**STENOSE DU PYLORE (SP)**

*Pediatr Surg Int (2009) 25:1043–1052*

*Advances in Pediatrics 58 (2011) 195–206*

*UpTodate 2014*

****

**EPIDEMIOLOGIE**:

* Environ 0,5-6/1000 naissances selon les lieux et ethnies
* Apparaît **entre 2-12 semaines de vie**, **pic entre 3-5 semaines** et rare après 12 semaines de vie.

**FACTEURS DE RISQUE:**

* + Les **garçons** 4-5x plus que les filles
	+ **Premier né** = risque x 1,8
	+ **Frère ou sœur atteint =** Risque x30
	+ **Mère** **atteinte** = risque pour fils de 20% et 7% pour fille
	+ **Père atteint** = risque pour fils de 5% et 2,5% pour fille
	+ **Tabagisme maternel** = risque x 2
	+ **Alimentation au biberon** = risque
	+ **Sonde d’alimentation transpylorique**
	+ Traitement par **érythromycine**et **azythromycine** et possiblement clarithromycine: lors d’infection néonatale à germe atypique ou à travers le lait maternel (mais pas de risque augmenté si exposition anténatale à l’érythromycine).
	+ **Syndromes**:
		- **Smith-Lemli-Opitz**: Retard de croissance, déficit intellectuel avec troubles comportementaux (traits autistiques, hyperactivité, auto-agression, troubles du sommeil).
		- **Cornelia de Lange**: dysmorphie faciale très reconnaissable, déficit intellectuel de sévérité variable, important retard de croissance à début anténatal, anomalies des extrémités (oligodactylie, voire amputation plus sévère, brachy-métacarpie du premier métacarpien constante) et parfois de malformations associées (cardiaques, rénales...).
		- **Trisomie partielle du chromosome 9 ou 13, monosomie partielle du chromosome 18** etc.

**SIGNES ET SYMPTOMES:**

* **Mauvaise prise pondérale**
* **91% vomissements** projeté post prandiaux **non biliaires mais possiblement sanglants ET enfant qui réclame à manger juste après « hungry vomiter »**
* Ad 92% de **palpation d’une olive pylorique** (VPP de 99% si présente) sur le bord externe du muscle rectus abdominal juste sous les côtes.
* Vision **d’ondes péristaltiques** (cf. vidéo)
* **14% d’ictère** associé = **syndrome ictéro-pylorique** (à bilirubine non conjuguée).
* **Complications** due aux vomissements :
	+ **Déshydratation +/- acidose métabolique (lactates)**
	+ **Perte HCL +/- alcalose métabolique ou acidose hypo-chlorémique**
	+ **Hyponatrémie, hypokaliémie** (surtout si vomissements > 3 sem.)
* **Présentations atypiques possible chez les prématurés** avec des vomissements moins puissants, pas de d’appétit vorace, pas de péristaltisme et même pas dévdence à l'US, pas de péristatisme et mmoisn de vomissements’évidence à l'US.

**DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS**:

* Sepsis
* RGO
* Allergie alimentaire
* Insuffisance surrénale aigue (mais font des acidoses hyper kaliémique)
* Gastroentérite à éosinophiles
* Ulcère gastrique
* Hernie hiatale ou hernie diaphragmatique
* Maladie cardiaque congénitale
* Maladie métabolique.
* Hypothyroïdie congénitale

**LABO :**

* Mesure des résidus gastriques après 3h de jeune => **suspect si > 10 ml**
* **Ultrason** pour mesurer la longueur et l’épaisseur du pylore
	+ **Epaisseur > 3-4 mm** avec **sensibilité de 100% et spécificité de 99%** pour SP.
	+ **Longueur > 15-19 mm** avec **sensibilité de 100% et spécificité de 97%** pour SP.
	+ **Diamètre> 10-14 mm**
	+ **NB : pour les cas suspect « borderline », la répétition de l’US après quelques jours permet de poser le diagnostic.**



* **Le transit baryté** (qui n’est pas dangereux en cas inhalation) permet de visualiser une **image « en ficelle »** correspondant au canal pylorique comprimé.

****

**TRAITEMENT**:

* Réhydratation IV.
* Correction des troubles électrolytiques.
* Traitement chirurgical par pylorotomie longitudinale par laparotomie.
* Dilatation au ballon.
* Traitement à réserver en cas d’impossibilité de traitement chirurgical : atropine jusqu’à l’arrêt des vomissements - effet notable dès 7 jours de traitement (75% de réussite contre 95% pour la chirurgie).