est en position intra-scrotale. Les nouvelles techniques d'urétroplastie et surtout les bons résultats de l'androgénothérapie précoce sur le volume des corps caverneux permettent d'élever ces enfants dans un sexe où la puberté surviendra spontanément, mais la fertilité ne peut être espérée que dans de rares cas.

Dans tous ces cas difficiles où l'on est tenté de choisir l'orientation masculine, il faut insister sur les possibilités que l'on a actuellement d'évaluer rapidement la réponse du bourgeon génital à la testostérone. Ce test thérapeutique, chaque fois qu'il n'est pas cliniquement très positif avec une augmentation du diamètre, de la longueur et de la circonférence des corps caverneux devrait faire renoncer à l'orientation masculine.

V – **Les protocoles thérapeutiques chirurgicaux** sont maintenant bien codifiés et surtout tiennent compte de la nécessité impérieuse de mettre en accord le plus rapidement possible le phénotype de ces patients avec leur sexe d'élevage.

a) En cas d'orientation féminine, dès les premières semaines de la vie, peuvent être réalisées une clitoridoplastie, une vaginoplastie périnéale et une plastie des petites et des grandes lèvres. Une révision de l'orifice vaginal sera nécessaire après la puberté et les parents doivent en être avertis.

b) En cas d'orientation masculine, l'androgénothérapie permet, dès les premiers mois, en général, d'atteindre des dimensions péniennes «normales». La reconstruction génitale complète en un temps associant l'allongement de la verge avec suppression de la courbure pénienne, l'urétroplastie jusqu'à l'extrémité du gland et la correction des anomalies scrotales sera réalisée vers l'âge de 18 à 24 mois.

c) La chirurgie des gonades en cas d'intersexualité:

– dans les pseudo-hermaphrodismes féminins élevés en fille, les ovaires sont normaux et ne justifient même pas la biopsie.

– dans les pseudo-hermaphrodismes masculins élevés en fille, la castration est faite lors de l'intervention de génitoplastie féminisante, sauf dans les féminisations testiculaires complètes où la castration sera effectuée après la fin de la puberté puisque cette dernière survient spontanément dans le sens féminin et conforte l'enfant dans son identité sexuelle.

– dans les pseudo-hermaphrodismes masculins élevés en garçon, on n'enlèvera que les testicules inabaissables chirurgicalement dans le scrotum, en raison du risque de dégénérescence ultérieure.

– dans les hermaphrodismes vrais, il faut tout mettre en oeuvre pour n'enlever que le parenchyme gonadique ne concordant pas avec le sexe d'élevage, ce qui nécessite l'usage du microscope opératoire et surtout un examen histologique extemporané de haute qualité.

d) Les dérivés mulleriens (vagin et utérus) devraient – théoriquement – être enlevés avant la réalisation de l'urétroplastie lorsque l'enfant est élevé en mâle pour éviter qu'ils ne fonctionnent comme un diverticule urétral; il faut savoir que le déférent chemine souvent dans la paroi utéro-vaginale et que sa préservation est difficile (voire inutile si la dysgénésie testiculaire s'accompagne d'une absence de spermatogonie).

**VI – Quelles sont actuellement les possibilités (et les conséquences) du diagnostic anté-natal dans les intersexualités?**

**Les possibilités:** Dès la 10° semaine d'aménorrhée, une biopsie de trophoblaste, voire même une amniocentèse dans des mains particulièrement expérimentées, peut être réalisée et permet l'étude du caryotype et des récepteurs cytosoliques à la DHT ainsi qu'un dosage à la 17 hydroxy progestérone. Ces mêmes examens peuvent être réalisés plus tard sur une amniocentèse classique vers la 16° semaine. Enfin, à partir de la 20° semaine, l'échographie permet de dire s'il y a une anomalie des organes génitaux externes: La foetoscopie permet de voir les organes génitaux et de donner – pour une étiologie donnée – une idée quantitative de l'ambiguïté sexuelle.

**Les conséquences:** Quelles que soient les conclusions que tirent le couple de la connaissance d'une intersexualité chez le foetus, il est statistiquement prouvé que, dans le cas de maladies héréditaires, la possibilité d'un diagnostic anté-natal les engage à tenter une nouvelle grossesse, expérience que beaucoup de ces couples refusaient antérieurement (en particulier, dans les cas d'hyperplasie congénitale de la surrénale et d'insensibilité à la DHT).

**VII – En conclusion,** la constatation d'une ambiguïté sexuelle chez un nouveau-né est une urgence tant par le risque de décompensation d'une hyperplasie congénitale des surrénales que par la nécessité psychologique impérieuse de choisir un sexe d'élevage concordant avec les possibilités sexuelles ultérieures du patient.

**Que dire aux parents:** Il nous semble que le mot d'«ambiguïté» ne doit pas être prononcé et qu'il faut leur expliquer que le véritable sexe n'est pas «évident» et que des examens complémentaires sont nécessaires pour le déterminer, cependant qu'aucun «sexe» ne sera déclaré à l'Etat Civil.

La décision prise, l'information à donner à la famille dépend de son niveau culturel.

S'il est légitime de passer certaines données sous silence, il est formellement déconseillé de donner de fausses informations et, dans tous les cas, la famille doit être prévenue des conséquences pratiques de l'orientation choisie; le calendrier des interventions chirurgicales, la nature du traitement substitutif, la stérilité éventuelle et, en tout cas, la vigilance constante vis-à-vis des gonades lorsqu'elles ont pu être conservées, et une éventuelle castration à l'âge adulte, devront être progressivement annoncés.

L'équipe médicale saura être convaincante et solidement soudée lors de l'annonce du choix de sexe qui ne devrait – dans l'idéal – plus donner lieu à hésitation de la part de la famille si l'on veut que l'enfant se forge une solide identité sexuelle.

# X. Traumatologie

- Recent Experience in the Management of Life-Threatening Injuries in a Regional Pediatric Trauma Center
- Verbrennungen und Verbrühungen bei Kindern
- Les abdomens aigus post-traumatiques chez l'enfant
- La fracture du crâne à écartement progressif du petit enfant

«... Pediatric trauma care in the twenty-first century will be a product of today's research. Our knowledge is so rudimentary that we cannot even describe the epidemiology of childhood accidents with any reasonable precision, and we are not yet certain which are the best systems of care...»

«... The real future of pediatric trauma care depends on a committed cohesive group of private citizens, physicians, public officials, and hospital leaders joining together to plan how society intends to take care of its young accident victims. As a society and as a profession, we have yet to invest the time, talent, and resources to combat our biggest child health problem...»

Burton H. Harris, MD
Editorial
Journal of Pediatric Surgery,
Vol. 22, 1987

# Recent Experience in the Management of Life – Threatening Injuries in a Regional Pediatric Trauma Center

Bonnie L. Beaver, M.D. and J. Alex Haller, Jr., M.D.*

Regional trauma centers have evolved in the United States over the last decade to focus on the major killing disease of modern society, multisystem trauma. The pioneer regional trauma center in the United States was the Maryland Institute of Emergency Medical Services Systems (MIEMSS). Sporadically trauma centers have been organized across the USA to address the needs of large numbers of trauma victimes.[1]

Care of severely injured children has not received comparable emphasis. Only recently in the last ten years, has specialized care of children with multisystem trauma been organized. Trauma is the leading cause of death in children over the age of one. Over 90% of these fatal injuries are associated with blunt trauma. It has been estimated that more than 1,000,000 children are seriously disabled in the U.S. each year by accidental injuries. The goals of specialized pediatric trauma care in regional centers have been emergency resuscitation, rehabilitation of non-fatal disabling injuries, and innovative techniques for educating the public toward prevention of injuries.[2]

In 1975 The Johns Hopkins Hospital's Children's Center became the first regional trauma center for children in the U.S.

This trauma center serves a population base of approximately seven million and continues to grow. The Regional Pediatric Trauma Center is a component of the Maryland Institute of Emergency Medical Services Systems (MIEMSS) (Fig. 1). Over the past 10 years the pediatric trauma admissions have continued to rise (Fig. 2).

* The Johns Hopkins Regional Trauma Center for Children, Baltimore, MD 21205

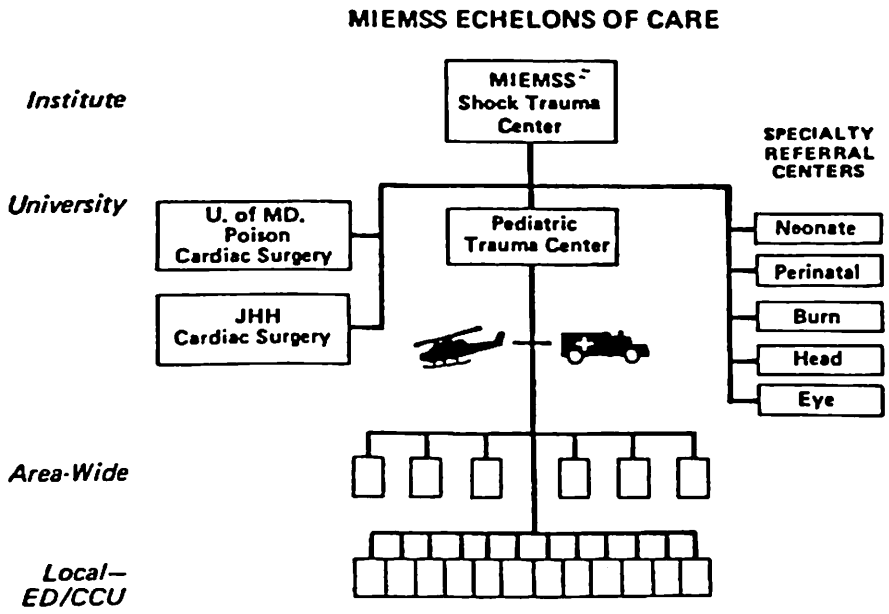



*Fig. 1. Schematic of MIEMS system*

*Fig. 2. Admissions to JHH Children's Trauma Center*

| | |
|---|---|
| 1975 | 66 |
| 1976 | 62 |
| 1977 | 80 |
| 1978 | 90 |
| 1979 | 119 |
| 1980 | 194 |
| 1981 | 205 |
| 1982 | 257 |
| 1983 | 284 |
| 1984 | 266 |
| 1985 | 320 |

This report focuses on our experience in pediatric trauma at The Johns Hopkins Hospital between July 1985 and June 1986 (12 months) and emphasizes the unique features of childhood injuries that have led to modification of our approach to diagnosis, resuscitation, and definitive management of injured children.

