

Hayez Elodie
Vandeplas Coralie

Spécialisation pédiatrie
HEPN

Chirurgie prénatale

2011 -2012

Cours de Chirurgie pédiatrique – Dr Erpicum

Sommaire :

Introduction

Définition

Historique

Quelques chiffres

Complications

Indications et principes

1. Hernie diaphragmatique congénitale
2. Spina bifida
3. Syndrome transfuseur -transfusé

Avenir

Conclusion

Lexique

Bibliographie

Annexes

Introduction

La chirurgie prénatale n'est pas encore très répandue: elle est pratiquée uniquement dans quelques centres spécialisés à travers le monde. Ces interventions sont encore au stade expérimentale, même si de nombreux progrès ont été réalisés.

En Belgique, l'hôpital ERASME et le CHU de Bruchman collaborent pour octroyer des soins aux fœtus.

Aujourd'hui, entre 60 et 80% des pathologies congénitales sont décelées avant même la naissance grâce à l'échographie fœtale.

Chaque année en Belgique, plus de 4 000 enfants sur 120 000 naissances présentent des malformations de gravité variable et pourraient donc bénéficier de la médecine fœtale.

Néanmoins, les indications de la chirurgie fœtale sont rares, de l'ordre de 1/1 000 à 1/10.000 grossesses.

Définition

La chirurgie prénatale désigne toutes les interventions qui ont pour but de traiter soit le fœtus directement dans l'utérus, soit les annexes : le placenta, le cordon ou les membranes.

Elle est pratiquées lors d'atteintes fœtales (anomalies) suffisamment graves pour justifier une interruption médicale de grossesse et qui, sans intervention, occasionnerait très probablement un décès de l'enfant en dépit même d'un traitement optimal après la naissance ou un handicap lourd.

Cette chirurgie ne corrige que très rarement l'anomalie mais le plus souvent s'oppose à ses conséquences néfastes sur le développement du fœtus.

Historique

Au départ, des techniques ont été expérimentées sur des fœtus d'animaux: fœtus de singes, de moutons et même de lapins ou de souris pour des pathologies congénitales déterminées.

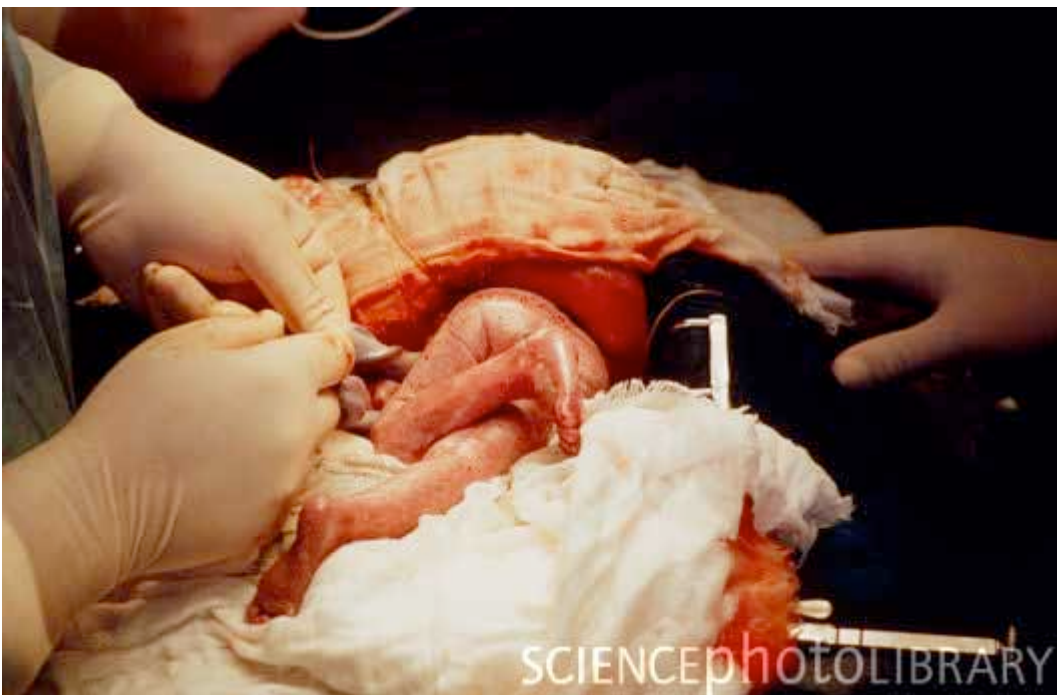
Les interventions sur le fœtus ont été tentées pour la première fois dans les années 1960, avec des essais de transfusions fœtales.

En 1964 et 1965, les premières transfusions fœtales ont été réussies (en intra-veineuse à utérus ouvert et in utéro intra-péritonéale).

La chirurgie fœtale a stagné jusqu'en 1975, où d'autres essais ont été tentés, se soldant à nouveau souvent par des échecs (urétérostomie chez un fœtus souffrant d'uropathie obstructive, ...).

Début des années 1990, Mr Harisson travaille sur les cas de hernies diaphragmatiques congénitales à San Francisco, avec son premier succès cette année-là. Cependant, la mortalité fœtale de cette intervention restait encore très élevée (5 succès / 24 opérations), étant donné qu'il utilisait des méthodes très invasives. Il a constaté que cette technique comportait trop de complications pour l'enfant et sa mère.

En effet, à ce moment-là, pour les interventions sur le fœtus, il fallait opérer la mère en réalisant une césarienne afin d'exposer la partie du fœtus à opérer. On sortait le fœtus de l'utérus pour l'opérer et ensuite on le remettait dans l'utérus et refermait celui-ci, en espérant que la grossesse se poursuive le plus longtemps possible malgré l'agression de l'utérus.





Si quelques succès ont été rapportés, de nombreux inconvénients ont rendu cette approche décevante :

- décès fœtal per opératoire par procédure chirurgicale inadaptée
- complications obstétricales avec rupture des membranes
- accouchement prématuré dû à l'ouverture de l'utérus avant même que le fœtus n'ait le bénéfice de sa chirurgie in utéro
- fausses couches

En 1997, une nouvelle technique pour la hernie diaphragmatique congénitale a été développée: occlure la trachée du fœtus afin de bloquer le liquide présent dans les poumons pendant la grossesse, et ainsi provoquer la croissance des poumons. Cette occlusion était réalisée à l'aide de clips (TO: occlusion trachéale) qui nécessitait de sortir le fœtus de l'utérus de sa mère, entraînant des complications dont la principale était l'accouchement prématuré. Les chances de survie des enfants opérés face aux non opérés étaient comparables et on ne constatait pas de bénéfice apparent à cette chirurgie. Cependant, les fœtus opérés naissaient prématurés avec un petit poids.

Grâce à l'évolution des techniques opératoires, des techniques de diagnostic (échographie, IRM et scanner), des appareillages chirurgicaux et médicaux, un meilleur diagnostic, plus précoce et un pronostic plus précis ont pu être posés. Dès que cette évolution eut lieu, il n'a plus été nécessaire de sortir l'enfant de l'utérus pour toutes les interventions. Cela a permis de réduire les risques de complications obstétricales tout en garantissant un bénéfice pour le fœtus.

Le principe de la chirurgie d'occlusion trachéale (TO) a été repris, mais modifié par la technique FETO (occlusion trachéale fœtale endoscopique) qui consiste à introduire un petit ballonnet dans la trachée pour permettre aux poumons de se développer. En effet, les poumons remplis de liquide pendant la vie fœtale grossissent et se développent grâce à ce ballonnet qui oblige le liquide à rester dans les poumons

En 2004, Mr Deprest, qui travaille en Belgique a commencé à pratiquer la technique de FETO sur le fœtus humain.

Cette technique a d'abord été réalisée chez des fœtus atteints de hernies diaphragmatiques de très mauvais pronostic, avec un taux de survie en post-natal inférieur à 10% sans intervention. Grâce à cette chirurgie FETO, dans un groupe de cas sévères (30 fœtus), 50% ont survécu. La survie néonatale est donc améliorée.

Le développement de la chirurgie endoscopique a en effet permis de miniaturiser les instruments qui peuvent être introduits dans une aiguille de 3 mm donnant ainsi vie aux techniques de fœtoscopie dont les premières indications concernent la hernie diaphragmatique congénitale et la chirurgie du placenta in utero: le syndrome transfuseur-transfusé.

Actuellement, cette chirurgie fœtale est réservée à des indications rares et précises et est réalisée dans des centres très spécialisés.

La femme enceinte a cependant toujours le droit fondamental de choisir de poursuivre ou d'interrompre sa grossesse dans ces cas très graves.

Quelques chiffres

A la fin des années 1990, la moitié des fœtus atteints de hernie diaphragmatique congénitale décédaient, 90% dans les cas les plus sévères.

En 2006, plus de 80 % des bébés atteints étaient sauvés avant leur naissance grâce à la FETO.

Dans le cas du syndrome transfuseur-transfusé, en l'absence d'intervention, les deux fœtus décèdent 8 à 9 fois sur 10. Alors qu'en cas d'intervention prénatale, dans 8 cas sur 10, au moins un des deux bébés s'en sort très bien, et dans 6 cas sur 10, les deux bébés s'en sortent. Dans 15 à 20% des cas, les deux fœtus décèdent.

