

I Revues générales

Malformations fœtales chirurgicales en urgence à la naissance

RÉSUMÉ : Les progrès réalisés en termes de diagnostic anténatal permettent aujourd'hui une prise en charge adaptée à chaque pathologie dans des centres spécialisés. Certaines pathologies engagent le pronostic des nouveaux-nés et doivent faire l'objet d'une expertise chirurgicale infantile au plus vite. Ainsi les suspicions de pathologies nécessitant une prise en charge néonatale immédiate ou relative, sont transférés *in utero* dans une maternité de niveau 3 (de type chirurgical) afin d'améliorer la prise en charge de ces enfants. Cet article donne quelques exemples de ces pathologies chirurgicales.



A. PONZIO-KLIJANIENKO, P. LOPEZ

Service Gynécologie-Obstétrique,
service de Chirurgie viscérale
et Urologie pédiatrique
hôpital Robert-Debré, PARIS.

Les progrès réalisés en termes de diagnostic anténatal permettent aujourd'hui une prise en charge adaptée à chaque pathologie dans des centres spécialisés. Cette prise en charge peut constituer une urgence chirurgicale relative ou immédiate, et la naissance doit se faire en milieu adapté à la prise en charge néonatale [1].

Chaque cas constituant une urgence chirurgicale néonatale est discuté en staff pluridisciplinaire dans les Centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal (CPDPN), avec l'avis des spécialistes: chirurgiens, obstétriciens et néonatalogues.

Ainsi les suspicions de pathologies nécessitant une prise en charge néonatale immédiate ou relative, sont transférées *in utero* dans une maternité de niveau 3 (de type chirurgical) afin d'améliorer la prise en charge de ces enfants.

Nous allons détailler quelques cas de pathologies dépistées en anténatal nécessitant une prise en charge immédiate spécialisée.

■ Laparoschisis et omphalocèle

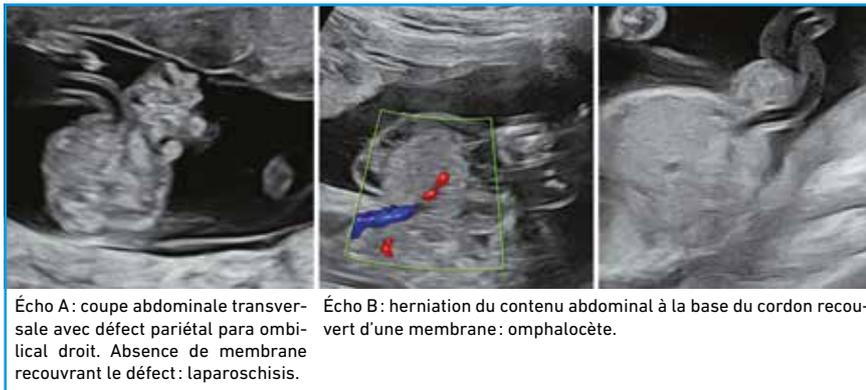
Les anomalies de fermeture de la paroi abdominale sont normalement dépis-

tables dès le premier trimestre. Leur fréquence est d'environ 1/5 000 naissances. Il est important de faire la différence échographiquement entre le laparoschisis et l'omphalocèle [2]. En effet, si le laparoschisis est le plus souvent isolé et n'est jamais associé à des anomalies chromosomiques, l'omphalocèle est accompagnée dans 70 à 88 % des cas à d'autres malformations et des anomalies chromosomiques y sont associées dans 10 à 40 % des cas [3].

Pathogéniquement, le laparoschisis est un défaut pariétal para-ombilical droit avec éviscération des anses intestinales, alors que l'omphalocèle est une herniation du contenu abdominal à la base du cordon (**fig. 1**). Ainsi, à l'échographie du premier trimestre, la principale différence entre les deux est la présence, ou non, d'une membrane autour du contenu extériorisé et la position du contenu ombilical par rapport au défaut pariétal.

1. Le laparoschisis

Le laparoschisis est plutôt de bon pronostic s'il est suivi régulièrement, surtout en fin de grossesse. En effet, la morbidité néonatale dépend de plusieurs paramètres à surveiller étroitement en anténatal. Ainsi, nous surveillerons,



Écho A : coupe abdominale transversale avec défaut pariétal para ombilical droit. Absence de membrane recouvrant le défaut : laparoschisis. Écho B : herniation du contenu abdominal à la base du cordon recouvert d'une membrane : omphalocèle.