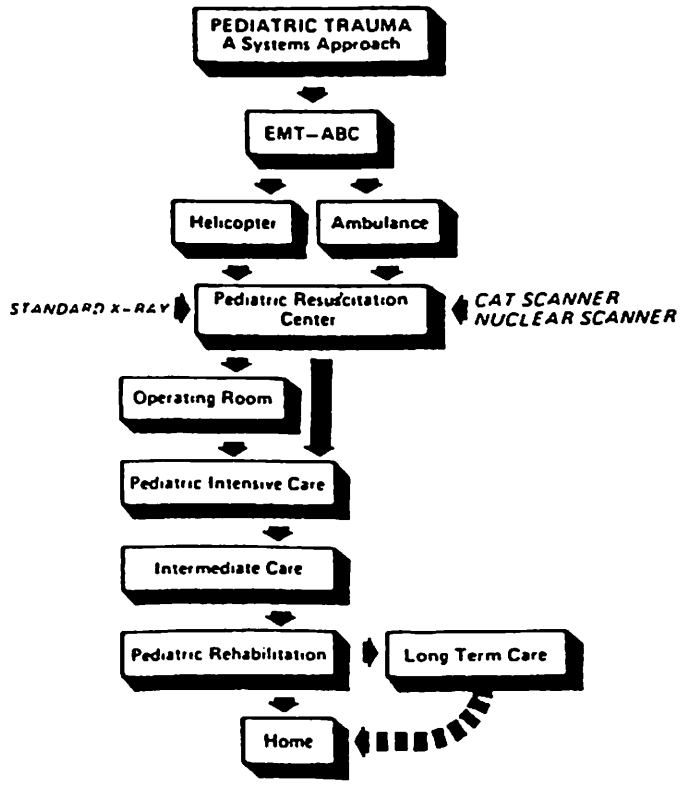



*Fig. 3. Schematic of Pediatric Trauma Center (flow chart)*

Between July 1, 1985, and June 30, 1986, the care of children treated at the Maryland Regional Pediatric Trauma Center was analyzed. Patients were evaluated and initially stabilized in the main emergency area by the pediatric surgical trauma team. This team consists of a senior pediatric surgical resident (PGY-6-7), pediatric intensivist, surgical resident (PGY-4) and a pediatric intern. Diagnostic studies were obtained in the Emergency Room and the adjacent computerized tomography area. Patients were then transferred to the operating room, pediatric intensive care unit or pediatric surgical award for definitive care (Fig. 3). A trauma registry was used to record prospectively the demographic data, mechanism of injury, systems injured, types of injuries, vital signs, trauma scores including Glasgow Coma Scores and patient outcome.

## RESULTS

Three hundred and twenty patients were treated over twelve months. All children were less than fifteen years of age. Table 1 summarizes the demographic data for one year.

Table 1. **Pediatric Trauma Service Admissions**
1985-1986

| | |
|---|---|
| Of 320 Major Trauma Admissions: | |
| Males | 210 |
| Females | 110 |
| Race: | |
| Black | 144 |
| White | 168 |
| Other | 8 |
| Age 1 mo - 15 yr (mean age 7.2 yr) | |
| Helicopter/Ambulance | 42%/58% |
| (Air) (All Land) | |
| Direct from the scene | 85% |

The types of injury (blunt and penetrating) as well as the mechanisms of injury are depicted in Table 2.

The overwhelming majority of blunt trauma injuries were associated with pedestrian motor vehicle accidents (42%). Falls were second in frequency (28%). Patients injured by other means (28) included: burns (8), crush injuries associated with sports (10), abuse and assault (8), and near drowning events (2).

Although penetrating injuries were infrequent. The gunshot wounds included one head injury (fatal), one abdominal and two soft tissue injuries. The knife stab wounds were to the chest with pneumothorax (4) and two soft tissue injuries. Two other penetrating injuries were associated with falls on inanimate objects.

Table 2. **Mechanisms of Injury**

| | **Pts** | **%** |
|---|---|---|
| Blunt Trauma 308 | | |
| MVA/Pedestrian | 130 | (41 ) |
| MVA/Passenger | 37 | (12 ) |
| MVA/Bicycle | 28 | ( 9 ) |
| Falls | 85 | (26 ) |
| Other | 28 | ( 9 ) |
| Penetrating Trauma 12 | | |
| Gunshot | 4 | ( 1 ) |
| Knife-stab injury | 6 | ( 2 ) |
| Other | 2 | ( 0.5) |

The frequence of injury to organ systems was as follows: CNS (62%), skeletal (26%), abdominal (20%), soft tissue (17%), chest (10%), maxillofacial (7%), 69 of the patients had a single system injury, while 20% had two system injury and 10% of patients had ⩾ 3 system injury. See Table 3.

There were 22 complications, 85% were septic, 20% were delay or error in diagnosis as minor complication. See Table 4.

The overall mortality for this group of patients was eleven or 3.4%. All eleven patients had closed head injuries associated with their multisystem trauma. Ten of the patients died as a result of their head injuries. Six children died after admission during their early hospital course in the pediatric intensive care unit. The other four patients died in the emergency room.

Table 3. **Organ Systems**

| | **Pts** | **%** |
|---|---|---|
| CNS | 198 | 62 |
| Maxillofacial | 23 | 7 |
| Skeletal | 82 | 26 |
| Abdominal | 60 | 20 |
| Chest | 25 | 10 |
| Soft Tissue | 55 | 17 |
| | **Pts** | **%** |
| Single System Injury | 222 | 69 |
| Two System Injury | 65 | 20 |
| ⩾ 3 System Injury | 33 | 10 |

Table 4. **Complications**

| | |
|---|---|
| Septic | |
| Pneumonia | 4 |
| Central line sepsis | 8 |
| ICP/Bolt | 3 |
| Urinary tract infection | 1 |
| Wound/Soft tissue | 2 |
| Delay or Error in Diagnosis | |
| Facial bone fracture | 2 |
| Extremity fracture | 2 |
| | 22 |

## DISCUSSION

Since the state-wide network for the care of injured patients (MIEMSS) was organized to serve both urban and rural areas in Maryland, the Regional Pediatric Trauma Center at The Johns Hopkins Hospital has been an integral part of the system for patients under the age of fifteen. This experience has provided an opportunity to evaluate resuscitation and management strategies in the immediate post-injury period as well as to initiate studies of injury control and prevention.[3A7]

There are several unique aspects of trauma in children. The increased incidence of head injury in children with blunt trauma and the associated morbidity and mortality with the CNS system has mandated a more aggressive approach to the management of brain injury, including intracranial monitoring to facilitate control of cerebral edema. Computed tomography in the immediate post-injury period and sequential scanning has been invaluable in following the clinical courses of the patients.

The management of blunt abdominal injury for the most part is non-operative. The use of abdominal computed tomography has played a major role in assessing blunt abdominal injury. It has become our method of choice in those children who have altered neurologic states and whose physical examination is unreliable.

Both head and abdominal computed tomography have been utilized effectively after the initial assessment and stabilization. The close proximity of the radiologic suites to the main trauma room have permitted expedient evaluation.

The multidisciplinary approach to the injured child is coordinated through the general pediatric surgeon, who consults the neurosurgeon, orthopedic surgeon and the anesthesiologist/intensivists. For the child who is being managed non-operatively, a team effort and constant monitoring is required in the Pediatric Intensive Care Unit.

The rehabilitative pathway is just the beginning for many trauma patients, in particular those children who survive their head injuries. An excellent quality of life may be anticipated even in children with severe head trauma[6]. With this systems approach of comprehensive pre-hospital support, transport, hospital resuscitation, and rehabilitative care of the injured child, the optimal management of this "disease of modern society" can be attained. It is a challenge and an opportunity for all pediatric surgeons throughout the world.

## References


1. Gratz RR: Accidental injury in childhood: A literature review on pediatric trauma. J Trauma 19(8):551-555, 1979.
2. Haller JA: Pediatric trauma, the no. 1 killer of children. JAMA 249(1):47, 1983.
3. Haller JA, Shorter N, Miller D, et al: Organization and function of a regional pediatric trauma center: Does a system of management improve outcome? J Trauma 23(8):691-696, 1983.
4. Haller JA, Signer RD, Gollady ES, et al: Use of a trauma registry in the management of children with life-threatening injuries. J Pediatr Surg 11(3):381-389, 1976.
5. Haller JA: An overview of pediatric trauma, in Touloukian J (ed): Pediatric Trauma, John Wiley and Sons, New York, 1978, pp. 3-19.
6. Mahoney WJ, D'Souza BJ, Haller JA, et al: Long-term outcome of children with severe head trauma and prolonged coma. Pediatrics 71(5):756-62, 1983.
7. Colombani PM, Buck JR, Dudgeon DL, Miller D, Haller JA: One-year experience in a regional pediatric trauma center. J Pediatr Surg 20(1):8-13, 1985.

# Verbrennungen und Verbrühungen bei Kindern

ROBERT MORGER*

## 1. EINLEITUNG

Kinder verbrennen oder verbrühen sich außergewöhnlich häufig. Die gute Heilungstendenz bei oberflächlichen Verbrühungen und die erstaunliche Adaptationsfähigkeit des Kindes an durch Kontrakturen verursachte Fehlstellungen darf nicht zur Sorglosigkeit verleiten. Schock durch Volumenverluste und Infektionen bei großflächigen Verbrennungen bedeuten noch immer ein erhöhtes Risiko.

Die Unfallursachen bei Kindern unterscheiden sich wesentlich von jenen der Erwachsenen. Nach Jay und Pochon erleiden ca. 80% der Kinder, jedoch nur 20% der Erwachsenen Verbrühungen. Brennbare Lösungen verursachen bei 10% der Kinder, dagegen bei 45% der Erwachsenen Verbrennungen. Explosionen sind in 25% bei Erwachsenen, bei Kindern in 1 bis 2% festzustellen.

Die Altersverteilung zeigt ein Überwiegen der Kleinkinder um das 2. Lebensjahr und in der Pubertät.

Aus dem Gesagten leiten sich die Hauptprobleme in der Therapie verbrannter Kinder ab:

- Beurteilung der Verletzung
- Schockbehandlung – Überwachung
- Lokalbehandlung
- Psychologische Probleme

## 2. HISTORISCHES

Die lokale Verbrennungstherapie hat immer im Vordergrund gestanden. Im alten Ägypten wurden Verbrennungen mit in Öl getauchten Leinenstreifen behandelt. Paracelsus berichtet über eine Salbe, die u. a. aus Fett von alten Schweinen und Bären, Rotwein, getrocknetem Schweinehirn, rotem Sandelholz

* Kinderchirurgische Klinik St. Gallen,
Ostschweizerisches Säuglings- u. Kinderspital,
Claudiusstr. 6, CH-9006 St. Gallen

und Mumienpulver bestanden hat. Bernhard Verzascha empfiehlt 1678 eine ganz ähnlich zusammengesetzte Salbe.

In einem Gesundheitsbuch für Laien aus dem Jahre 1909 ist die Notfallbehandlung mit kaltem Wasser zur Abkühlung erstmals erwähnt.

Die Schorfbehandlung mit Mercurochrom und Silbernitrat hat vor allem Grob bei Kindern angewandt.

## 3. AKTUELLE THERAPIE

### Notfallmaßnahmen zu Hause

Es ist immer noch viel zu wenig bekannt, daß bei ausgedehnten Verbrennungen durch sofortige Abkühlung mit kaltem Wasser der Verbrennungsgrad herabgesetzt werden kann. Diese Abkühlung muß allerdings in den ersten Minuten nach der Verletzung erfolgen. In manchen Fällen ist dies jedoch aus technischen Gründen nicht ohne weiteres möglich. Brennende und erhitzte Kleider sind sofort zu entfernen. Die Wundflächen sollten mit sauberen Tüchern ohne Puder und ohne Salbe eingebunden werden. Beim Kind erfolgt die Schmerzbekämpfung und Beruhigung anfänglich am besten mit einem Suppositorium oder mit Chlorprothixen i. m.