Complications de la chirurgie prénatale:

La complication la plus fréquente de la chirurgie fœtale est la rupture prématurée iatrogène des membranes (IPROM), bien que cela se produise moins fréquemment que dans la chirurgie fœtale ouverte.

Bien que sa pathogénie soit peu connue, les causes d'IPROM semblent être le diamètre des instruments, le nombre des canules utilisées, l'âge gestationnel lors de l'intervention, et le temps opératoire. Une perte de liquide amniotique peut également se produire après ponction à l'aiguille simple des membranes fœtales.

Lors d'amniocentèses, les fuites sont souvent spontanément résolutive en quelques jours à 2 semaines, et donc sans conséquence.

Par contre, les fuites causées par les interventions fœtales avec fœtoscopie sont beaucoup moins susceptibles de cesser spontanément.

Les membranes fœtales affichent une faible capacité de cicatrisation de la plaie, quasiment absente spontanément, ce qui entraîne la persistance des défauts de la membrane.

Par contre, les fuites de liquides liés à ces défauts de membrane semblent résolues par le fait que les membranes fœtales semblent glisser les unes sur les autres, de sorte que les défauts amniotiques et chorioniques ne sont plus alignés.

Les conséquences potentielles d'IPROM incluent d'autres complications, qui sont:

- oligohydramnios avec hypoplasie pulmonaire
- chorioamniotite

- l'accouchement prématuré (avant 30 semaines de gestation dans 10-15% des chirurgies), dû à un échec de la tocolyse. Le bébé est donc prématuré, avec des problèmes respiratoires et maladie des membranes hyalines.

Il peut en résulter une mortalité considérable ainsi qu'une morbidité (infections respiratoires à répétition, ...) chez les survivants, notamment liées à la prématurité.

Les autres complications de la chirurgie pour le fœtus sont:

- des complications de l'acte chirurgical, de l'anesthésie
- hémorragie
- infection nosocomiale
- une récurrence, dans le cas du syndrome transfuseur transfusé peut également se produire.

Dans certains cas rares, la chirurgie fœtale peut se révéler inefficace.

Pour la mère, les complications sont:

- hémorragie (utérus richement vascularisé), anémies par hémorragie
- œdème pulmonaire
- infection: amniotite (traitement prophylactique).
- amincissement de l'utérus ou ouverture anormale (déhiscence) là où la chirurgie a été effectuée, décollement placentaire. Ces complications peuvent affecter la capacité des mères à avoir des grossesses ultérieures.
- occlusion intestinale
- fausse couche
- thrombo-embolie (traitement prophylactique).
- rupture utérine, principalement lors de chirurgie à utérus ouvert
- nécessité d'une césarienne itérative
- peur, stress, anxiété chez les parents
- effet secondaires de

→ L'anesthésie locale:

- Syncope vagale : de loin la plus fréquente de toutes les complications possibles (sueurs, pâleur, sensation de malaise)
- Allergie, avec des signes cutanés (rougeurs, démangeaisons, gonflements), respiratoires (gêne de type asthmatique) et cardiovasculaires (tachycardie, hypotension artérielle).
- Troubles du rythme cardiaque
- Accidents neurologiques à type de convulsions

→ L'anesthésie loco-régionale (péridurale):

- Maux de tête qui peuvent se produire 12 à 24 heures après l'injection
- Paralysie transitoire de la vessie
- Douleurs au niveau du point de ponction dans le dos

- Réaction allergique
- Infection nosocomiale

Indications et principes

Les indications de la chirurgie prénatale sont très ciblées, et dépendent non seulement de la pathologie mais également de la sévérité de celle-ci... En effet, seuls les cas les plus sévères sont opérés... Concrètement, si la chirurgie peut être réalisée à la naissance avec les mêmes résultats que la chirurgie fœtale, il est préférable d'attendre celle-ci.

Actuellement, les indications de la chirurgie ouverte ou endoscopique dépendent de la pathologie.

Bien que le stade de l'expérimentation technique soit terminé, la plupart des interventions restent expérimentales.

Voici les indications principales de la chirurgie anténatale que l'on peut regrouper en deux catégories, c'est-à-dire :

- la chirurgie sur le fœtus qui comprend en particulier la hernie diaphragmatique congénitale ainsi que le spina bifida, le tératome sacro-coccygien et certaines malformations cardiaques.
- la chirurgie des annexes, c'est-à-dire du placenta, des membranes et du cordon, qui englobe principalement le syndrome transfuseur –transfusé ainsi que le chorio-angiome et les transfusions fœtales. (voir tableau annexes)

Nous avons choisi d'aborder principalement la chirurgie de la hernie diaphragmatique congénitale, le syndrome transfuseur-transfusé et le spina bifida car ce sont les chirurgies fœtales les plus fréquemment réalisées... Nous ne parlerons pas des autres chirurgies.

1. Hernie diaphragmatique congénitale

La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) survient sporadiquement avec une incidence de 1 / 2500 ou 1 / 5000 des nouveau-nés, selon si on tient compte ou pas des naissances mortes.

C'est une malformation grave due à un défaut de développement de l'une des portions anatomiques du diaphragme: les viscères abdominaux (principalement les intestins) font saillie dans le thorax à travers une ouverture dans le diaphragme, compriment le cœur et empêchent les poumons de se développer normalement. Les poumons présentent donc une hypoplasie pulmonaire. Celle-ci conduit dès la naissance à une insuffisance respiratoire, et chez les survivants, à l'altération du réseau vasculaire à des degrés variables conduit à la persistance d'hypertension artérielle pulmonaire (hypertension artérielle pulmonaire persistante). L'insuffisance respiratoire et l'hypertension pulmonaire dans la période néonatale est mortelle dans 30 à 40% des cas.

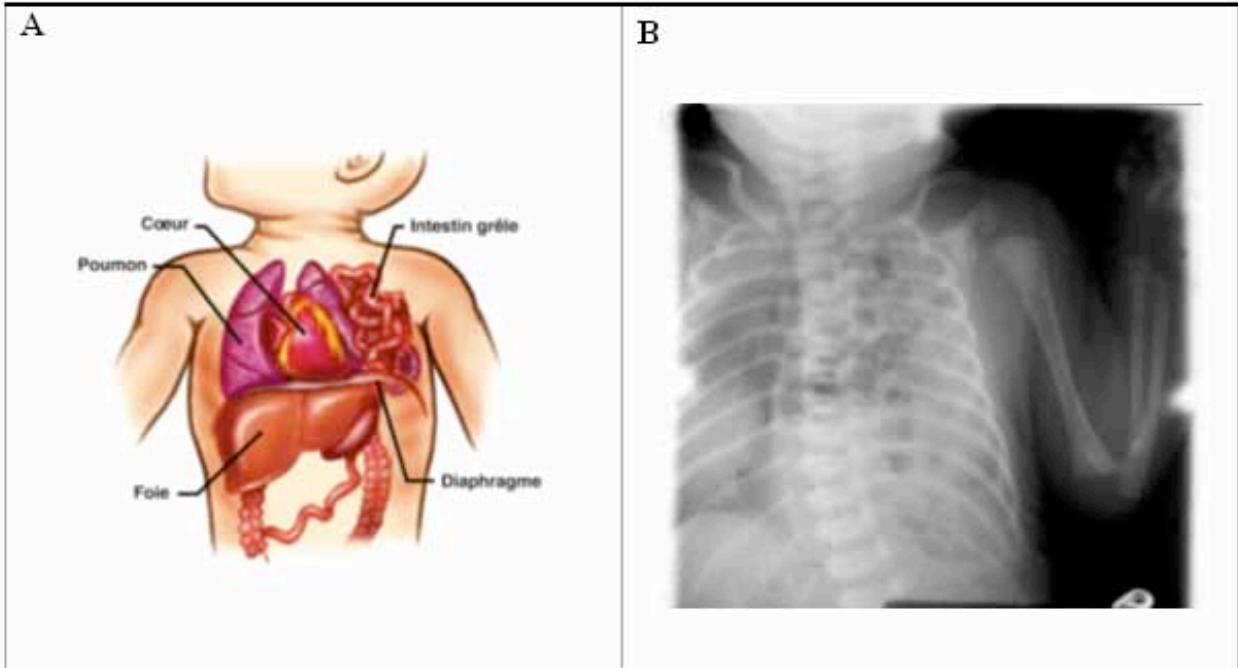
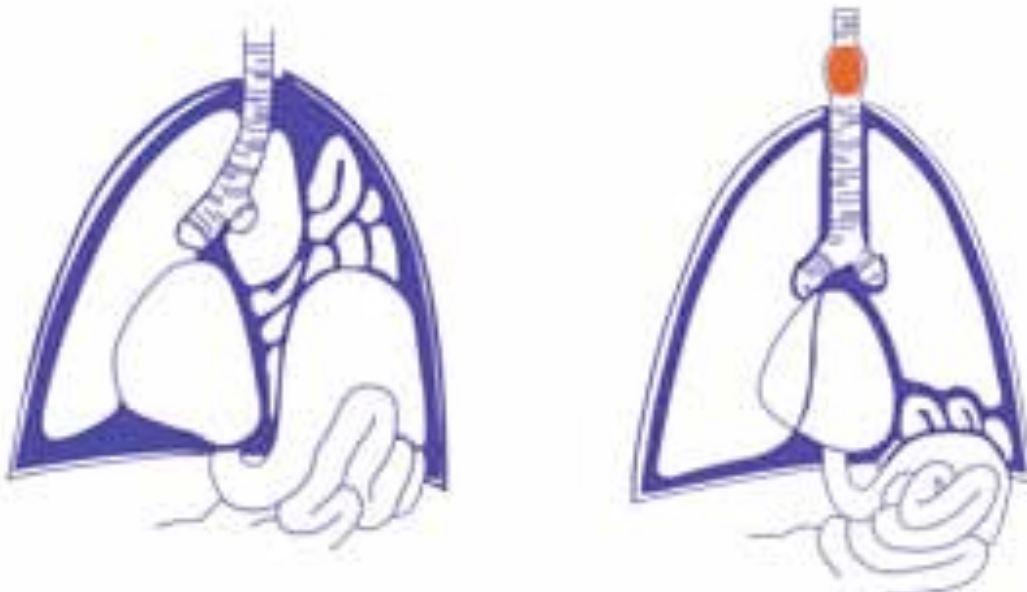


Figure (A) adaptée de www.yoursurgery.com

Hernie diaphragmatique congénitale Congenital Diaphragmatic Hernia



Il peut y avoir d'autres anomalies anatomiques telles que la position du foie,...

