

# Signes échographiques d'appel

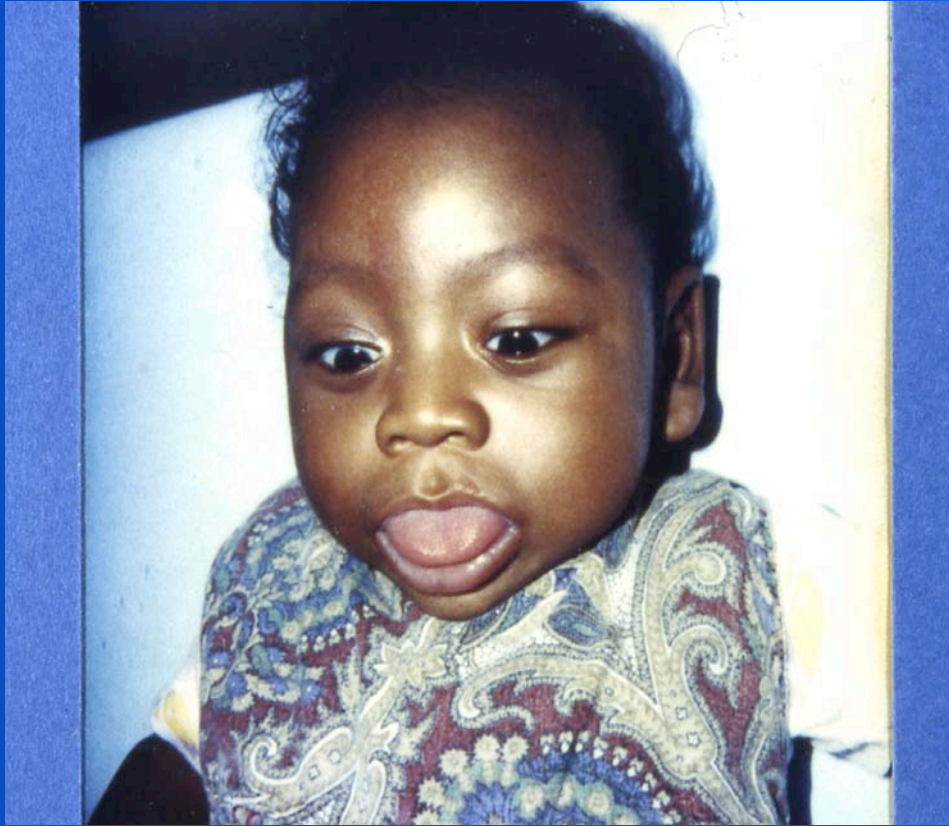
- **omphalocèle**
- **augmentation du périmètre abdominal**
- **néphromégalie ou hyperéchogénicité rénale**
- **polyhydramnios, placentomégalie**
- **macroglossie**
- **macrosomie**