### Maßnahmen im Spital

Sofern das Kind vorher noch kein Beruhigungsmittel erhalten hat, wird ihm unmittelbar nach der Einlieferung in die Klinik Chlorprothixen i. m. verabreicht. Im Anschluß an eine kurze Untersuchung muß dann sofort eine Dauertropf-Infusion angelegt werden. Richtlinien für die zuführende Flüssigkeit liefert die Tabelle 1, wobei immer die Diurese und die verbrannte Körperoberfläche berücksichtigt werden müssen. Beim Auftreten von Schockzeichen Steigerung der Ersatzmenge. Eine früh einsetzende orale Ernährung, eventuell mittels einer Magensonde, ist immer anzustreben.

**Tabelle 1: Zusammensetzung der Flüssigkeit**

| | Menge | Lösung | |
|---|---|---|---|
| Erhaltungsmenge<br>= normaler Tagesbedarf | 1 800 ml/m$^2$ | Mischinfusion<br>Glukose 5%<br>NaCl 0.9% | <br>2 Teile<br>1 Teil |
| Ersatzmenge<br>= verloren gegangene Flüssigkeit | 6-8 ml/kg/% KO | Ringer-Bikarbonatlösung<br>PPL | 2 Teile<br>1 Teil |

Beim Auftreten von Schockzeichen Steigerung der Ersatzmenge. Eine früh einsetzende orale Ernährung, eventuell mittels einer Magensonde, ist immer anzustreben.

## Lokale Verbrennungstherapie

Verbrennungswunden behandeln wir mit Ausnahme derjenigen im Gesicht geschlossen. Die Verbrennungen im Gesicht werden in der Regel mit Fusidinsäure offen behandelt. Seit 8 Jahren benützen wir für die geschlossene Wundbehandlung Fusidinsäuregaze. Für die Narkose, oder für eine genügende Sedation hat sich die Kombination von Diazepam und Ketamin bestens bewährt. Die Wunden der Patienten werden mit physiologischer Kochsalzlösung gereinigt, allfällige Blasen sparsam abgetragen und anschließend mit Fusidinsäuregaze gedeckt. Der Verbandwechsel erfolgt durchschnittlich alle 2 bis 3 Tage. Sobald die Wundflächen völlig gesäubert sind und die Epithelisation einsetzt, decken wir die Wunden abwechselnd mit Fusidinsäuregaze und mit Granugenolpaste. Nach 14 Tagen sind die Verbrennungen II. Grades unter dieser Therapie epithelialisiert und können offen mit Bepanthen-Salbe und Kamillentee behandelt werden. Bei Verbrennungen III. Grades eignet sich die Fusidinsäuregaze ausgezeichnet als Vorbereitung zur Nekrolyse. Die sich auflösenden nekrotischen Massen sind ein idealer Nährboden für zahlreiche Mikroorganismen, die durch die Fusidinsäure in Schach gehalten werden. Das nekrotische Material wird beim Verbandwechsel mit physiologischer Kochsalzlösung sauber abgewischt. Die Fusidinsäuregaze verhindert, daß es bei dem sich neu bildenden Gewebe zu überschießenden Granulationen kommt. Dies ist ein wichtiger Faktor zur Vermeidung von übermäßiger Keloidbildung. Nebenwirkungen oder allergische Reaktionen konnten wir bei der Anwendung von Fusidinsäuregaze nicht beobachten. Auch bei kleinflächigen Verbrennungen haben wir damit in der ambulanten Behandlung gute Erfahrungen gemacht. Als Prophylaxe gegen die Keloidbildung bewährt sich neben Dealydsalbe vor allem der Lycra-Kompressionsverband.

## Psychologische Probleme

Da es sich um einen Haushaltunfall handelt, fühlt sich ein Elternteil, meist die Mutter, schuldig. Daraus resultieren u. U. schwerwiegende Störungen des Zusammenlebens in der Familie.

Die Mortalität ist einerseits in unserem Krankengut der letzten 10 Jahre gering. Sie liegt bei über 500 Fällen unter 1%. Die Mortalitätswahrscheinlichkeit von 50% andererseits tritt nach Pochon statistisch bei Kleinkindern mit 42% verbrannter Körperoberfläche, bei Schulkindern mit 50% verbrannter Oberfläche ein.

Die häufig auftretenden sozialen Probleme müssen während der Hospitalisation angegangen werden wie bei anderen kinderchirurgischen Erkrankungen. Unter Umständen muß neben dem Lehrer, der Kindergärtnerin, freiwilligen Helfern auch der Kinderpsychiater beigezogen werden. Die Koordination zu Hause wird organisiert, wobei der Hausarzt die wichtigste Rolle übernehmen muß. Durch einen Verbrennungsunfall kommen mehr Spannungen in der Familie zum Ausdruck, als beispielsweise bei einem Verkehrsunfall, bei welchem eine Drittperson schuld ist. Daraus ist zu ersehen, daß die rein chirurgische Tätigkeit am verbrannten Kind nur einen, wir meinen sogar nur einen kleineren Teil der Therapie darstellt.

## 4. ZUSAMMENFASSUNG

Bei der Therapie von Verbrennungen im Kindesalter steht die Infusionsbehandlung an erster Stelle. Es handelt sich dabei um Ersatz von Plasma, Wasser und Electrolyten, die durch Wundexsudat, erhöhte Wasserverdunstung und Oedeme dem Kreislauf und dem Gewebe verlorengehen. Diese Verluste werden beim Kind vom Unerfahrenen fast immer unterschätzt. Beim Säugling besteht schon bei Verbrennungen ab 5%, beim größeren Kind ab 10% der Körperoberfläche die Gefahr eines Schocks mit peripherer Vasokonstriktion, Azidose, Hirnoedem und Nierenversagen. Deshalb sollte mit der Infusionstherapie so rasch als möglich begonnen werden. Bei der lokalen Wundbehandlung kindlicher Verbrennungen hat sich zudem die Fusidinsäuregaze sehr bewährt. In den meisten Fällen kann auf eine zusätzliche antibiotische Therapie verzichtet werden. Für die Keloidprophylaxe stellt der Lycra-Kompressionsverband eine wesentliche Verbeserung dar.

## 5. SUMMARY

### Scalds and Burns in Children

Management of burns in children depends above all on infusion therapy, i. e. replacement of the plasma, water and electrolyts of which the circulation and tissue have been deprived as a result of exudation into the wound area, increased evaporation of water, and edema. The inexperienced therapist tends to underestimate these losses in the case of children. In infants and older children with burns covering upwards of 5% and 10% respectively of body surface there is a danger of shock failure. Infusion therapy should therefore be instituted as early as possible. Fusidic acid has proved very valuable in topical treatment of burns in children. Concomitant antimicrobial treatment can be dispensed with in the majority of patients.

Keloid overgrowths are now more effectively prevented by means of Lycra$^{R}$ pressure dressings.

### 6. Literatur

1. Allgoewer, M.: Toxische Faktoren beim Schock; in : Schock. Pathogenese und Therapie (Ed. K. D. Bock). Berlin, Heidelberg, New York: Springer 1962
2. Butenand, J.; Coerdt, J.: Verbrennungen im Kindesalter. Stuttgart: Enke 1979
3. Gelin, L. E. Ingelmann, B.: Rheomacrodex – anew dextran solution for impaired capillary flow. Acta Chir. Scand. 122, 294-302 (1961).
4. Hartenbach, W., Ahnefeld, F. W.: Verbrennungsfibel. Stuttgart: Thieme 1967.
5. Kaiser, P.: Besonderheiten kindlicher Verbrennungen. Praxis 26, 337-342 (1980).
6. Lehner, M.: Der heutige Stand der Verbrennungsbehandlung beim Kind. Z. Kinderchir. 17, 1-6 (1975).
7. Morger, R.: Verbrühungen und Verbrennungen bei Kindern. Hexagon Rôche, 10, 2-7 (1982).
8. Pochon, J. P.: Verbrühungen und Verbrennungen im Kindesalter. Swiss Med. 2, 51-55 (1980).

# Les abdomens aigus post-traumatiques chez l'enfant

ALFRED J. LAMESCH*

## GÉNÉRALITÉS:

Les accidents sont actuellement la cause de mortalité la plus fréquente chez l'enfant. Le progrès médical est à l'origine d'importants changements en traumatologie:

1. A la suite des **transports médicalisés**, on observe dans les hôpitaux un plus grand nombre de traumatisés graves; il faut admettre qu'avant la médicalisation des transports ces blessés mouraient sur le lieu d'accident ou au cours du transport à l'hôpital.

2. L'amélioration des **soins intensifs** a fait baisser la mortalité de ces blessés graves.

3. La **scanographie** a rendu superflue la ponction-dialyse de l'abdomen et permet d'éviter le risque supplémentaire d'une laparotomie exploratrice; celle-ci, en plus, rend difficile la surveillance de traumatisés crâniens et peut retarder d'autres démarches thérapeutiques importantes.

4. **L'attitude thérapeutique** devant les traumatismes du foie et de la rate est devenue essentiellement **conservatrice.**

**Fréquence:** 2-6% des enfants hospitalisés après accidents. 60-70% des traumatismes abdominaux sont dus à des accidents de la circulation. Le maximum de fréquence se situe dans le groupe d'âge de 5 à 11 ans.

**Quelques particularités du traumatisme abdominal chez l'enfant:**

L'élasticité de la paroi abdominale, plus mince, moins adipeuse et moins musclée, favorise la transmission de la force de l'agent vulnérant.

Les organes parenchymateux, plus élastiques, tolèrent mieux une augmentation de tension momentanée.

* Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier, 4, rue Barblé, L-1210 Luxembourg

Le degré de gravité du mécanisme d'accident ne permet pas de préjuger de la gravité des lésions intra-abdominales.

L'anamnèse est souvent imprécise.

Le choc hémodynamique est mieux toléré du fait de la possibilité d'adaptation plus grande de l'appareil cardio-vasculaire; une amélioration temporaire ne doit pas donner une fausse sécurité.

**Atteinte des différents organes:**

rate: 40-60%
foie: 10-20%
tractus digestif: 5-15%
mésentère: 5-8%
pancréas: 1-3%

L'atteinte du rein est la lésion traumatique intra-abdominale la plus fréquente chez l'enfant; 25% de toutes les ruptures rénales se rencontrent chez l'enfant.

Devant un traumatisme abdominal qui s'explique mal par le mécanisme impliqué, il faut penser à la possibilité de sévices.

La mortalité dépend:

1. de la gravité des lésions
2. du volume de la perte sanguine
3. de la précocité de premières mesures de réanimation
4. du moment de l'intervention
5. des lésions concomitantes
   - traumatismes abdominaux + crânio-cérébraux: 50%
   - rupture du foie: 20%
   - rupture de la rate: 5-10%

**Diagnostic:** CT scan abdominal.

Chez le polytraumatisé **4 situations cliniques** conditionnent l'indication de l'examen scanographique.

1. traumatisme mineur, aucun signe clinique de lésion viscérale: pas d'indication; le blessé est gardé en observation.

2. suspicion de lésion intra-abdominale par le mécanisme du traumatisme et l'examen clinique: un examen scanographique tronculaire est réalisé si le blessé se trouve dans des conditions hémodynamiques stables.

3. Si devant un traumatisé comateux les données cliniques sont insuffisantes pour exclure une lésion intra-abdominale, l'examen scanographique abdominal est effectué immédiatement après le CT scan crânien.