Dans moins de la moitié des cas, il y a des anomalies associées (qui peuvent être structurales, chromosomiques, ou syndromiques). La présence d'anomalies associées aide à évaluer les chances de survie.

Le taux de mortalité globale est de 50% pour les enfants nés vivants, mais dépend bien sûr du niveau de sévérité de la pathologie.

Les critères pronostics qui justifieraient une intervention fœtale sont controversés selon les médecins. En général sont repris:

- le volume pulmonaire (appelé LHR et qui est calculé par le rapport du périmètre de la circonférence du poumon controlatéral rapporté au périmètre de la tête. S'il est inférieur à 1, le pronostic est mauvais: l'enfant ne survivra probablement pas).
- la position du foie (intra-thoracique: pronostic plus mauvais).
- la découverte précoce de la hernie diaphragmatique congénitale au cours de la grossesse.

Dans ces cas, ainsi que dans les cas d'anomalies associées, moins de 15% des bébés survivent alors que 60 à 70% des bébés présentant des cas légers ou modérés de HDC isolée survivent (survie néonatale).

Cette pathologie doit être détectée dans les programmes de dépistages échographiques (détection prénatale chez environ 60% des cas). Elle peut être dépistée dès 20 semaines d'aménorrhée.

Il existe deux cas: soit la HDC est diagnostiquée en prénatal grâce aux échographies, soit elle est découverte en néonatal.

A. Prises en charge

Prise en charge lorsque le diagnostic est posé à la naissance

Lorsque le diagnostic prénatal n'a pas pu se faire à cause d'une forme tardive, ou d'un suivi échographique insuffisant, la hernie diaphragmatique va se traduire par une détresse respiratoire néonatale.

Dans les cas les plus sévères, le nouveau-né naît avec un tableau de mort apparente imposant une intubation trachéale et une ventilation artificielle immédiate, souvent sans succès...

Dans les formes les plus favorables, une détresse respiratoire du nouveau-né peut être observée dans les heures, parfois dans les jours qui suivent la naissance, nécessitant une prise en charge classique néonatale (ventilation et oxygénation correcte du nouveau-né).

A l'examen clinique, on observe un aspect « creusé » de l'abdomen et on diagnostique une déviation médiastinale par l'auscultation et le déplacement des bruits du cœur. La radio du thorax de face confirme ce diagnostic.

Dès lors, la réanimation et le transfert vers un centre spécialisé sont indispensables. Lorsque le diagnostic a été posé avant la naissance, celle-ci est plus rapide et efficace, surtout si celle-ci est réalisée d'emblée dans un centre spécialisé.

Le problème thérapeutique majeur à résoudre devient alors l'hypertension artérielle pulmonaire et l'hypoplasie pulmonaire.

L'intubation trachéale immédiate et la mise en place de voies d'abord veineuses sont la base pour toute réanimation. Le risque cependant est de provoquer un pneumothorax si les pressions de ventilation sont trop élevées (mortel). Parfois, des vasodilatateurs artériels pulmonaires ou la ventilation à l'aide du monoxyde d'azote sont utilisés afin d'améliorer les échanges gazeux et stabiliser l'enfant (nécessite parfois quelques heures ou un à deux jours) avant une intervention chirurgicale.

Cette intervention chirurgicale, nécessaire également pour les fœtus opérés en prénatal, a pour but de réparer la brèche diaphragmatique. En effet, la chirurgie fœtale aide au développement des poumons mais ne corrige pas cette brèche. Elle se pratique par deux méthodes : soit par suture

simple bord à bord des berges diaphragmatiques, soit par la mise en place d'une prothèse de remplacement sur les berges musculaires restantes (quand le muscle diaphragmatique ne peut être suturé sur lui-même car trop hypoplasique). Elle se réalise par abord thoracique ou abdominal.

Diverses complications de cette chirurgie peuvent alors apparaître: respiratoires, infectieuses, ou dues à l'hyperpression intra-abdominale créées par la réintégration des viscères dans l'abdomen.

Dans les formes graves, l'utilisation de méthode de circulation extra-corporelle peut être proposée, améliorant un peu le pronostic. Malheureusement, toutes ces prises en charges sont lourdes, agressives, avec un risque iatrogène.

Malgré les progrès, le pronostic de la hernie diaphragmatique reste sombre dans les formes anatomiquement graves, alors qu'il devient bon dans les formes où le foie est intra-abdominal. La mortalité post-opératoire reste élevée, souvent par mort subite.

Après la chirurgie, beaucoup de bébés devront rester à l'unité de soins intensifs pendant un certain temps.

Bien que les organes abdominaux soient maintenant à la bonne place, les poumons sont encore sous-développés. Le bébé aura donc besoin d'avoir une assistance respiratoire pendant une période après l'opération.

Une fois que le bébé n'a plus besoin de l'aide d'un appareil respiratoire, il peut encore avoir besoin d'oxygène et de médicaments pour aider sa respiration pendant des semaines, des mois voir des années.

→ Évolution de ces enfants opérés à la naissance de leur hernie diaphragmatique:

Les bébés nés avec hernie diaphragmatique peut avoir des problèmes à long terme et ont souvent besoin d'un suivi régulier après être rentré de l'hôpital.

-Beaucoup de bébés auront une maladie pulmonaire chronique: HTAP chronique, dysplasie broncho-pulmonaire, susceptibilité aux infections virales. Ces bébés ont plus de risque de faire des infections respiratoires. Ils peuvent avoir besoin d'oxygène ou de médicaments pour aider leur respiration pendant des semaines, des mois ou des années.

- Beaucoup de bébés auront un reflux gastro-œsophagien qui peut causer des brûlures d'estomac, des vomissements, des problèmes d'alimentation ou des problèmes pulmonaires. Mais le reflux gastro-oesophagien peut être facilement contrôlée avec des médicaments prescrits par le médecin.

Ils peuvent avoir d'autres séquelles digestives : problèmes nutritionnels, nécessite d'une gastrostomie, ...

- Certains bébés auront des difficultés de croissance. Les enfants avec des problèmes pulmonaires plus importants sont les plus susceptibles d'avoir des problèmes de croissance. En raison de leur maladie, ils ont souvent besoin de plus de calories qu'un bébé normal pour grandir et être en meilleure santé.

- Ces bébés ont plus de risque de faire des infections respiratoires.

Prise en charge lorsque le diagnostic est posé pendant la grossesse (possibilité de chirurgie fœtale dans certains cas).

Dans le cas où le diagnostic est posé en anté-natal, l'information concernant les anomalies associées et le degré de sévérité de la pathologie est important car il faut en informer les parents afin qu'ils puissent bénéficier d'interruption de grossesse dans les cas graves ou alors choisir de bénéficier d'une intervention chirurgicale prénatale expérimentale.

Dans les cas légers ou modérés, l'accouchement est provoqué dans un centre de référence en temps opportun.

Le constat que les enfants atteints de HDC qui ne survivaient pas mouraient généralement des conséquences de l'hypoplasie pulmonaire et qu'aucune thérapie postnatale ne pouvait répondre à celle-ci a mené au concept des interventions prénatales, qui visent à améliorer le développement des poumons, à stimuler la croissance pulmonaire fœtale.

Au départ, dans les années 1990, la chirurgie prénatale consistait en la correction anatomique et fermeture du diaphragme en sortant le fœtus de l'utérus de sa mère, par laparotomie maternelle. Ensuite, en 1997, la HDC a été « corrigée » par obstruction trachéale (TO) qui permettait aux poumons de se développer. Elle était également réalisée par hystérotomie, avec un taux de survie de 33%.

Depuis 2004 environ en Belgique, la technique d'occlusion trachéale fœtale endoscopique (FETO) est utilisée (voir plus bas). Elle donne une survie de 50 à 75%, selon les sources.

Ces deux techniques (TO et FETO) se basent sur un concept: un ballonnet est placé dans la trachée du fœtus. Il empêche le liquide présent naturellement dans les poumons pendant la grossesse de ressortir par la bouche. Par conséquent, la pression dans le thorax augmente et les tissus pulmonaires sont plus étirés, ce qui favorise le développement et la croissance pulmonaire. Le principe de cette chirurgie prénatale est de lever la compression pulmonaire avant la 28^{ème} semaine (début de la phase de croissance alvéolaire) pour permettre une meilleure croissance du poumon atteint, étant donné que l'on sait que les lésions s'aggravent au cours de la gestation.