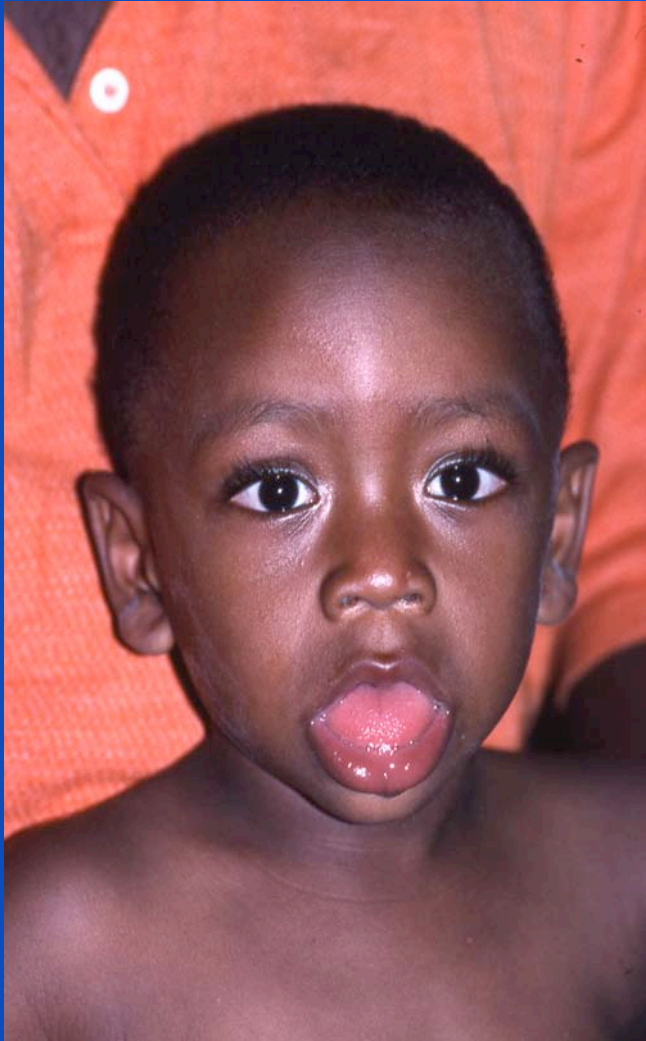
# clinique

**Fréquence: 1/10 à 15000**

**Sporadique dans 80% des cas , familial dans 15% des cas**

<b>macroglossie</b>	<b>----- 95%</b>
<b>macrosomie</b>	<b>----- 88%</b>
<b>anomalie de paroi</b>	<b>----- 80%</b>
<b>viscéromégalie</b>	<b>----- 60%</b>
<b>anomalies des oreilles</b>	<b>----- 50%</b>
<b>hypoglycémie néonatale</b>	<b>----- 35%</b>
<b>angiome plan frontal</b>	<b>----- 30%</b>
<b>hémihypertrophie</b>	<b>----- 30%</b>
<b>risque tumoral</b>	<b>----- 10%</b>





# Risque tumoral

**7,5 à 12,5 % des enfants vont développer une tumeur le plus souvent avant l'âge de 5 ans**

**Tumeurs embryonnaires:**

**tumeur de Wilms ++++**

**hépatoblastome, neuroblastome,**

**corticosurrénalome, rhabdomyosarcome...**

**Quelle surveillance ?**

**Tous les patients ?**

# Recommandation habituelle : écho/3 mois

## Durée ? :

- *AZOUZ (1990): 6 ans*
- *ELLIOT (1994): 7 ans*
- *BECKWITH (1998): 7-8 ans*
- *GLAZE (1995): 12 ans*
- *CLERICUZIO (1993): fin de la croissance*

## Alpha Foeto Protéine ? :

- *CLERICUZIO (2003): AFP/2-3 mois jusqu'à 4 ans  
+ écho/3-4 mois*
- **attention : AFP plus élevée dans la population SWB (Everman 2000)**

# Type de surveillance

## Minimaliste :

*CRAFT (1995) :*

- rien ou palpation abdominale par les parents !

## Maximaliste :

*GRAHAM (1995) :*

- Echo/3 mois jusqu'à 5 ans puis /6 mois jusqu'à la fin de la croissance
- TDM abdo de référence à 6 mois

# Aspects chirurgicaux

## FONCTIONS DE L'ÂGE

### néonatal

**Omphalocèle**

**Gêne respiratoire par la macroglossie**

### nourrisson

**Conséquences fonctionnelles de la macroglossie**

**Gêne respiratoire de l'hyperplasie lymphoïde**

### enfant

**Conséquences psychologiques de la macroglossie**

**Inégalité de membre inférieur**

# Prise en charge néonatale

**OMPHALOCELE**



*Chirurgie non urgente*

**HYPOGLYCEMIE**



*Urgence thérapeutique*

# Omphalocèle



# Aspects chirurgicaux

**néonatal**

**Gêne respiratoire par la macroglossie**



**Trachéotomie**

**Chirurgie secondaire**

# Aspects chirurgicaux

**nourrisson**

**Gêne respiratoire de l'hyperplasie lymphoïde**

**Conséquences fonctionnelles de la macroglossie**

# Aspects chirurgicaux

## nourrisson

Gêne respiratoire de l'hyperplasie lymphoïde

Bilan par IRM

Enlever amygdales et végétations

Anesthésie: intubation difficile +++

# Conséquences de la macroglossie

**Troubles de la poussée dentaire**

**Agrandissement de la cavité buccale**

**Agrandissement de la mandibule**

**Pas de gêne à la déglutition**

**Pas de gêne phonatoire**

**Pas de gêne respiratoire**

# Traitement de la macroglossie

**Chirurgie de réduction**

**Entre 3 et 6 mois pour éviter les  
conséquences bucco dentaires**

# Conséquences de la réduction linguale

**Pas de troubles de la déglutition**

**Pas de troubles phonatoires**

**Pas de troubles du goût**

**Ne prévient pas totalement la déformation  
mandibulaire**

# Aspects chirurgicaux

**enfant**

**Conséquences psychologiques de la  
macroglossie**

**Inégalité de membre inférieur**

# Hémihypertrophie

**Membre supérieur**

**pas de traitement**

**Membre inférieur**

**traitement si l'inégalité > 3cm**