4. Devant un traumatisé en état de choc hémodynamique, l'indication d'examen scanographique est fonction du degré d'urgence de l'intervention chirurgicale.

Une artériographie faite d'emblée en cas de suspicion de lésion artérielle ou de saignement viscéral ponctuel permet, le cas échéant, un geste thérapeutique: l'embolisation.

**L'indication opératoire est déterminée par l'évolution clinique** du traumatisé; chez l'enfant elle est donnée si une transfusion de plus de **50% de la masse sanguine** devient nécessaire.

## L'ABDOMEN AIGU POST-TRAUMATIQUE EN PÉRIODE NÉONATALE:

1. Les ruptures parenchymateuses se rencontrent chez les gros enfants ou les enfants de mère diabétique. Elles intéressent le plus souvent le **foie** (Fig. 1), ensuite la **rate**; ces deux lésions se manifestent par un hémopéritoine. Le **rein** peut être touché donnant lieu à un hématome rétro-péritonéal avec hématurie.

**L'hématome périrénal par hémorragie surrénalienne** se manifeste par une tumeur abdominale donnant le contact lombaire, plus ou moins étendue, déplaçant le tractus digestif (Fig. 2).

L'attitude thérapeutique devant une rupture parenchymateuse est conservatrice tant qu'une hémorragie intarissable n'oblige pas à intervenir.

Le traitement de l'hématome par hémorragie surrénalienne est discuté; en général l'hématome est résorbé spontanément, mais un certain nombre d'auteurs préconisent une intervention chirurgicale à cause des complications possibles qui sont l'infection et une récidive de l'hémorragie souvent mortelle.

**2. Perforations de viscères creux:**

- perforation gastrique: iatrogène
  dysplasie de la couche musculaire
  (Fig. 3, b)
- perforation colique: sur maladie de Hirschsprung ou bouchon méconial (Fig. 4).

## CHEZ LE GRAND ENFANT:

### I. Lesions intra-peritoneales:

**1. La rupture de la rate** est la lésion intra-abdominale la plus fréquente. L'hématome après rupture de rate reste suspendu par le ligament gastro-colique et le grand épiploon donnant lieu à un refoulement de l'estomac qui se manifeste sur le cliché à blanc par un déplacement vers la ligne médiane de la bulle gastrique. Le signe de Laffont ou de Kehr càd. la douleur dans l'épaule gauche, transmise par les branches sous-diaphragmatiques du nerf phrénique, est un signe clinique de valeur. Le diagnostic est confirmé et précisé par sonographie et/ou scanographie. (Fig. 5)

**Traitement: voir chapitre foie, voie biliaires, rate**

**2. Les ruptures traumatiques du foie** se manifestent par un hémopéritoine, l'hématome s'écoulant le long de la gouttière pariéto-colique droite. Ici encore, l'attitude thérapeutique est devenue conservatrice sous observation très étroite. Comme pour la rate, on peut observer une douleur à l'épaule droite, transmise par les branches sous-diaphragmatiques du nerf phrénique droit. Le diagnostic est confirmé et précisé par CT scanographie et/ou ultrasonographie.

**L'indication opératoire** est dictée avant tout par l'évolution clinique et, bien sûr, le bilan scanographique (Fig. 6). En cas de contusion on peut observer à la scanographie, à côté d'un hématome au niveau du foyer contusionnel, des bulles gazeuses (Fig. 7, 8) que l'on pense être dues à une libération de l'oxygène dissous par suite de l'hypoxie tissulaire.

En cas d'intervention, il faut éviter des sutures superficielles, mais faire au contraire des débridements larges suivis de l'exérèse des tissus contus et de la ligature minutieuse des pédicules vasculo-bilieux. En cas de rupture des pédicules glissoniens, une hépatectomie peut devenir nécessaire.

Les **complications** des lésions traumatiques du foie sont, d'un côté, des abcès sous-phréniques qui peuvent s'observer jusque un an et même deux ans après le traumatisme et, d'un autre côté, **l'hémobilie**: hémorragie par les voies biliaires dans le tractus digestif après rupture du foie. La fistule vasculo-biliaire, plus souvent artérielle que veineuse, est due à la nécrose associée à l'infection dans la profondeur d'une cavité sous-capsulaire ou centro-lobaire après des sutures superficielles ou encore à des lésions centrales. Le diagnostic en est facile: après un intervalle libre de 4 jours à plusieurs semaines s'installe une hémorragie digestive épisodique (hématémèse, melaena) associée à un syndrome douloureux à type de coliques au niveau de l'hypochondre droit et un ictère ou sub-ictère (triade de Sandblom). La localisation se fait par artériographie.

**Traitement:** Du point de vue thérapeutique, le choix entre divers procédés partage les auteurs:

**L'abord direct** de la fistule artério-biliaire avec hémostase et bilistase électives est un procédé certes idéal, mais difficile et loin d'être toujours réalisable.

**L'hépatectomie réglée** est une intervention majeure délabrante et disproportionnée par rapport à l'étendue de la lésion.

**L'abstention attendant** la guérison spontanée, recommandée par certains auteurs comme Hendren, est déclinée par d'autres, parce que dangereuse, avec une mortalité élevée de 50% (Sandblom).

La **ligature de l'artère hépatique** apparaît par sa simplicité, sa parfaite tolérance et son efficacité une méthode possible dans le traitement de l'hémobilie post-traumatique chez l'enfant (Pellerin). Bien qu'elle ne supprime pas le foyer de contusion, le risque de nécroses apparaît actuellement négligeable à cause des possibilités de l'antibiothérapie.

**L'embolisation en association à la TDM.**

**3. Les perforations du tractus digestif.**

Des perforations gastriques peuvent s'observer chez l'enfant à la suite d'une chute après un repas. Le traitement est chirurgical. Comme complications il faut citer des abcès intra-péritonéaux ou sous-phréniques dans la poche postéro-inférieure de Morrisson.

**4. La rupture de la vessie,** à la suite d'un choc direct sur l'organe en état de réplétion, après un traumatisme pelvien violent, en règle générale avec fracture du

bassin, se fait le plus souvent en péritoine libre, par suite de la situation haute du dôme vésical chez l'enfant. Du point de vue clinique, cette lésion se manifeste par des douleurs, une hématurie, souvent par un hémo-péritoine, des signes de péritonite «chimique», un hématome pelvien avec empâtement sus-pubien. Le diagnostic est confirmé par cystographie (Fig. 9, 10) ou actuellement par tomodensitométrie.

Le traitement consiste en l'abord chirurgical immédiat avec suture de la plaie.

### II. Lesions traumatiques rétro-peritoneales:

- nouveau-né: hématome périrénal par hémorragie surrénalienne
- rupture duodénale
- hématome intra-mural du duodénum
- rupture rénale
- rétro-pneumo-péritoine dans ventilation assistée du nouveau-né

1. **Les ruptures du rein** se manifestent du point de vue clinique par une hématurie. L'urographie intra-veineuse permet de localiser le côté déjà mis en évidence par l'examen clinique. On observe ou bien un rein muet ou bien des images de defect, une extravasation plus ou moins importante (Fig. 11). La scanographie précise les dégâts (Fig. 12). L'artériographie n'est nécessaire que devant une rupture du pédicule vasculaire, en vue de la localisation et d'un traitement éventuel par embolisation.

Le **traitement** des lésions traumatiques du rein est essentiellement conservateur:

a) rupture rénale avec fragment bien vascularisé:
   - pas de dislocation, pas d'extravasation: traitement conservateur
   - pas de dislocation, mais extravasation: opération immédiate avec sauvegarde du rein

b) rupture rénale avec un ou plusieurs fragments suffisamment vascularisés:
   - reconstruction (Fig. 13a, b, 14a, b*, 15a, b)
   - néphrectomie partielle

c) rupture rénale avec un ou plusieurs fragments mal ou non vascularisés (Fig. 16):
   - néphrectomie partielle

d) rupture sur lésion congénitale (hydronéphrose): dans ce cas, le geste chirurgical doit être suivi d'une chirurgie reconstructive, mais il est possible que dans ce cas les dégâts traumatiques se soldent par la néphrectomie.

e) en cas de rupture sur tumeur de Wilms, la néphrectomie doit être réalisée d'emblée, suivie de chimiothérapie et de radiothérapie.

2. **Les lésions de l'uretère** semblent être des lésions de l'enfant; les cas rapportés dans la littérature concernent avant tout l'âge pédiatrique.

* voir page 284

Lésion rare, il s'agit le plus souvent d'une désinsertion à la jonction pyélo-urétérale (Fig. 17, 18) due à une compression directe contre la colonne vertébrale ou l'apophyse transverse de $D_{12}$. Une autre cause peut être une hyperextension de la colonne vertébrale ou un déplacement crânial brusque du rein. Du point de vue clinique, ces lésions sont latentes au début ou se manifestent par une hématurie. Secondairement il se forme un pseudokyste urineux. Le traitement consiste en l'abord chirurgical avec réparation par pyélo-urétérostomie.

3. **L'hématome intra-mural** du duodénum est situé entre la séreuse et la musculeuse ou dans la sous-muqueuse. Du point de vue clinique, après un intervalle libre, s'installent des vomissements incoercibles, souvent bilieux. Dans certains cas, on palpe une tumeur. En cas d'obstruction duodénale par l'hématome, on peut observer à la radiographie à blanc une double bulle gazeuse; au transit le signe du «coiled string». Le traitement est conservateur; l'indication opératoire est fonction de l'état clinique et le geste chirurgical consiste en l'évacuation de l'hématome.

4. Les **ruptures du duodénum** ont une «sinistre réputation». Dans certains cas, la suture couverte par un drainage gastrique et jéjunal est possible. Dans d'autres cas, devant une plaie dilacérée, il peut être prudent de faire un drainage interne par duodéno-jéjunostomie sur anse montée.

5. Les **lésions traumatiques du pancréas** abstraction faite de certains états d'irritation post-traumatique qui se manifestent uniquement par une amylasémie élevée, sont des lésions rares dont le mécanisme classique le plus fréquent est une chute sur un guidon de bicyclette. Il faut relever le rôle vulnérant du billot vertébral. Ces lésions pancréatiques se manifestent par une douleur épigastrique, des vomissements et une péritonite «chimique». Le diagnostic est confirmé par la mesure de l'amylase dans le sang et dans les urines. La scanographie confirme le diagnostic et précise les lésions. En l'absence de scanner, l'échotomographie permet de préciser le diagnostic. En cas de ponction-dialyse péritonéale on peut mettre en évidence la présence d'amylase. La complication consiste en la formation d'un pseudokyste post-traumatique.

Le **traitement** doit aller au plus simple et est déterminé par le souci de la voie excrétrice: la contusion simple relève du seul drainage aspiratif tout en sachant qu'une contusion intra-parenchymateuse peut évoluer vers le pseudokyste.

Les ruptures parenchymateuses sont justiciables d'une simple suture en l'absence de rupture canalaire. En présence d'une rupture des voies excrétrices une pancréatectomie caudale avec ou sans splénectomie peut s'avérer être nécessaire. Dans certains cas, la pancréatico-jéjunostomie par anse montée en Y sur la tranche distale est nécessaire. Notons que les techniques microchirurgicales peuvent donner des perspectives thérapeutiques intéressantes. En cas de pseudokyste un drainage aspiratif ou une dérivation interne sont les possibilités thérapeutiques.