Pour éviter un effet délétère de l'occlusion trachéale, le ballon doit être retiré avant la naissance, afin de permettre au bébé de respirer à ce moment clef. Toutefois, on ignore encore quel est le moment le plus opportun au cours du développement pour le faire, ainsi que le temps nécessaire de l'occlusion trachéale. Un débat a lieu concernant le moment idéal de l'opération FETO: après 30 semaines, dans la phase de développement sacculaire des poumons, cette chirurgie peut donner une réponse moins efficace (moindre augmentation de volume des poumons), mais permettrait de réduire les complications des ruptures prématurées iatrogènes des membranes.

Les critères de gravité de la hernie diaphragmatique qui justifieraient cette intervention restent également un sujet de débat, déjà abordé.

Actuellement, l'occlusion trachéale fœtale endoscopique (FETO) peut être faite par voie percutanée sous anesthésie locale ou anesthésie loco-régionale par le biais d'une canule d'environ 3 mm. Une trachéoscopie fœtale est utilisée, un ballonnet est inséré idéalement à 26-28 semaines et l'occlusion est inversée (récupération du ballon) in utero à 34 semaines. Cela est beaucoup moins invasif qu'auparavant et dure environ 10 minutes. Le retrait in utero peut être fait soit par trachéoscopie fœtale, soit par perforation du ballon à l'aide d'une aiguille guidée par une sonde échographique. Toutefois, l'ablation d'urgence par laryngo-trachéoscopie ou un traitement ex utero intrapartum- (EXIT) peut être requis dans le cas de travail prématuré. Lors de la procédure EXIT, une autre tige spécialement conçue avec un bout émoussé est utilisée, grâce à un trachéoscope et une pince.

Le retrait pré-partum évite en outre la nécessité de procédure EXIT associée à une hystérotomie. Il permet à la mère de retourner dans l'unité de référence initiale pour poursuivre sa grossesse.

Actuellement, la FETO est appliquée aux cas extrêmes ou avec hypoplasie sévère. Ce groupe a rapporté un taux de survie globale de 50-57%, ce qui est mieux que la survie prévue pour un cas de même sévérité (10% sans intervention).

Le taux de survie néonatale est plus élevé avec récupération prénatale du ballon que périnatale (83 contre 33%).

Concernant les complications de la FETO, aucune complication maternelle n'a été signalée, mais la rupture prématurée iatrogène des membranes (IPROM) survient dans environ 20% des cas. L'accouchement prématuré reste donc un obstacle majeur. Dans de tels cas, les patients sont admis au centre FETO de sorte que le ballon trachéal puisse être retiré sans risque et rapidement lorsque le travail survient ou lors d'infection.

Jusqu'à présent, plus de 75% des patients sont nés au-delà des 34 semaines (moyenne AG à la naissance de 36 semaines $\frac{1}{4}$).

Les principaux facteurs prédictifs de la survie de l'enfant sont l'âge gestationnel à la naissance et la taille des poumons avant FETO. En d'autres termes, les fœtus avec des plus petits poumons sont moins susceptibles de répondre à la thérapie fœtale que ceux avec de plus grands poumons.

En dehors de cela, l'augmentation de la surface des poumons ou du volume après FETO, ainsi que la modification du réseau vasculaire pulmonaire après FETO sont des facteurs indépendants prédictifs de survie ainsi que de survenue d'hypertension pulmonaire.

La chirurgie fœtale est, dans de rares cas, inefficace.

Par la suite, la plupart des nouveau-nés opérés in utero doivent être opérés au niveau du diaphragme. À court terme la morbidité chez les survivants atteints sévèrement est réellement meilleure que prévu, car il est comparable à celui des cas avec hypoplasie pulmonaire modérée, qui ont été gérées après la naissance.

Résultats obtenus par Mr Deprest en Belgique:

Il a opéré environ 30 fœtus de HDC par FETO.

La complication principale a été la rupture des membranes, dans 52% des cas. Cependant, les mères, dans 77% des cas, ont accouché après 32 semaines de gestation.

Le taux de survie de l'enfant au moment de la sortie de l'hôpital est de 50% pour un groupe de fœtus qui à la base ont maximum 10% de chance de survie (LHR inférieur à un) sans traitement.

Avec cette technique, on évite les accouchements prématurés et en optimisant le temps et la durée d'occlusion, on devrait pouvoir arriver à avoir des poumons quasiment normaux.

Le taux de survie avec les progrès de la médecine périnatale est d'environ 60%, quel que soit leur pronostic.

C) Prise en charge infirmière et pluridisciplinaire (pré op/ per op /post op) pour la chirurgie prénatale de la HDC

Avant l'opération:

La mère doit se rendre dans un des centres spécialisés qui pratique la chirurgie fœtale, qui confirmera le diagnostic et évaluera la sévérité de la pathologie. Si le fœtus rentre dans les critères, il pourra bénéficier d'une chirurgie fœtale.

Avant l'opération, une perfusion sera placée à la mère afin d'éviter les contractions, diminuant le risque d'accouchement prématuré.

Per opératoire:

La technique FETO se compose en 2 temps bien distincts, qui sont tous les 2 des chirurgies fœtales: la pose et le retrait du ballonnet dans la trachée du fœtus.

Le médecin s'assure en premier lieu de la bonne position du bébé grâce à l'orientation du nez du fœtus: le bébé doit être face en avant.

Il vérifie également le ballonnet et le teste pour vérifier qu'il ne soit pas trop gonflé.

Un tranquillisant ou une anesthésie (Fentanyl ou Pancuronium) sont administrés au fœtus pour l'analgésie et l'immobilisation ainsi qu'un médicament pour maintenir son cœur dans un rythme optimal. En effet, lorsqu'on rentre dans sa bouche et sa trachée, cela peut provoquer des bradycardies fœtales.

Anesthésie de la mère: anesthésie locale (péridurale) ou loco-régionale. La patiente n'est pas endormie. Le chirurgien lui parle et la prévient des sensations qu'elle va ressentir, ce qu'il fait, ...

L'intervention se déroule sous contrôle échographique et par endoscopie (grâce à un foetoscope).

La mise en place et la récupération du ballon sont effectuées sous tocolyse prophylactique péri-opératoire et antibiotiques.

Les paramètres hémodynamiques du bébé ainsi que de sa mère sont surveillés, principalement la TA afin d'assurer de bons échanges placentaires (min 80 mm Hg) et la saturation.

Les chirurgiens essayent d'éviter la douleur, le stress ou l'hypoxie qui entraînent une vasoconstriction utérine.

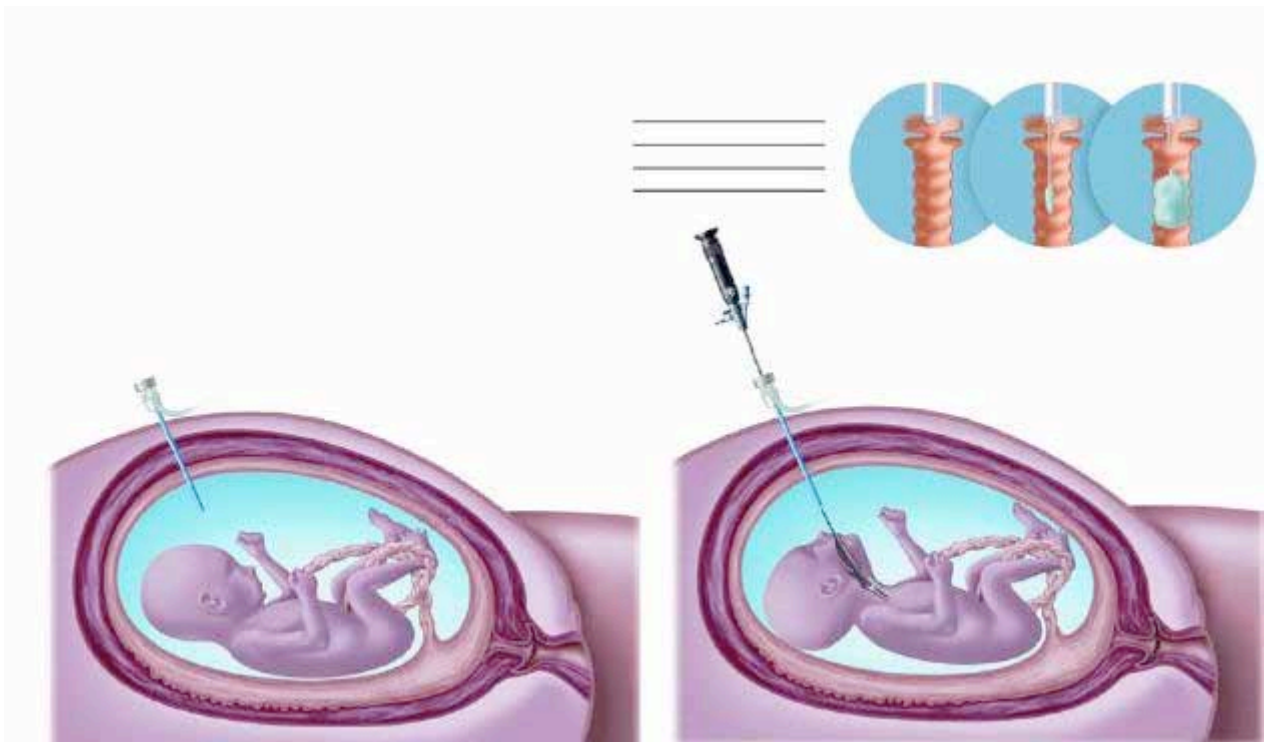
→ La mise en place du ballonnet:

La technique est non invasive: on introduit sous échographie l'endoscope (de moins de 4 mm) et un ballonnet introduit dans celui-ci. L'incision dans l'abdomen de la mère est d'environ 3 mm.

