

# PRISE EN CHARGE PÉDIATRIQUE

---



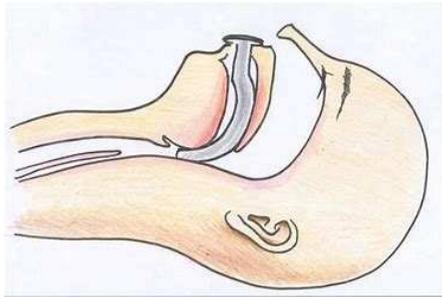
Docteur Christine SCHEIB  
Journée CPDPN 2019

## Accueil en salle de naissance

- Rencontre et discussion pluridisciplinaires prénatales
- Présence du pédiatre à l'accouchement en fonction de la pathologie attendue
- Laisser le nouveau né auprès de ses parents
- Privilégier la rencontre et la mise en place du lien avec cet enfant « singulier »
- Pas d'urgence à l'examen clinique approfondi si l'enfant est stable
- Surveillance rapprochée en salle de naissance
- Prise en charge d'emblée si mauvaise adaptation à la naissance

# Voies aériennes

- En cas de détresse respiratoire et selon sa gravité:
  - Aspiration
  - Position ventrale efficace si glossoptose
  - Mise en place d'une canule de Guédel



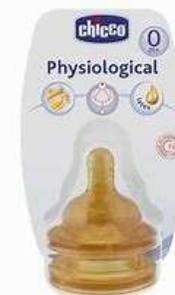
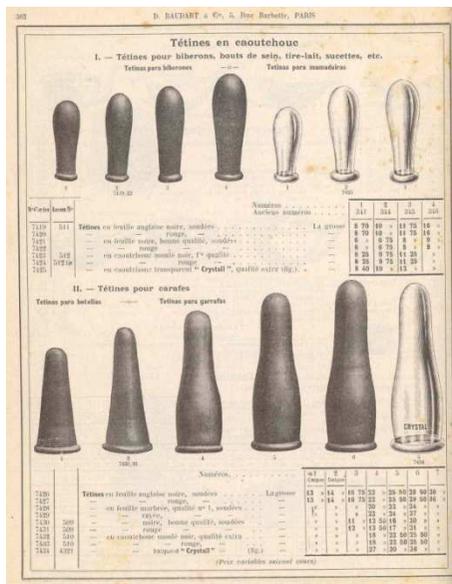
- Intubation ventilation artificielle (Dr Escande)

# Alimentation

- Difficultés retrouvées:
  - Déglutition fœtale anormale plus ou moins fonctionnelle
  - Difficultés à la succion
  - Non étanchéité du palais
  - Mauvaise coordination succion – déglutition
  - Fausses routes
  - Encombrement
  - Durée prolongée de l'alimentation
  - Fatigabilité

# Alimentation

- Allaitement maternel:
  - Positions (madone, madone inversée, ballon de rugby, assise...)
- Tétines standard:



# Alimentation

- Tétines spécifiques:



- Tétines à plateau:

- Tétines à réservoir ou tasse ou gobelet:



- Habermann ou Specialneeds de Medela®



# Alimentation

- Aide à la mise en place de la succion:
  - Alimentation au doigt/seringue
- Reflux et fausses routes:
  - Lait épaissi: Gumilk°
- Mauvaise prise pondérale:
  - Lait enrichi: Fortipré°
- Sonde naso-gastrique si succion et déglutition perturbées



## Surveillance / Installation / Séjour en Maternité

- Mise en place d'un scope en continu dans les premiers jours
- Proclive
- Position ventrale si besoin
  
- Autonomisation des parents et personnes soutien pour l'alimentation
- Soins locaux (Désobstruction rhino-pharyngée)
- Débuter le bilan complémentaire

# Bilan

- Avant la naissance:
  - Imagerie: échographie anténatale, scanner fœtal +/- IRM
  - Amniocentèse
  - Consultation génétique
  - Consultation pluridisciplinaire: échographistes, pédiatres, chirurgiens pédiatriques
- Après la naissance:
  - Imagerie: ETF, échographie abdominale, échographie cardiaque, scanner
  - Consultation spécialisée: chirurgie infantile
  - Consultation de génétique

# Centres de compétences et de référence HUS

- Il s'agit d'accompagner et de développer les centres de référence existants, afin de faire bénéficier les patients des HUS et des autres établissements de la région des référentiels et des transferts de compétences déployés.
- Une des conditions incontournables à cette dynamique est d'assurer les modalités et le niveau de financement de ces activités.
- Le label instauré par le plan national maladies rares 2004-2008 désigne un ensemble de compétences hospitalières et hautement spécialisées assurant un double rôle d'expertise pour ces malades et leurs familles et de recours pour les médecins extérieurs.
- Parmi les 25 centres HUS arrêtés en 2009: Centre de compétence des fentes labio-palatines.