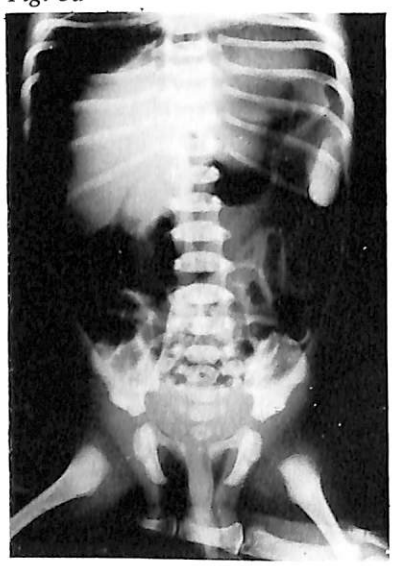
*Fig. 1* *rupture hépatique obstétricale*

*refoulement de l'intestin par un gros hématome périrénal*




*Fig. 2*

*Fig. 3a*



*perforation gastrique néonatale, position debout: pas de bulle gastrique*

*perforation gastrique néonatale, position couchée*

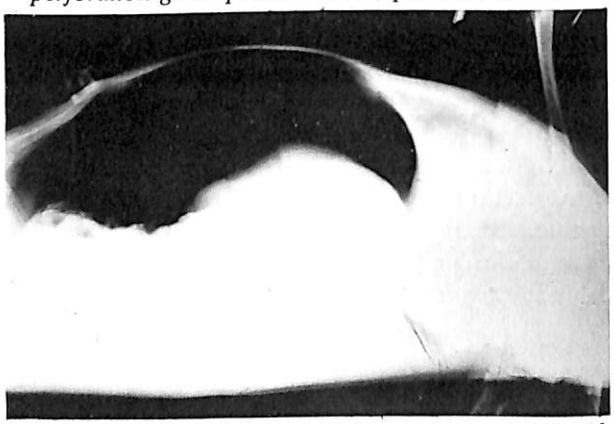
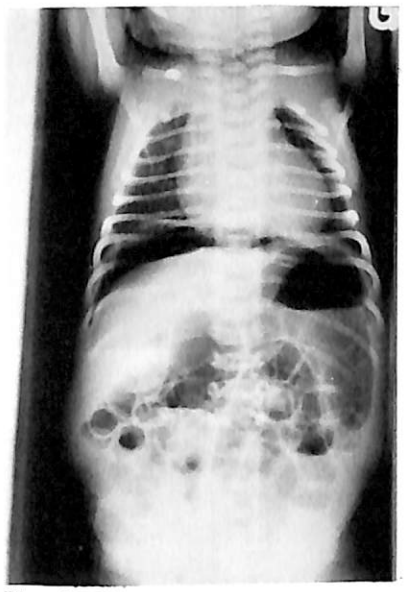


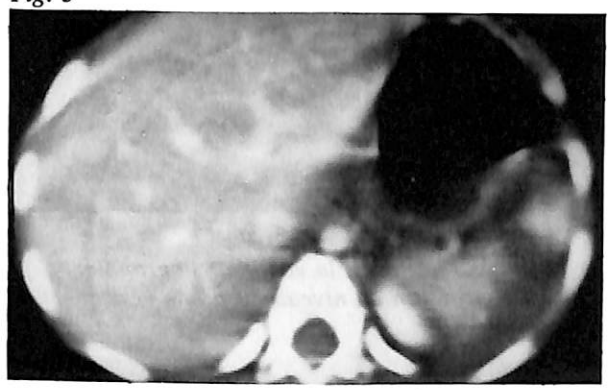
*Fig. 3b*



*perforation néonatale du caecum sur bouchon méconial: la présence d'une bulle gastrique permet d'exclure une perforation de l'estomac*

Fig. 4

Fig. 5



*rupture traumatique de la rate*

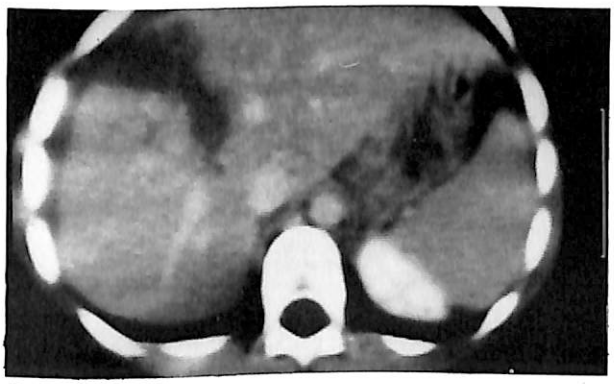
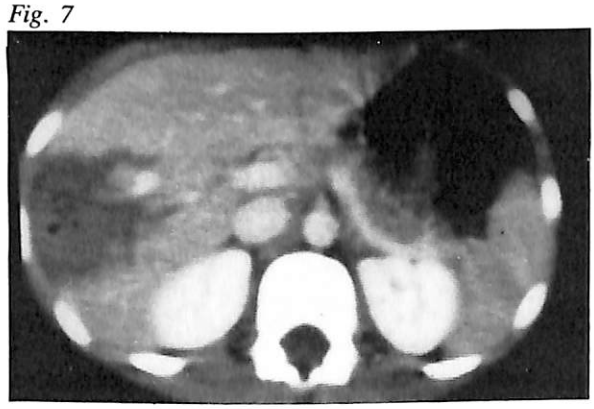


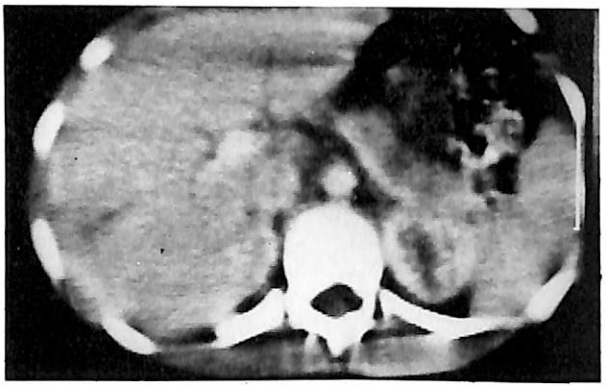
Fig. 6

*rupture du foie opérée*

Fig. 7



*rupture du foie: foyer contusionnel et bulles gazeuses: traitement conservateur*



*même cas: contrôle 5 mois après le traumatisme*

*Fig. 8*

*Fig. 10*

*rupture de la vessie; cystographie: lésion au niveau du dôme vésical*

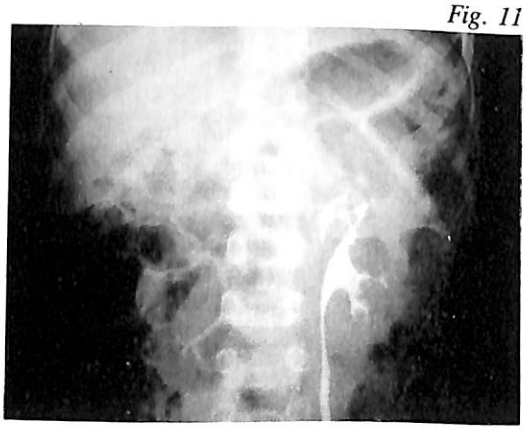


*Fig. 9*

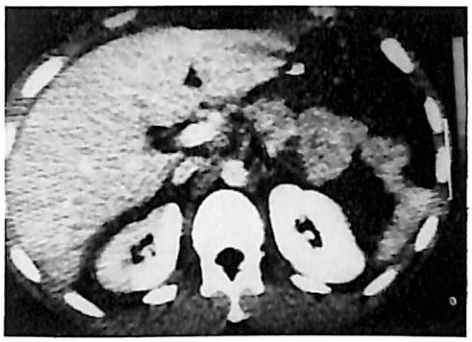


*rupture de la vessie: épanchement intra-péritonéal du liquide de contraste à la cystographie*

*Fig. 11*



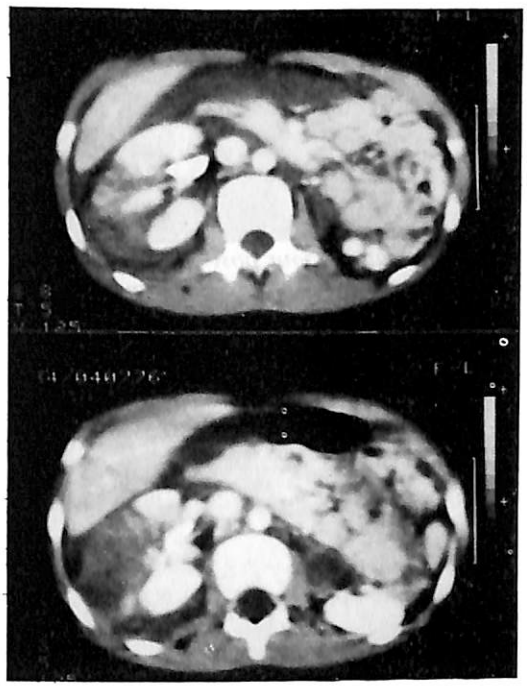
*extravasation*



*tomodensitométrie abdominale après injection de matière de contraste: différence de rehaussement densitométrique du rein droit: le rehaussement faible de la moitié antérieure signale une lésion de la branche antérieure de l'artère rénale (Dr. Dondelinger, Service de Radiologie, Centre Hospitalier de Luxembourg)*

*Fig. 12*

*Fig. 13*
*a* ▶



*fractures rénales multiples*

▶
*b*

*Fig. 15a*



*contrôle au 11e jour post-opératoire: rein droit normal; sténose de la jonction supérieure à gauche*

*Fig. 15b*



*contrôle 5 mois après urétéropyélostomie à gauche*

*Fig. 16*



*rupture rénale avec fragment non vascularisé: néphrectomie partielle*




*rupture traumatique de l'uretère: UIV*

*Fig. 17*

*Fig. 18*



*même cas:*
*rupture traumatique de l'uretère:*
*urétérographie rétrograde*

# La fracture du crâne à écartement progressif du petit enfant*

A. J. LAMESCH**, C. CONTER***, M. MOHR****

La fracture du crâne à écartement progressif est une complication rare des fractures linéaires banales du nourrisson et du petit enfant de 1 à 3 ans. Plus bénins que ceux de l'adulte, les traumatismes crâniens du petit enfant sont néanmoins susceptibles d'évoluer vers l'élargissement progressif du trait de fracture. La conséquence de cet élargissement est une lacune osseuse plus ou moins étendue. La rareté de la lésion, les problèmes de la pathogénie et du traitement chirurgical ainsi que le problème de la terminologie française nous semblent justifier la publication d'un cas que nous avons été amenés à traiter.

## HISTORIQUE:

La première observation de fracture du crâne à écartement progressif est rapportée en 1816 par John Howship (1). La première description des lésions pathologiques remonte à von Rokitansky (2) en 1856. Billroth (3) en 1862, rapporte un cas et propose le terme de méningocèle spurium.