L'endoscope traverse le placenta. Il entre par la bouche du fœtus. Il descend jusque dans la trachée où le ballonnet est déposé et gonflé. A ce moment, les médecins tiennent le fœtus en place afin d'éviter qu'il ne bouge. Le ballon gonflé dans la trachée est observable par échographie. Le liquide produit par les poumons ne peut dès lors plus s'échapper, ce qui va créer une pression et fera croître les poumons.

Dans l'idéal, le ballonnet devrait être posé en moins de 5 minutes pour éviter les accouchements prématurés. Actuellement, cela dure environ 10 minutes.

Cette opération augmente les chances de survie de l'enfant de 40% et est pratiquée sur les cas sévères.



→ Le retrait du ballonnet: (prévu à 34 semaines)

Le ballonnet est enlevé avant la naissance afin que le bébé puisse respirer spontanément lors de celle-ci, selon son état. Il y a plusieurs possibilités:

- en prénatal, le ballonnet est ponctionné sous échographie, mais cette manœuvre reste difficile et il y a parfois des ratés (enfants nés avec ballonnets).
- en prénatal, le ballonnet est récupéré par la même technique que pour la pose.
- en post-natal: un ORL retire le ballon (plus rare).

Post opératoire:

→ Pour la mère:

- Surveillance post opératoire des contractions utérines. La tocolyse est poursuivie après l'intervention.
- Analgésie post opératoire si nécessaire pour la mère.
- Alitement en attendant l'arrêt spontané de fuite de liquide amniotique.
- En cas de persistance des fuites et d'oligo-ou anhydramnios, la patiente bénéficie parfois d'un amniopatch (encore très expérimental).
- Antibiotique en prophylaxie (Erythromycine).

Les patientes sont généralement admises pour 24 à 48 heures, et la récupération du ballon prénatal est prévue à 34 semaines.

→ Pour le fœtus:

- Surveillance post opératoire du rythme cardiaque fœtal.

- Un suivi échographie est réalisé toutes les semaines pour vérifier que les poumons grossissent bien sous l'effet du ballon.

→ **A plus long terme pour le fœtus:**

Le bébé doit être immédiatement pris en charge par l'équipe de réanimation néonatale après la naissance. Une sonde gastrique est placée et l'enfant n'est pas alimenté de suite s'il n'est pas stabilisé.

Ses paramètres sont surveillés: sa fréquence cardiaque, saturation en O₂, capteur transcutané de CO₂, TA, température, ... Il a généralement besoin d'une respiration artificielle pendant quelques temps.

Le nouveau-né est opéré à sa naissance, dès qu'il est stabilisé au niveau hémodynamique. L'opération consiste à remettre les organes en place et à refermer le diaphragme (voir plus haut). Les fœtus ayant eu besoin d'une prothèse pour refermer le diaphragme devront être réopérés pour augmenter la taille de celle-ci. Pour les autres, en cas de bonne tolérance péri-opératoire, la croissance se fait normalement.

Pour cette opération, le bébé est intubé. Ensuite, il est sevré du respirateur, extubé (parfois après une longue période), et doit être sevré de l'oxygène, restant fragile au niveau respiratoire. Ensuite, il est réalimenté.

Un suivi conjoint entre les pneumologues pédiatres et les chirurgiens est nécessaire pendant les cinq premières années de vie.

→ « **Séquelles** » chez l'enfant :

Les bébés nés avec hernie diaphragmatique congénitale peuvent avoir des problèmes à long terme et ont souvent besoin d'un suivi régulier après être rentrés de l'hôpital (voir plus haut).

2. Le spina bifida

Le spina bifida est une malformation congénitale qui s'explique par un défaut de fermeture du tube neural durant la vie embryonnaire se manifestant par l'absence d'un ou plusieurs arcs vertébraux.

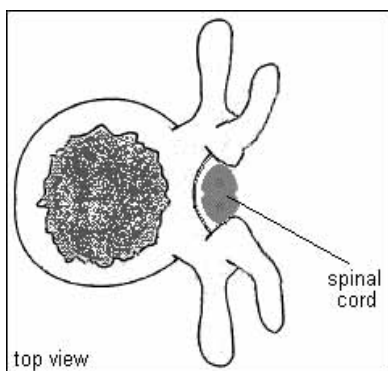
Il provoque dans les cas plus graves une protrusion de la moelle épinière.

Il en existe plusieurs formes :

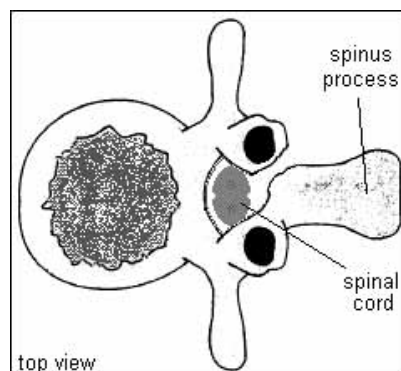
-Le Spina bifida occulta

-Le Spina bifida méningocèle

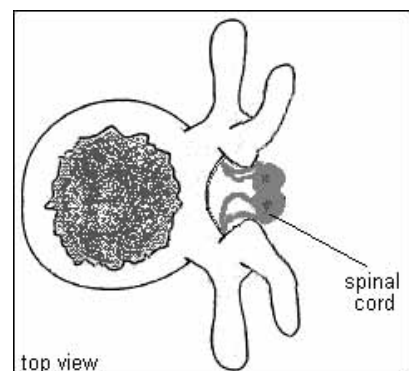
-Le **Spina bifida myéломéningocèle** (indiqué pour la chirurgie fœtale du fait de sa gravité)



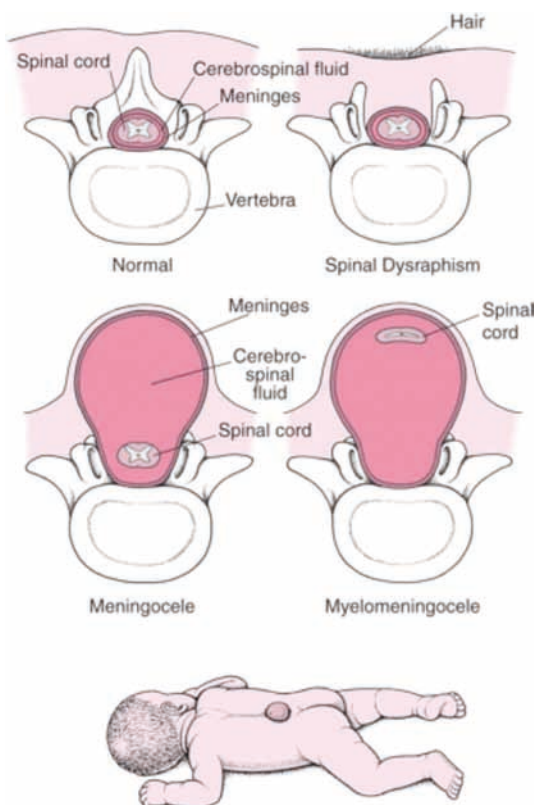
Spina bifida Occulta



Méningocèle



Myéломéningocèle



Environ 1.500 nouveau-nés sont concernés par cette pathologie chaque année aux États-Unis.

Cette malformation de la colonne vertébrale n'est pas mortelle, mais entraîne de lourds handicaps : une paralysie de gravité variable, une incontinence urinaire et fécale dues à l'atteinte des nerfs lombo-sacrés ainsi que l'hydrocéphalie qui peut altérer le développement cérébral.

Les causes de spina bifida restent inconnues encore aujourd'hui.

Actuellement, il n'y a pas de traitement curatif mais un traitement préventif qui consiste à prendre un supplément en acide folique pendant la grossesse (préviendrait plus de 70% des cas).

Ce type d'atteinte nécessite une prise en charge chirurgicale rapide pour refermer la fente afin de prévenir une aggravation des lésions et des infections.

Depuis peu, des chirurgiens expérimentent des opérations se pratiquant durant la vie fœtale et qui diminueraient certains effets néfastes du spina bifida.

Une étude américaine, réalisée par le Dr Scott Adzick et son équipe de recherche, a démontré qu'une opération sur le fœtus réduirait les handicaps moteurs à la naissance pour les enfants atteints de spina-bifida et leur permettrait ainsi de mener une vie plus normale.

Ils ont choisi 158 fœtus dont 50 % ont été opérés in utéro, et les autres à la naissance.

Un an après cette intervention, les résultats étaient :

-40% des enfants avaient eu besoin d'un shunt (permettant de dériver le liquide céphalo-rachidien vers la cavité péritonéale lors d'hydrocéphalie) contre 82% opérés après la naissance.