# Centre de compétences

- Soutien psychologique
  - Proposé dès le séjour en maternité pour les parents
  - Poursuivi en ambulatoire si désir et besoin parental et pour l'enfant plus tard
- Assistante sociale
  - Prise en charge
  - Aide à domicile

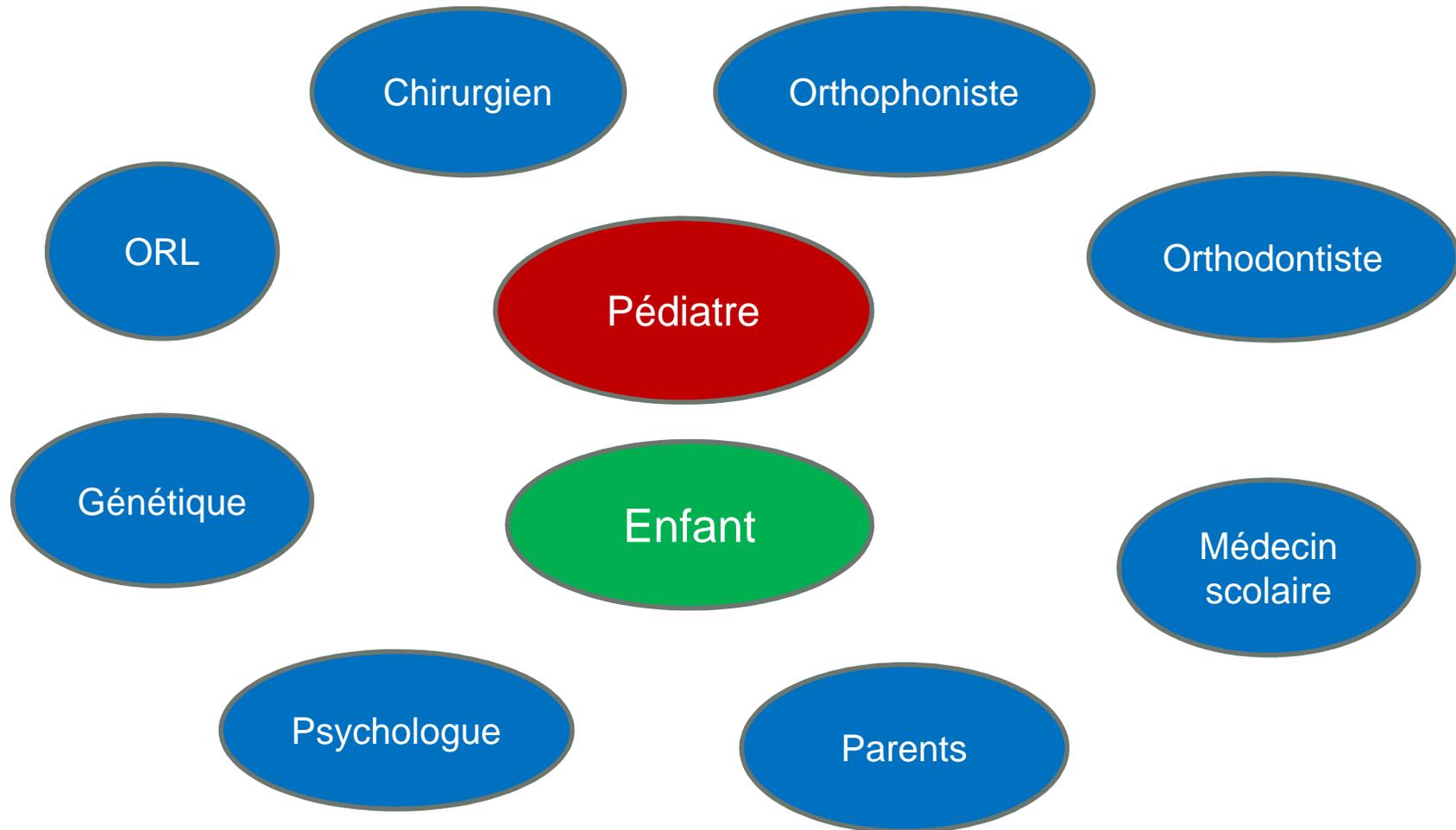
# Centre de compétences

- Chirurgie maxillo-faciale
  - Dr Kauffmann, Pr Bruand-Rodier et Dr Dissaux
  
- Suivi ORL
  - Risque augmenté d'otites et de rhinopharyngites récurrentes
  - Suivi audiophonologique

# Centre de compétences

- Orthophonie
  - Suivi du développement et de la qualité du langage à partir de 2 ans
  - Rééducation des muscles du voile du palais afin de prévenir l'apparition d'une insuffisance vélo-pharyngée (difficulté à l'alimentation et à la phonation)
- Génétique
- Suivi orthodontique
  - Développement et évolution de la dentition