En 1907, Sir Charles Ballance (4) pratique le premier une intervention neurochirurgicale dans un cas de «méningocèle traumatique» accompagné d'un prolapsus cérébral à travers une fracture pariétale avec rupture de la dure-mère chez un enfant de 4 ans. Les travaux de Weinlechner (5) (1882), de von Winiwarter (6) (1885) et de Henoch (7) (1888) mettent l'accent sur l'importance du défect osseux. En 1937, Dyke (8) décrit les lésions méningo-cérébrales sous-jacentes et propose le terme de kyste leptoméningé repris par Taveras et Ransohoff (9) (1953). Pia et Tönnis (10), en 1953, appellent la lésion «wachsende Schädelfraktur», terme qui est traduit par les auteurs anglosaxons: «growing skull fracture».

Différents auteurs ont contribué à la casuistique: Bayerthal (11), Coffin et Bailleul (12), Grob (13), Alajouanine et Thurel (14), Ingraham et Matson (15), Brihaye et coll. (16), Keener (17), Burkinshaw (18), Rickham (19), Friedmann et

* publié dans Chir. Pédiatr., 1981, 22, 225-230

** Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier, 4, rue Barblé, L-1210 Luxembourg
*** pédiatre, Pétange/Luxembourg
**** Institut d'Anatomo-Pathologie, Faculté de Médecine de Strasbourg

Krohm (20), Vas and Winn (21), Ramamurthi et Kalyanaraman (22), Stachnik (23), Brandesky (24), Sato et coll. (25), Rothman et coll. (26), Ito et coll. (27), Kingsley, Till et Hoare (28), Piusson et coll. (29), Lende et Erickson (30); des travaux expérimentaux ont été effectués par Goldstein (31), Keener (17), et Lende (32); en France, différentes thèses ont été consacrées à ce problème: Duez (33) (Lille), Simon (34) (Lyon), Mercier (35) (Marseille).

## TERMINOLOGIE:

La traduction des dénominations allemande et anglosaxonne en français est plus difficile; fracture croissante ou fracture grandissante pourrait laisser supposer un phénomène actif de croissance; le terme de fracture évolutive ne nous paraît pas correct non plus, toute fracture étant évolutive. Ombrédanne (36) décrit cette lésion sous le terme de céphalhydrocèle traumatique. En fait, cette dénomination se rapporte à une forme de la lésion et ne tient pas compte de la nomenclature internationale établie.

Nous avons soumis ce problème de terminologie au «Comité d'Etude des Termes Médicaux Français» qui propose la dénomination **fracture du crâne à écartement progressif.**

## OBSERVATION:

Pascal S., âgé de 20 mois, a subi une fracture linéaire pariétale gauche avec commotion cérébrale après chute d'une hauteur de 2,50 m le 21. 10. 1979. L'enfant nous est adressé le 7. 2. 1980 pour une fracture extensive à écartement progressif.

A l'inspection et à la palpation on note une tumeur pulsatile de consistence kystique au niveau de l'ancien trait de fracture. Ce kyste bombe à travers une lacune osseuse de 2 cm de largeur. Sur la radiographie on note un défect osseux de 2 × 5,5 cm (Fig. 1). L'examen général est sans particularités; les examens neurologique et encéphalographique sont parfaitement normaux.

Intervention le 16. 4. 1980: volet cutanéo-périostique donnant une exposition large de la lésion. Les berges du défect osseux sont régularisées et taillées en biseau vers l'intérieur de sorte que le greffon osseux ne puisse basculer vers le plan méningé. Excision du kyste leptoméningé qui bombe dans la lacune osseuse. Régularisation des bords de la perte de substance de la dure-mère. Excision de la cicatrice cérébrale sous-jacente assez étendue en profondeur. Prélèvement d'un greffon osseux sur la face externe de l'aile iliaque à l'endroit le plus approprié en fonction du galbe recherché. La greffe est ensuite taillée à la demande pour qu'elle s'encastre exactement dans la perte de substance de la voûte crânienne. Le défect de la dure-mère est fermé à l'aide d'un lambeau d'épicrâne approprié, adapté à l'aide de points séparés d'Ethilon 5-0 et de colle Histacryl (Fig. 2)*. La table osseuse du greffon est placée en dedans vers le plan méningé, la surface spongieuse vers l'extérieur (Fig. 3)**. Le greffon est fixé à l'aide de quelques fils passés à travers des trous perforants réalisés à l'aide de la poinçonneuse de Bettex. Mise en place d'un drainage de Redon sans vide.

* voir page 284
** voir page 284

Les suites post-opératoires ont été simples. Examen neurologique et EEG de contrôle normaux.

Nous avons revu cet enfant 6 ½ ans après l'opération.

RX: Greffon bien en place et parfaitement consolidé avec la voûte crânienne (Fig. 4).

A l'examen clinique on note une surface tout à fait régulière du crâne. Le développement du garçon a été normal. En classe il est un bon élève.

## DISCUSSION:

**Fréquence:** La fréquence de cette lésion est difficile a apprécier. Ciurea et Lenke (37) ont rapporté au 8$^{e}$ congrès de la International Society for Pediatric Neurosurgery à Marseille en juin 1980, 21 cas dans une série de 431 fractures crâniennes observés entre 1960 et 1978 = 2,2%. Mais dans cette série, les auteurs ont observé un certain nombre de fractures négligées chez des enfants plus âgés (communication personnelle).

Dans notre expérience, nous avons rencontré un seul cas de fracture du crâne à écartement progressif dans une série de 199 fractures linéaires de la voûte crânienne (= 0,5%).

**Siège:** Dans la grande majorité des cas, la fracture siège dans la région pariétale.

**Age:** Dans une revue de la littérature mondiale, Lende et Erickson (30) ont constaté que plus de la moitié des fractures du crâne à écartement progressif surviennent avant l'âge de 3 ans, à un moment de croissance maximale du crâne et du cerveau. Cette observation est confirmée par Kingsley, Till et Hoare (28) dans une série de 10 cas.

**Pathogénie:** Le facteur responsable de cette lésion est une déchirure concomitante de la dure-mère et probablement une hémorragie sous-arachnoïdienne passées inaperçues. Kingsley et coll. (28) insistent sur les rapports très étroits du feuillet externe de la dure-mère avec le périoste. Ce fait pourrait expliquer la lésion dure-mérienne en cas de fracture de la voûte. Une hernie arachnoïdienne se produit à travers la brèche dure-mérienne; il se forme un kyste leptoméningé qui, sous l'impulsion des pulsations du liquide céphalo-rachidien contre l'os, écarte et érode progressivement les berges de la fracture. Ce phénomène est comparable à l'érosion des côtes comprimées par un anévrisme aortique ou à l'érosion du bord inférieur des côtes sous forme d'encoches en cas de coarctation. Ces données pathogéniques ont été confirmées expérimentalement par Goldstein et coll. (31) en 1967 sur le chien.

Ito et coll. (27) ont constaté des formes cicatricielles et kystiques dans une série de 11 cas.

Kingsley et coll. (28) ont observé des kystes porencéphaliques dans 7 cas d'une série de 10 fractures du crâne à écartement progressif. Chez 8 des 10 enfants, un pneumoencéphalogramme a été effectué. Dans tous ces cas, les auteurs ont noté

une dilatation du ventricule ipsilatéral. 4 des kystes porencéphaliques étaient en communication avec le ventricule latéral.

Du point de vue de l'anatomie pathologique on peut donc distinguer 4 types de lésions:

1. La forme cicatricielle caractérisée par la présence d'un important tissu cicatriciel du cortex, plus au moins étendu en profondeur.
2. La forme kystique – kyste leptoméningé.
3. Le type mixte présente des kystes multiloculaires sous-jacents à la cicatrice cérébrale.
4. Forme porencéphalique – porencéphalie post-traumatique – avec ou sans communication avec le ventricule latéral.

Dans notre cas, il s'agit d'un kyste leptoméningé avec des lésions cicatricielles cérébrales sous-jacentes importantes et étendues.

**Anatomie pathologique** (Dr. M. Mohr, examen histologique no. 8855/80): Le prélèvement a un grand axe de 2,7 cm environ. Il correspond dans sa totalité à du tissu cérébral cortical et sous-cortical largement remanié par de la fibrose. Celle-ci forme par endroits d'épaisses travées. Il existe une gliose cicatricielle marquée, de type protoplasmique, comportant de nombreux astrocytes géants souvent multinucléés. On note la présence d'assez nombreux corps granulo-graisseux isolés ou en amas, à disposition parfois périvasculaire. La néovascularisation est importante et elle revêt dans certains territoires un aspect presque angiomateux. En bordure du fragment on retrouve plusieurs lambeaux de cortex ayant gardé un aspect presque normal. Il n'y a pas de leptoméninges identifiables.

L'ensemble de ces remaniements correspond à ceux d'une cicatrice conjonctivo-gliale, telle qu'on l'observe dans les suites de lésions destructives du cerveau, notamment traumatiques.

**Traitement et pronostic:**L'évolution spontanée favorable rapportée dans un cas par Ramamurthi et Kalyanaraman (22) ainsi que par Rothman et coll. (26) chez un enfant, le traitement conservateur par ponction lombaire et pansement compressif est discutable et nous semble dangereux à cause de la cicatrice corticale restante. Selon la grande majorité des auteurs, l'indication opératoire est formelle. En effet, l'expansion est progressive et peut atteindre des lacunes osseuses gigantesques.

Il est important d'exciser en totalité la cicatrice méningo-cérébrale qui peut constituer un facteur favorisant l'épilepsie. Ito et coll. (27) ont noté des convulsions chez 7 nourrissons dans une série de 11 cas de fracture extensive.

Des plasties synthétiques temporaires peuvent être mises en place chez les jeunes enfants, mais elles doivent être remplacées lors de la croissance. L'aile iliaque fournit un bon greffon osseux correspondant au galbe de la voûte crânienne.

L'utilisation d'une greffe de fascia lata pour combler la brèche dure-mérienne est possible, mais ce procédé est compliqué, nécessitant une troisième incision. La technique la plus simple est la prise d'un greffon d'épicrâne qui fournit un bon matériel de remplacement de la dure-mère. L'autogreffe est certainement préféra-

ble à l'implantation de dure-mère lyophilisée. Le pronostic lointain dépend en première instance de l'importance et de l'évolutivité de l'atteinte cérébrale. Bien qu'en cas de lésion cérébrale importante des complications puissent survenir sous forme d'une hémianopsie, d'une comitialité, d'un déficit moteur ou de troubles mentaux, l'évolution à distance est habituellement favorable.