-36 % des enfants du groupe prénatal n'avaient plus de hernie après 12 mois, contre 4% dans l'autre groupe.

-42% peuvent marcher à 30 mois sans béquille contre 21% seulement pour les autres.

Les risques de cette chirurgie fœtale ne sont bien sûr pas négligeables, comme le risque de prématurité et de complications maternelles liées à la cicatrice utérine.

A) Diagnostic :

Le bilan initial se fait grâce aux échographies mais une IRM fœtale est souvent associée pour définir le niveau lésionnel, observer la mobilité des membres inférieurs, identifier des malpositions des pieds, évaluer la sévérité de l'hydrocéphalie et de la hernie cérébelleuse.

B) Critères de sélection:

Les fœtus susceptibles de bénéficier d'une intervention prénatale sont sélectionnés selon plusieurs critères :

- caryotype normal,
- absence d'anomalies associées
- ventriculomégalie inférieure à 17 mm
- présence d'une malformation d'Arnold-Chiari de type II (malformation caractérisée par une disposition anormale du cerveau postérieur c'est-à-dire du bulbe et du cervelet)
- niveau lésionnel supérieur ou égal à S1
- mobilité des membres inférieurs
- absence de malposition des pieds.

C) Prise en charge multi-disciplinaire:

Le geste chirurgical a lieu entre 20 et 25 semaines d'aménorrhée.

En pré opératoire:

La mère doit se rendre dans un des centres spécialisés qui pratique la chirurgie fœtale, qui confirmera le diagnostic et évaluera la sévérité de la pathologie. Si le fœtus rentre dans les critères, il pourra bénéficier d'une chirurgie fœtale.

Avant l'opération, une perfusion sera placée à la mère afin d'éviter les contractions, diminuant le risque d'accouchement prématuré.

En per opératoire:

La chirurgie se fait sous anesthésie générale et péridurale, permettant une anesthésie foetale et une bonne relaxation utérine.

Une laparotomie et une hystérotomie transverse sont alors réalisées pour exposer le dos du fœtus et ainsi la méningomyélocèle, tout en maintenant le fœtus dans l'utérus.

Le chirurgien pratique une excision précautionneuse de la membrane recouvrant la lésion pour libérer la moelle.

Sur la moelle, il applique un film composé d'acide hyaluronique afin de limiter le risque de « moelle attachée ».

Si possible, le chirurgien couvre celle-ci avec de la dure-mère. Autrement, un patch acellulaire de collagène peut être utilisé.

Ensuite vient la fermeture du plan aponévro-musculaire par rapprochement des berges cutanées si possible.

La fermeture cutanée n'est pas toujours possible. D'autres moyens ont été testés, sans réel succès : lambeaux musculaires, avec un risque hémorragique et une prolongation de l'intervention; greffe cutanée, avec des difficultés de cicatrisation; incisions latérales de décharge.

Le liquide amniotique est remis en place avec une solution de sérum physiologique chaude. Pour finir, l'hystérotomie et la laparotomie sont refermées.

En post opératoire :

Une poursuite de la tocolyse est réalisée pendant les deux premiers jours post opératoire.

Une IRM est réalisée toutes les 3 semaines, étudiant l'évolution cérébrale et médullaire ainsi que la mobilité des membres inférieurs.

Par après, une césarienne est réalisée au plus tard à 36 semaines d'aménorrhée (après vérification de la maturité pulmonaire par amniocentèse).

D) Résultats

La cicatrisation cutanée est bonne dans l'ensemble, sauf pour les incisions latérales, qui ne sont pas totalement cicatrisées à la naissance.

Le bénéfice inattendu de cette chirurgie est la régression de la malformation d'Arnold-Chiari et de l'hydrocéphalie, avec diminution des poses de drains ventriculo-péritonéales.

Il existe un taux plus élevé d'oligoamnios après la chirurgie.

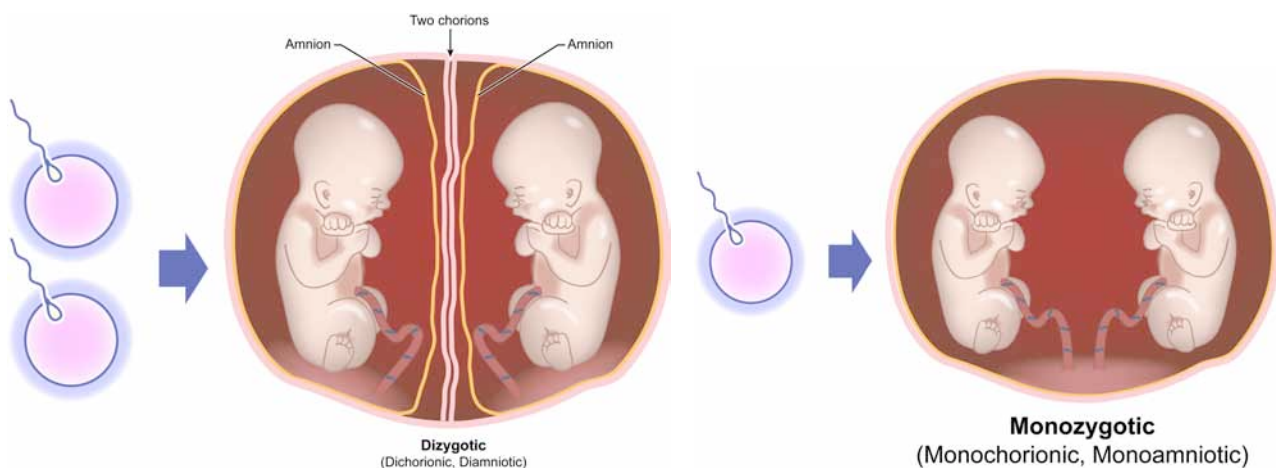
Par ailleurs, un cas de déhiscence sur cicatrice d'hystérotomie a été rapporté.

Il ne faut pas non plus oublier le risque pour une grossesse ultérieure, étant donné cette double cicatrice utérine.

3. Syndrome transfuseur –transfusé (Chirurgie fœtale sur le placenta)

Les jumeaux monozygotes représentent 20% de tous les jumeaux.

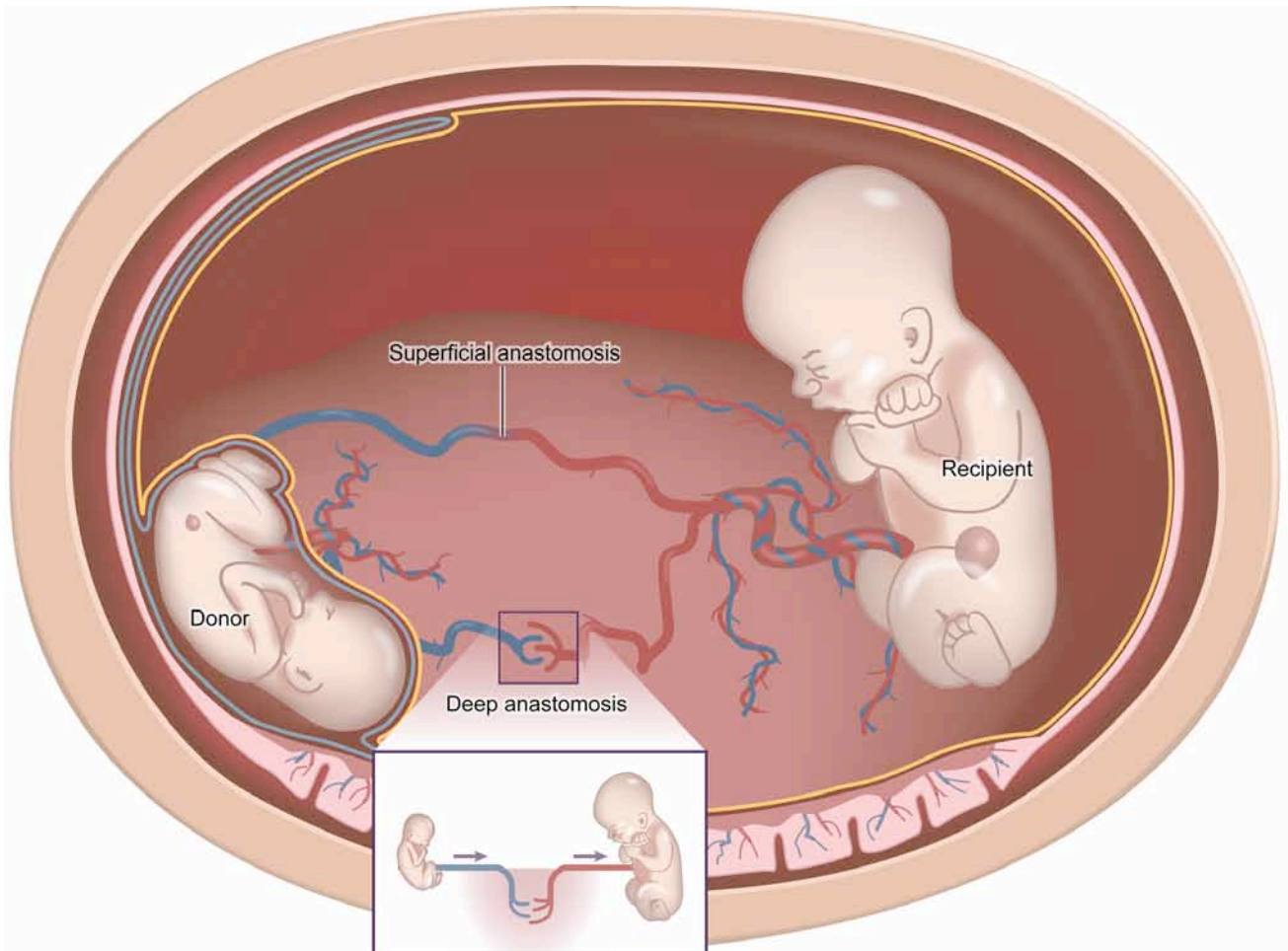
L'incidence du syndrome transfuseur-transfusé est d'environ 5 à 10% des jumeaux monozygotes.