# Suivi ambulatoire



## Autres malformations faciales

- Syndrome ou séquence de Pierre Robin:
  - Triade: rétrognatisme, glossoptose, fente vélo-palatine postérieure
  - Fréquence: 1/8000 à 10000 naissances
  - Forme isolée dans 50% des cas
  - Troubles fonctionnels dès la naissance:
    - difficulté à l'alimentation
    - à la respiration
    - à la régulation du rythme cardiaque
    - avec une sévérité très variable d'un enfant à l'autre
  - Prise en charge: aide à l'alimentation, traitement d'un reflux gastro-oesophagien, canule de guédel, position ventrale, intubation, trachéotomie

## Autres malformations faciales

- Syndrome ou séquence de Pierre Robin:
  - Troubles fonctionnels ultérieurs:
    - ORL: otites, trouble de l'audition
    - Orthophonique et langage: insuffisance vélopharyngée
    - Orthodontiques
    - Maxillo-faciale: glossopexie,



## Autres malformations faciales

- Microsomie hémifaciale:
  - 2<sup>o</sup> malformation en terme de fréquence (1/2000 naissances)
  - 50% des cas est isolée
  - Prise en charge pluridisciplinaire



## Autres malformations faciales

- Atrésie des choanes:
  - Fréquence: 1/8000 naissances, uni ou bilatérale
  - Signes cliniques: détresse respiratoire d'emblée si bilatérale
  - Nouveau né présente une respiration nasale exclusive
  - Diagnostic: test au miroir et échec du passage de sonde au niveau des choanes
  - Prise en charge: canule de Guédel
  - Traitement chirurgical
  - Bilan: syndrome de CHARGE (associant colobome, cardiopathie, anomalies génito-urinaires, anomalie des oreilles et trouble du développement).

## Autres malformations faciales

- Dents natales et néonatales:
  - Les dents natales et néonatales sont dans plus de 90 % des cas des dents temporaires et dans seulement 5 à 10 % des dents surnuméraires avec un développement de la racine faible.
  - Fréquence: 1/2000 à 1/3000 naissances
  - La prévalence des dents natales est 3 fois supérieure à celles des dents néonatales
  - Dans 85 à 100 % des cas, ces dents s'observent à la mandibule dans la région des incisives
  - Risques et complications: inhalation, ulcération linguale en regard, inconfort lors des tétées
  - Prise en charge: extraction ou maintien sur l'arcade avec surveillance

## Autres malformations faciales

- Dents natales et néonatales:



## Autres malformations faciales

- Epulis congénitale:
  - Lésion sous-muqueuse bénigne, masse spongieuse localisée et pédiculée à surface lisse
  - Plus fréquemment chez les filles
  - Plus souvent en zone maxillaire antérieure
  - Traitement: régression spontanée ou excision



## Autres malformations faciales

- Hémangiomes:
  - Lésion rouge, chaude, avec ou non un développement sous cutané.
  - Apparition en général dans les premiers jours de vie, grandissent pendant quelques mois puis régressent spontanément et complètement sur plusieurs années (3-6 ans).
  - Dans 80% des cas, les HI sont dits « banaux », et ne vont pas nécessiter de traitement.
  - Dans 20% des cas, prise en charge médicamenteuse (B-Bloquants) ou chirurgicales nécessaire: en effet, selon leur taille et leur localisation, ils peuvent s'ulcérer (laissant des cicatrices), déformer les structures du visage (hémangiome du nez ou de la lèvre), ou compromettent la vision (hémangiome autour de l'oeil).

## Autres malformations faciales



Figure 2. At 5 weeks of age, the girl's hemangioma had grown significantly and was compressing the right nostril, causing noisy breathing.



# Autres malformations faciales

- Autres malformations vasculaires:
  - Angiomes plans
    - Tache rouge, lisse
    - Disparition ou traitement laser
  - Malformations veineuses
    - Lésions bleutées, augmentation en déclive
    - Traitement par sclérose ou laser
  - Lymphangiomes
    - Tuméfaction molle de taille et localisation variable (Dr Escande, Pr Becmeur)
  - Malformations artério-veineuses
    - Masse rouge, chaude souvent battante
    - Prise en charge spécifique



## Autres malformations faciales

- Naevi de la face:
  - Ils peuvent être de taille variable : petite taille ou géant.
  - Ces naevi grandissent avec l'enfant
  - Leur traitement sera d'autant plus simple, que leur prise en charge sera précoce



## Autres malformations faciales

- Kystes et fistules:

- Kyste dermoïde et épidermoïde: reliquats ectodermiques épithéliaux (ex: Kyste de la queue du sourcil)
- Fistules préhélicéennes



- Fibrochondromes: 5 à 10/1000 naissances, excès cutanéocartilagineux



- Kystes et fistules du 1er, 2e, 3e, 4e poches ou fentes branchiales
- Kystes thymiques
- Kystes et fistules médians: dos du nez, cervicaux

## En conclusion

- Privilégier l'accueil et la mise en place de la relation avec l'enfant et sa spécificité
- Soutien pour la mise en place d'une alimentation efficace lors du séjour en maternité
- Débuter le bilan et le suivi spécifique
- Peu de vraies urgences vitales