**Bibliographie**


1 Howship J.: Practical observations in surgery and morbid anatomy. Longman, Hurst, Rees, Orme and Brown, London, 1816, 494.
2 Von Rokitansky K. Lehrbuch der pathologischen Anatomie. Wien. W. Braun-Müller, 1856.
3 Billroth Th.: Ein Fall von Meningocele spuria cum fistula ventriculi cerebri. Arch. klin. Chir., 1862, 3, 398.
4 Ballance C. A.: Some points in the surgery of the brain and its membranes. Mac Millan and Co. Ltd., 1907, vol. 15, 405.
5 Weinlechner J.: Über die im Kindersalter vorkommenden subkutanen Schädelfissuren und die damit zusammenhängenden Schädellücken mit anlagerndem Gehirn und falschen Meningocelen, Mschr. f. Kinderheilk., 1882, 18, 367.
6 Von Winiwarter A.: Über einen Fall von Defekt des knöchernen Schädeldaches infolge der während des ersten Lebensjahres erlittenen Verletzung, Arch. klin. Chir., 1885, 31, 135.
7 Henoch E. H.: Über Schädellücken im frühen Kindesalter. Berl. klin. Wschr., 1888, 25, 581.
8 Dyke C. G.: The roentgen X-ray diagnosis and treatment of diseases of the skull and intracranial contents. In: Palmer W. W.-Welson loose leal Medecine. Nelson T., New York, 1937, 6, 185.
9 Taveras J. M. and Ransohoff E. J.: Leptomeningeal cysts of the brain following trauma with erosion of the skull. J. Neurosurg., 1953, 10, 233.
10 Pia H. W. und Tönnis W.: Die wachsende Schädelfraktur des Kindesalters. Zbl. f. Neurochir., 1953, 1, 1.
11 Bayerthal: Über die im frühesten Kindesalter entstehende Meningocele spuria traumatica. Brun's Beitr. klin. Chir., 1891, 7, 367.
12 Coffin M. et Bailleul: Perte de substance crânienne chez un nourrisson. Bull. Soc. Péd. (Paris), 1936, 34, 278.
13 Grob M.: Über die Schädelfrakturen im Kindesalter. Langenbecks Arch. klin. Chir., 1942, 34, 442.
14 Alajouanine R. et Thurel R.: Perte de substance crânienne consécutive à un traumatisme fermé. Rev. neurol., 1945, 77, 71.
15 Ingraham F. D. and Matson D. D.: Neurosurgery of infancy and childhood. Springfield (III): Thomas 1954, vol. 17, 456.
16 Brihaye J. M., Locoge R., Potvliege et Mage J.: Lacune osseuse de la voûte du crâne avec kyste porencéphalique sous-jacent, d'origine obstétricale, chez un adulte. Acta neurol. belg., 1957, 57, 803.
17 Keener E. B.: An experimental study of reactions of the dura mater to wounding and loss of substance. J. Neurosurg., 1959, 16, 424.
18 Burkinshaw J.: Head injuries in children. Arch. Dis. Childh., 1960, 35, 205.
19 Rickham P. P.: Head injuries in childhood. Helv. Chir. Acta, 1961, 28, 560.
20 Friedmann G. und Krohm G.: Aetiologie und Klinik der „wachsenden Schädelfrakturen». Z. Kinderheilk., 1964, 89, 49.
21 Vas C. J. und Winn J. M.: Growing skull fractures. Develop. Med. Child. Neurol., 1966, 8 (6), 735.
22 Ramamurthi B. and Kalyanaraman S: Rational surgery in growing fractures of the skull. J. Neurosurg., 1970, 32, 427.
23 Stachnik H.: Die wachsende Schädelfraktur des Kindesalters. Päd. Praxis, 1970, 9, 441.
24 Brandesky G.: Die wachsende Schädelfraktur im Säuglings- und Kleinkindesalter: in Rehbein F.: Der Unfall im Kindesalter, Supp. zu Bd. 11, Zeitschr. f. Kinderchir., Hippokrates-Verlag, Stuttgart, 1972, 381.

25 Sato O., Tsugane R. and Kageyama: Growing Skull fractures of Childhood. Child's Brain, 1975, 1, 148.
26 Rothman L., Rose J. S., Laster D. W., Quencer R. and Tenner M.: The spectrum of growing skull fractures in children. Pediatrics, 1976, 57, 26.
27 Ito H., Miwa T. and Onodra Y.: Growing skull fracture of childhood. Child's Brain. 1977, 3, 116.
28 Kingsley D., Till K. and Hoare R.: Growing fractures of the skull. J. Neurol., Neurosurg. and Psychiatr., 1978, 41, 312.
29 Piusson Ch., Risbourg B., Krim G., Herbaut Cl., Lenaerts C. et Quintard J. M.: «Fractures évolutives des os du crâne». Ann. Pédiat., 1979, 26, n° 5, 289.
30 Lende R., Erickson T.: Growing skull fractures of childhood. J. Neurosurg., 1961, 18, 479.
31 Goldstein F. P. et coll.: Experimental observations on enlarging skull fractures. J. Neurosurg., 1970, 32, 431.
32 Lende R. A.: Enlarging skull fracture of childhood. Neuroradiol., 1974, 7, 119.
33 Duez G.: Les images lacunaires crâniennes. Thèse (Lille), 1951.
34 Simon P. G.: Les lacunes crâniennes après traumatisme de la première enfance. Thèse, Lyon, 1954.
35 Mercier: Lacunes et images radiologiques lacunaires du crâne. Thèse, Marseille, 1939.
36 Ombrédanne L.: Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile. Masson édit., Paris, 1949, 327.
37 Ciurea A. V., Lenke H.: Aetiopathogenic and clinical aspects in craniocerebral trauma of the infant and of the young children. Communication présentée au 8e congrès de la International Society for Pediatric Neurosurgery, à Marseille, 22-25 juin 1980.

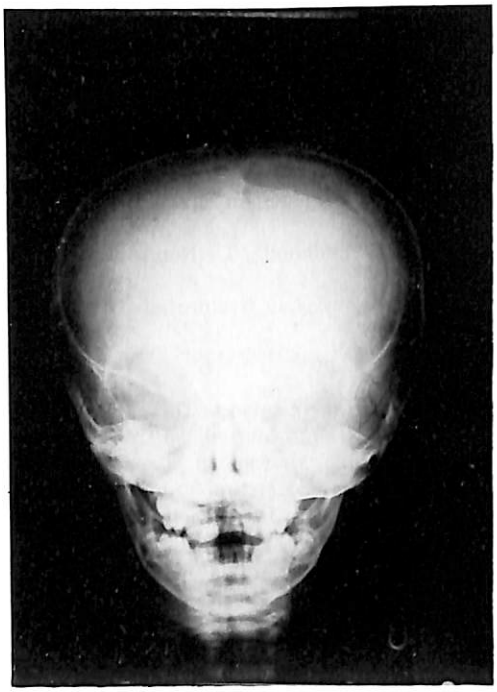


*Fig. 1a*

*Radiographie préopératoire: défect osseux de 2×5,5 cm*

*Fig. 1b*





*Fig. 4. Contrôle après 6½ ans: greffon bien en place et parfaitement consolidé avec la voûte crânienne*

## Splénectomie partielle

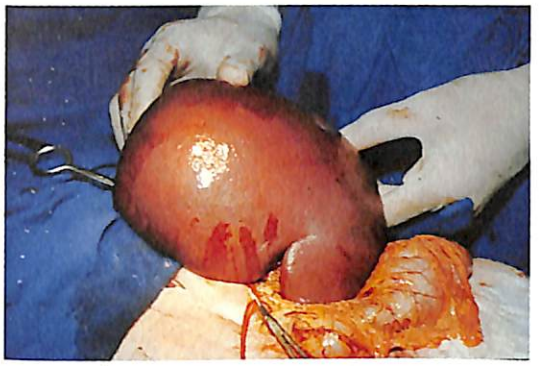


*Fig. 2*
*Rate accouchée devant la paroi.*
*Artère rénale chargée sur un lac.*



*Fig. 3*
*Décoloration après ligature artérielle.*

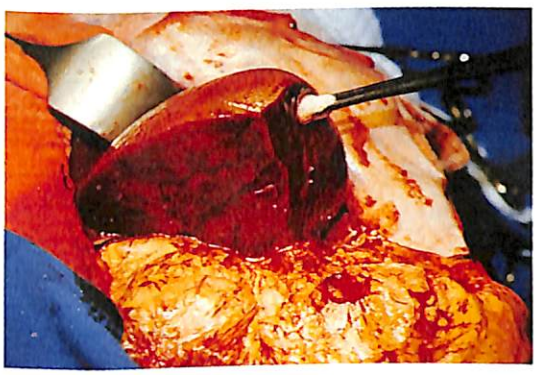


*Fig. 4*
*Hémostase des tranches à l'aide de ligatures, clips neurochirurgicaux et colle biologique.*

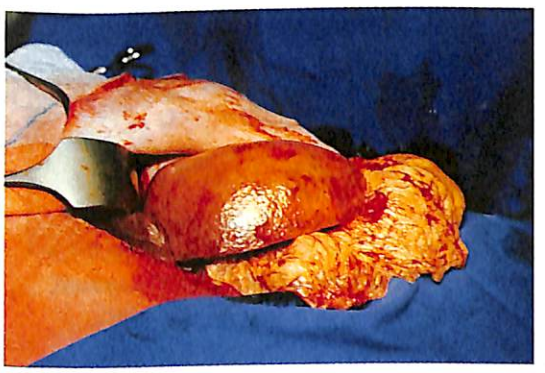
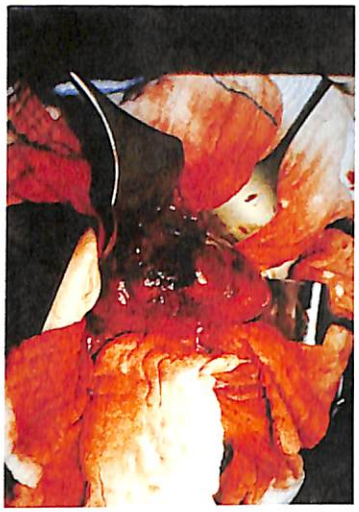
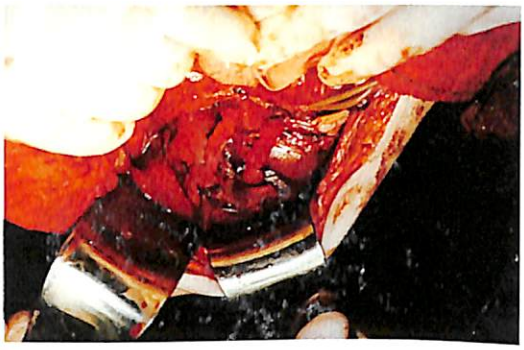


*Fig. 5*
*Rate restante de volume plus ou moins normal.*

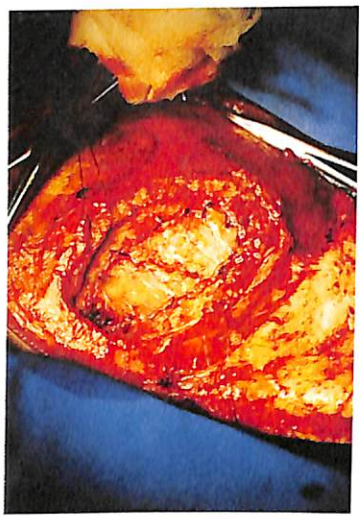
*Traumatisme rénal*
*site opératoire*



*reconstruction du rein*



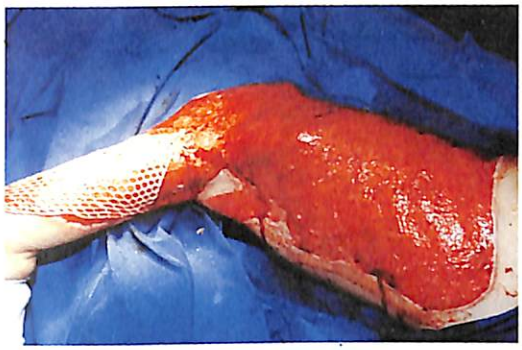
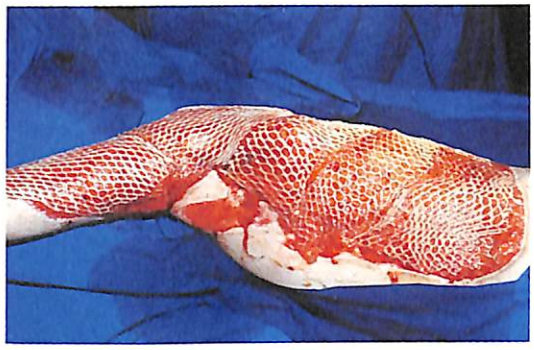
*Fracture du crâne à écartement progressif*