La plupart des cas sont diagnostiqués entre 16 et 26 semaines.

Ce syndrome est dû à un déséquilibre du débit sanguin: un jumeau reçoit trop de sang et l'autre pas assez. Chez le jumeau receveur, une hypervolémie, polyurie et hydramnios sont constatés. Il développe souvent un volume circulatoire de surcharge et anasarque. Il produit trop de liquide amniotique: son cœur s'épuise...

L'autre jumeau présente une hypovolémie, oligurie, oligoamnios. Il ne grossit plus et reste collé à la paroi de l'utérus.



Si ce syndrome n'est pas traité, il mène dans 80 à 90% des cas à une fausse couche (perte des deux bébés).

La chirurgie fœtale, qui se réalise par voie percutanée foetoscopique (caméra dans l'utérus), permet d'identifier et détruire les anastomoses visibles au niveau de la surface placentaire. Le chirurgien détruit les vaisseaux reliés aux deux fœtus à l'aide d'une fibre laser qui les brûle.

A) Complications

- Saignements
- Détachement placentaire dans 1% des cas
- IPROM: complication la plus fréquente: dans 6 à 9% des cas dans les 4 premières semaines.

B) Prise en charge multi-disciplinaire:

En pré opératoire:

Confirmation du diagnostic, dans un centre spécialisé, par échographie.

En per opératoire:

L'intervention se réalise sous anesthésie loco-régionale. La mère est consciente, mais sent juste une légère pression.

Les fœtus par contre ne sont pas anesthésiés car le chirurgien touche uniquement au placenta.

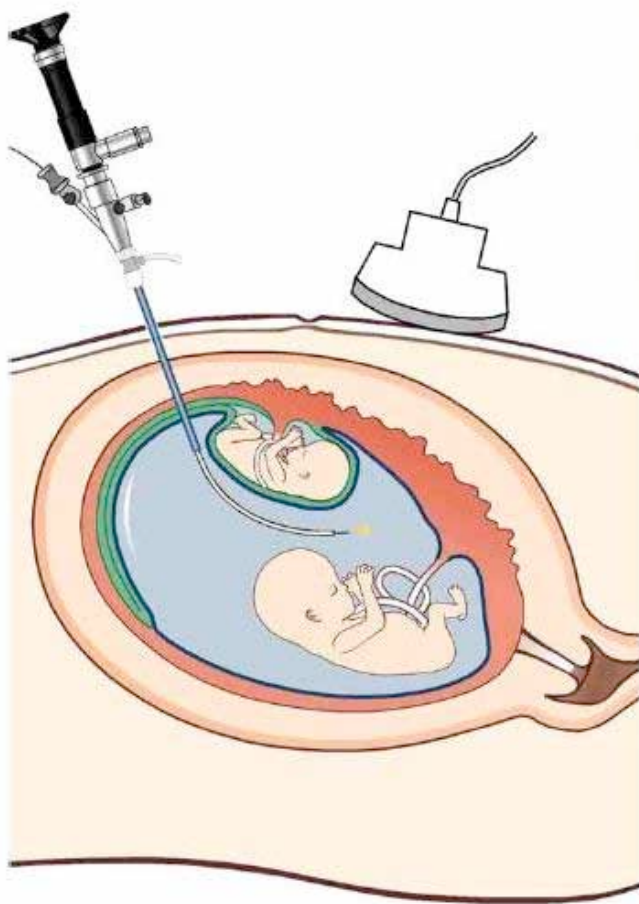
La canule est insérée sous contrôle échographique. On utilise un optique (de 2mm), l'échographie, la fœtoscopie, une lumière froide et une fibre laser qui brûle les vaisseaux (1 mm au centre).

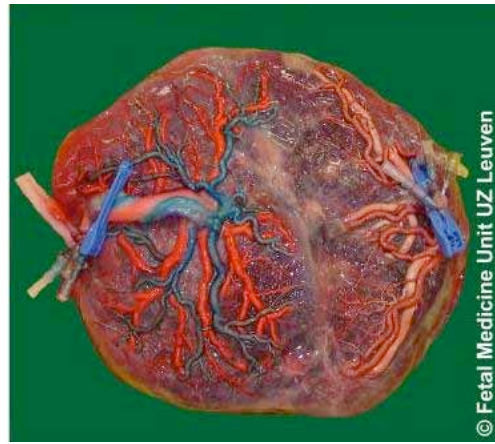
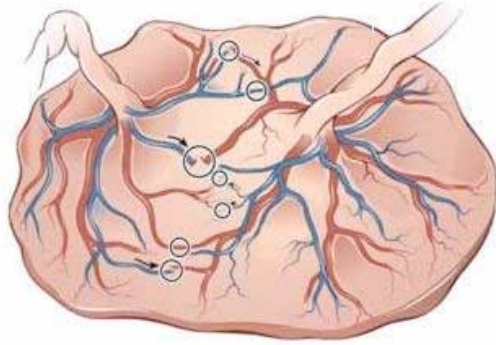
Le chirurgien suit les vaisseaux d'une extrémité à l'autre, de très près, et voit les communications entre les deux fœtus. Il brûle les vaisseaux mais ne touche pas les fœtus.

Ensuite, il enlève l'excès de liquide amniotique, ce qui soulage la mère (peau se détend) ainsi que les bébés.

Pendant toute cette chirurgie, une surveillance Doppler est réalisée.

L'opération dure environ 30 minutes.





Post opératoire:

Des suivis sont réalisés afin de surveiller la manière dont les deux fœtus, ainsi que l'utérus, supportent l'intervention.

Par la suite, les fœtus reprennent leur place et grandissent.

La mère quitte généralement l'hôpital deux jours après l'opération.

Les fœtus sont également suivis pour leurs complications fœtales:

- anémie
- syndrome transfuseur-transfusé persistant
- dommages aux organes
- problèmes cardiaques

Les résultats sont très satisfaisants:

- Dans 80% voir plus des cas, minimum un des fœtus s'en sort très bien.
- Dans 60% des cas, les deux s'en sortent.
- Dans 15 à 20% des cas, les deux bébés décèdent.

Sans chirurgie, dans 80 à 90% des cas, on perd les deux bébés.

Avenir

La chirurgie fœtale est une intervention qui nécessite un accès direct au fœtus, donc qui provoque des perturbations au niveau des membranes fœtales, même s'il est minime dans le cas de la FETO. Étant donné que la complication la plus fréquente de la chirurgie fœtale est la rupture prématurée iatrogène des membranes fœtales, des recherches sont faites pour palier à ce problème grâce à un patch amniotique.

Celui-ci consiste en une utilisation de plaquettes sanguines et de plasma frais congelé (avec facteurs de coagulation) et ne nécessite pas de connaissance de l'emplacement exact et l'étendue de l'anomalie.

Cette technique, pratiquée sous anesthésie locale, est utilisée encore très rarement de nos jours en cas de rupture prématurée iatrogène des membranes, pré-travail. Son but est d'arrêter la fuite de liquide, de prévenir l'infection et le travail prématuré.

Les produits injectés scellent l'orifice et peuvent également passer à travers le défaut de membrane et aider à rattacher la membrane chorionique et ainsi diminuer le risque d'accouchement prématuré.

Le patch amniotique est efficace sur les membranes du fœtus dans plus des deux tiers des cas mais comporte quand même des risques de mort fœtale in utero dans 16% des cas.

Pendant l'infusion, le rythme cardiaque fœtal ainsi que l'accumulation de liquide dans la poche sont observés par échographie.

En général, les médecins attendent au moins une semaine après le début de la perte des eaux avant d'intervenir puisqu'un arrêt spontané de la fuite peut survenir. Ils pratiquent maximum trois tentatives.

Une autre chirurgie prénatale d'avenir consisterait en la réparation fœtale des fentes palatines du fait d'une meilleure cicatrisation in-utero.

Conclusion

Les grands progrès de la chirurgie prénatale permettent à l'heure actuelle de soigner des enfants qui n'auraient pas survécus auparavant.

Les techniques de chirurgie particulièrement la FETO et la technique laser du syndrome transfuseur- transfusé ont montré une efficacité avérée. Par ailleurs, elles pourraient être encore améliorées par une diminution du temps opératoire réduisant ainsi les menaces d'accouchements prématurés. Un autre aspect qui pourrait optimiser la chirurgie serait de diminuer encore la taille des instruments chirurgicaux et ainsi diminuer les complications dues à l'intrusion du matériel même si ceux-ci sont déjà de petite taille (3mm).

Cependant il reste encore des progrès considérable à faire notamment concernant l'exploration de nouvelles indications.