*Fermeture du défect dure-mérien à l'aide d'un lambeau d'épicrâne*



*Reconstruction de la voûte crânienne à l'aide d'un greffon pris sur l'aile iliaque et dont la surface spongieuse est placée vers l'extérieur, correspondant au galbe de la voûte*

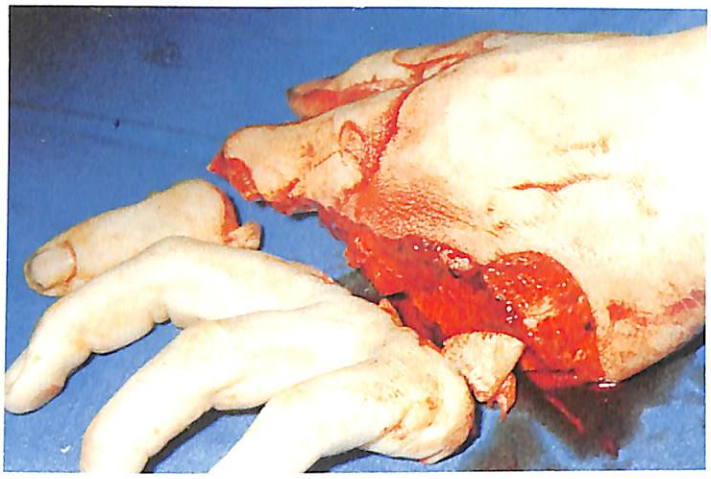
*Brûlure profonde du thorax, de l'abdomen, du bras gauche chez un garçon de 4½ ans. Couverture par mesh-graft*



*Résultat 3 mois après l'opération*



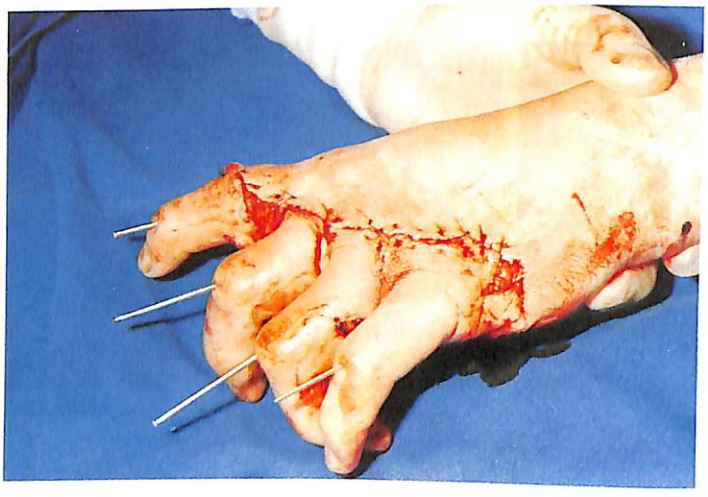

*Brûlure du III$^{e}$ degré du dos de la main droite et des doigts chez un garçon de 3½ ans. Couverture par peau totale*

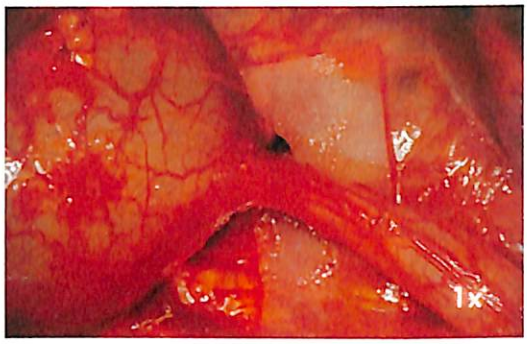


*Amputation traumatique de la main gauche*

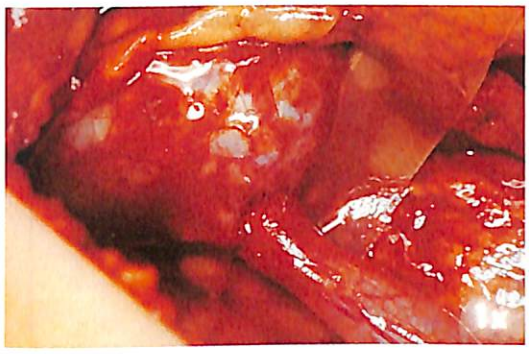


*Réimplantation*



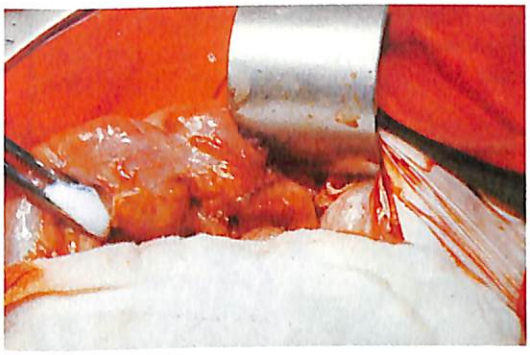


*Sténose de la jonction supérieure*





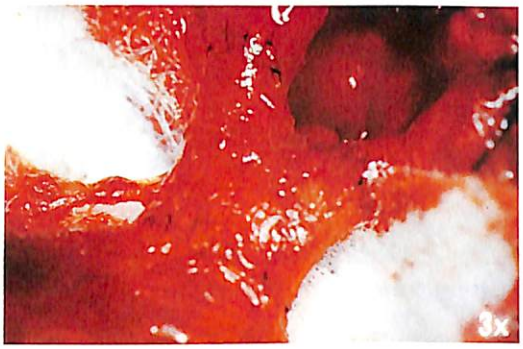
*Urétéro-pyélostomies pour sténose de la jonction supérieure*



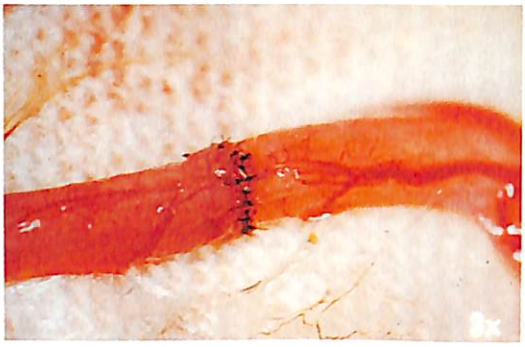
*Anastomose termino-terminale pour atrésie du côlon à l'angle splénique*



*Syndactylie.*
*Dissection des nerfs digitaux.*



*Reconstruction des canaux pancréatiques chez le chien. Agrandissement 3 X.*



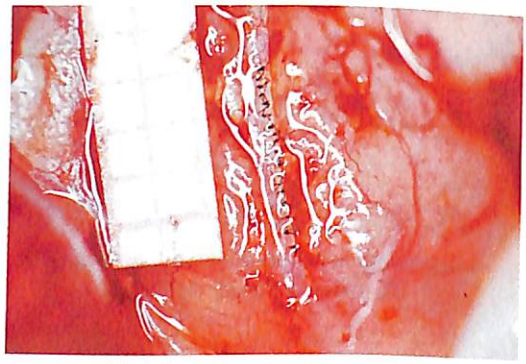
*Vaso-vasostomie chez le rat Agrandissement 3 X.*



*Anastomose urétérale chez le rat 4 mois après l'opération. Agrandissement 3 X.*



*Anastomose termino-terminale du canal cholédoque chez le rat (diamètre extérieur: 0,5-1 mm). Agrandissement 3 X.*



*Cholédochotomie chez le rat. Agrandissement 3 X.*

# XI. Microchirurgie

– Pediatric Microsurgery

# Pediatric microsurgery
# A synopsis

ALFRED J. LAMESCH*

The only limit to the manipulative skill of a surgeon is the inability of the eye to see, rather than the hand to do. The operating microscope expands the visual horizon of the surgeon, so that he can operate on smaller anatomical structures with better results.

To the clinical surgeon, there is a vast expansion of what he can offer his patients.

To the academic surgeon, the microsurgical technique offers a new array of animal models for basic research.

To the transplantation surgeon microsurgery provides the opportunity for studying immune responses to organ transplantation in small animals.

To all surgeon operating under a microscope gives a better understanding of iatrogenic lesions; it should be part of the surgical training program.

The act of inserting a needle and pulling a suture through a tissue causes some degree of direct trauma. The main factors governing the degree of trauma are the size and handling of the suture material and needle, the dexterity of the surgeon, the friability of the tissue, the physical characteristics of suture material, and the tension of the knot-tying. Gentle manipulation, elaborate hemostasis, exact alignment and suture of anatomical structures and accurate closure of the wound are basic principles in pediatric surgery.

Microsurgery improves this careful and meticulous operative technique, allowing more precise dissection, finer suturing and more accurate approximation of tissue.

Magnification combined with microsurgical techniques has resulted in a more refined approach to established procedures and has made possible new techniques:

## A. APPLICATION TO ESTABLISHED OPERATIONS:

**1. Vascular surgery:**

— vascular anastomoses
— repair of vascular injuries

* Service de chirurgie pédiatrique, Centre Hospitalier, 4, rue Barblé, L-1210 Luxembourg

— portasystemic shunts
— arteriovenous fistulas for hemodialysis
— lymphovenous shunt in congenital lymphedema (Milroy's disease)

**2. Urology:**

— ureteropyelostomy
— repair of ureteral injury
— repair of hypospadia
— kidney transplantation

**3. Surgery of the biliary tract:**

— microsurgical portoenterostomy for biliary atresia:
magnification allows more accurate dissection of the porta hepatis in search of patent bile duct remnants

## B. NEW TECHNIQUES:

**1. Reimplantation:**

— digits
— thumb
— limbs
— penis

**2. Free vascularized tissue transfers:**

— skin flaps
— bone
— muscle
— toe-to-thumb tranfers

**3. Gastrointestinal microsurgery:**

— esophageal substitution:
  — revascularization of pediculated colon or jejunum interposition
  — free intestinal graft
— pancreatic duct surgery
— malformations of the biliary tract
— small bowel transplantation

**4. Urology**

— bench surgery and renal autotransplantation e.g. for repair of renal artery or removal of a bilateral Wilms-tumor

**5. Spinal surgery:**

— closure of myelomeningocele

**6. Male genitalia:**

— testicular autotransplantation in children with intraabdominal testis = the internal spermatic vessels are connected by end-to-end-anastomosis to the epigastric inferior vein and artery

— operative treatment of varicocele:
    — Recurrencies after high ligation or after radiointerventional obliteration of the internal spermatic vein are not uncommon.
    Microsurgical end-to-end anastomosis between the internal spermatic and the inferior epigastric vein creates a high-to-low-pressure gradient thus allowing a physiologic blood return from the testis

**7. Peripheral nerve surgery:**
    — nerve suturing after traumatic injury
    — interfascicular nerve graft

**8. Hand surgery:**
    — tendon repair in the noman's land
    — congenital ring constriction

**9. Fetal Surgery**