De plus, les chirurgiens font part de leurs expériences au niveau mondiale, et par conséquent, cela permet un partage continu des informations et des avancées chirurgicales.

Lexique

Anasarque: Œdème généralisé se situant sous la peau (tissu cellulaire sous cutané) accompagné d'un épanchement dans les cavités constituées par les séreuses.

Césarienne itérative: Césarienne programmée.

Chorioamniotite: Processus inflammatoire impliquant le chorion (membrane externe de l'œuf), ses vaisseaux fœtaux, le cordon ombilical et aussi l'amnios (chorion et amnios protègent le fœtus).

Chorio-angiome placentaire: Tumeur bénigne vasculaire qui atteint le chorion du placenta.

Dysplasie broncho-pulmonaire: Anomalie de développement survenant chez le prématuré (nourrisson de très faible poids) et concernant les tissus entrant dans la composition des bronches et des poumons.

Erythromycine: Antibiotique (antibactériens macrolides).

Foetoscopie: Examen destiné à examiner le fœtus dans l'utérus maternel à l'aide d'un fibroscope (tube muni d'un système optique).

Hydramnios: Augmentation anormale de la quantité de liquide amniotique.

Hypoplasie pulmonaire: Arrêt du développement ou développement insuffisant des poumons.

Hystérotomie: Incision de l'utérus.

Laparotomie : Incision de la paroi abdominale et du péritoine.

Oligoamnios: Insuffisance de liquide amniotique.

Oligohydramnios: Présence de moins de 200 ml de liquide amniotique dans la cavité amniotique intacte pendant les derniers mois de la grossesse.

Oligurie: Diminution de la quantité d'urine émise par vingt-quatre heures.

Polyurie: Sécrétion d'urine en quantité abondante, entraînant un volume urinaire excessif.

Prépartum: Période avant l'accouchement.

Sacculaire: Qui a la forme d'un sac.

Spina bifida: Malformation congénitale liée à un défaut de fermeture du tube neural durant la vie embryonnaire, qui reste ouvert à son extrémité caudale.

Tératome sacro-coccygien: Tumeur malformative solide foetale la plus fréquente.

Tocolyse: Inhibition des contractions de l'utérus contenant le fœtus.

Trachéoscopie: Examen endoscopique de la trachée.

Uropathie obstructive: Pathologie rénale obstructive.

Bibliographie

-http://www.maxisciences.com/chirurgie/les-nouveaux-espoirs-de-la-chirurgie-f-tale_art12543.html

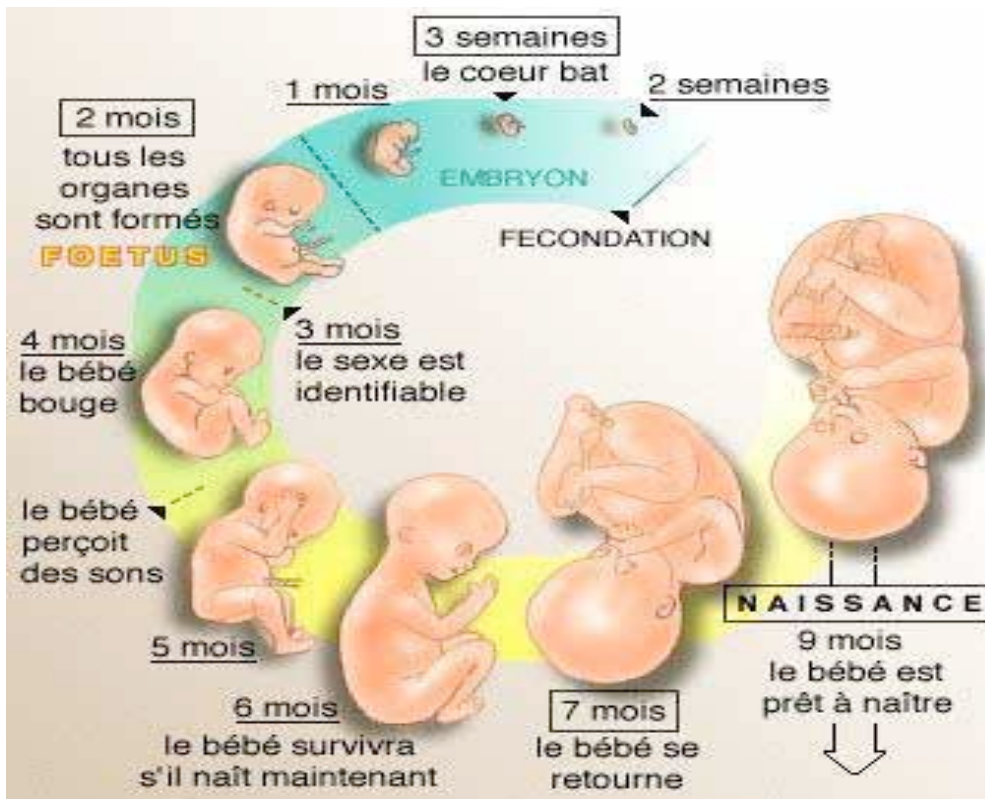
<http://www.stomie.be/malformtion/spina-bifida.html>

<http://www.sbhasa.ca/MedicalQA/medicalqa.htm>

http://www.merckmanuals.com/home/childrens_health_issues/birth_defects/brain_and_spinal_cord_defects.html

Annexes

Annexes 1 : Évolution du fœtus pendant la grossesse



Annexe 2 : Anatomie

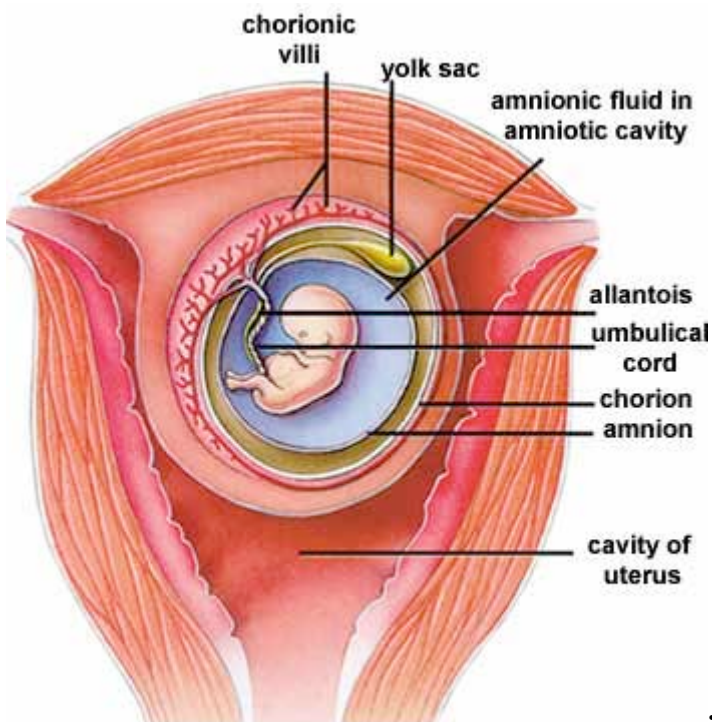


Table 1
Indications and rationale for in-utero surgery on the fetus, placenta, cord or membranes^a

	Pathophysiology	Rationale for in-utero therapy
Surgery on the fetus:		
1. Congenital diaphragmatic hernia	Pulmonary hypoplasia and pulmonary hypertension	Timely reversal of pulmonary hypoplasia and prevention of pulmonary hypertension
2. Lower urinary tract obstruction	Progressive renal damage by obstruction Pulmonary hypoplasia by oligohydramnios	Urinary diversion prevents obstructive uropathy and restores amniotic fluid volume
3. Sacrococcygeal teratoma	High output cardiac failure by arteriovenous shunting Fetal anemia by tumor growth and/or bleeding within a tumor	Cessation of steal phenomenon Reversal of cardiac failure; Prevention of polyhydramnios
4. Thoracic space-occupying lesions	Pulmonary hypoplasia (space-occupying mass) Hydrops by impaired venous return (mediastinal compression)	Prevention of pulmonary hypoplasia and cardiac failure
5. Neural tube defects	Damage to exposed neural tube; cerebrospinal fluid leak, leading to Chiari malformation and hydrocephalus	Covering exposed spinal cord, cessation of leakage preventing hydrocephaly and reversing cerebellar herniation
6. Cardiac malformations	Critical lesions causing irreversible hypoplasia or damage	Prevention of hypoplasia or arrest of progression of damage
Surgery on the placenta, cord or membranes:		
7. Chorioangioma	High output cardiac failure by arteriovenous shunting and polyhydramnios	Prevention of cardiac failure and hydrops fetoplacentalis
8. Amniotic bands	Progressive constrictions causing irreversible neurological or vascular damage	Prevention of limb deformities and function loss
9. Abnormal monochorionic twinning:		
• Twin-to-twin transfusion	Intertwin transfusion leads to oligopolyhydramnios sequence, hemodynamic changes; obstetric complications (preterm labor and rupture of the membranes)	Bichorionization stops intertwin transfusion, reverses cardiac failure, preventing neurological damage, delaying delivery (amniodrainage)
• Fetus acardiacus and discordant anomalies	Discordant anomalies: where one fetus can be a threat to the other, or to avoid termination of entire pregnancy	Fetocide to improve chances of the other fetus; a avoidance of termination of entire pregnancy

^a Adapted from Deprest et al.⁶