Fig. 1 : Différences échographiques entre le laparoschisis et l'omphalocèle. Images échographiques du Dr Mairovitz.

mensuellement jusqu'à environ 28 SA puis hebdomadairement :

- l'estimation de poids fœtal ;
- la quantité de liquide ;
- les mouvements actifs fœtaux ;
- une dilatation des anses digestives intra et extra abdominales ;
- leur échogénicité.

Une surveillance par rythme cardiaque fœtal de plus en plus rapprochée est préconisée et une cure de corticothérapie peut être discutée à partir de 30 SA. Immédiatement après la naissance, qui peut avoir lieu par voie basse ou par césarienne [4], le cordon ombilical est gardé long pour la suite de la prise en charge chirurgicale et la protection

des anses digestives est assurée par la mise en place d'un sac stérile autour des anses et de l'enfant afin de le protéger de l'hypothermie (**fig. 2**). C'est ensuite le chirurgien pédiatre qui examine le tube digestif extériorisé, vérifie l'absence de perforation digestive ou d'anomalie associée et évalue la possibilité de réintégration de l'intestin dans l'abdomen de l'enfant dès la naissance. Si les conditions sont requises (volume d'anses digestives extériorisées peu important, cavité abdominale suffisamment grande, bonne tolérance hémodynamique et respiratoire), la réintégration complète des anses et la fermeture de la paroi abdominale a lieu quelques minutes après la naissance. Cette procédure peut être réa-

lisée au bloc opératoire sans anesthésie générale. Dans le cas où la réintégration n'est pas possible immédiatement, la fermeture pariétale est différée et un silo en silicone est installé autour des anses digestives afin de les protéger pour les premiers jours, le temps que la cavité abdominale se laisse distendre petit à petit par une réintégration progressive. Le silo est installé en suspension dans la couveuse de l'enfant. Généralement, la réintégration complète a lieu en moins d'une semaine (**fig. 3**).

2. L'omphalocèle

La surveillance échographique de l'omphalocèle sera mensuelle et il n'y a pas lieu d'augmenter cette surveillance en fin de grossesse. Le pronostic dépend, bien sûr, de l'éventuelle association à des anomalies chromosomiques ou à d'autres malformations, mais également de la taille de l'omphalocèle à partir du deuxième trimestre. En effet, l'effet de masse d'une omphalocèle géante sur le développement pulmonaire peut être problématique. La voie d'accouchement est à discuter en fonction de la taille de l'omphalocèle et du risque dystocique de cette dernière. L'extraction fœtale se doit d'être prudente afin de ne pas rompre la membrane appelée encore gelée de Wharton. La prise en charge immédiate postnatale en salle de travail est la même que pour le laparoschisis, avec mise en place du contenu hernié dans un sac stérile.

À la différence du laparoschisis, et parce que le contenu intra-abdominal est couvert par la gelée de Wharton, la prise en charge chirurgicale de l'omphalocèle à la naissance est une urgence relative. Avant tout traitement chirurgical, il est important de vérifier l'absence d'autres malformations non diagnosticables en anténatal et qui pourraient être associées à l'omphalocèle.

Une fois ce bilan réalisé, le chirurgien pédiatre choisit la prise en charge adaptée. Si le contenu hernié est de petit volume, une réintégration et une fer-



Fig. 2 : Mise en place d'un sac stérile autour des anses grêles d'un laparoschisis.



Fig. 3 : Mise en place du silo autour des anses grêles.

Revue générale



Fig. 4 : Omphalocèle à la naissance.



Fig. 5 : Omphalocèle en cours de tannage à l'éosine.

meture pariétale directe pourront avoir lieu dans les premières heures de vie. S'il s'agit d'une omphalocèle géante, la stratégie choisie sera non opératoire, selon la technique de Grob [5], visant à réaliser un tannage de l'omphalocèle par applications locales de topiques (type éosine, flammazine) afin de permettre une épithélialisation progressive de la gelée (fig. 4 et 5).

La hernie de coupole diaphragmatique

La hernie de coupole diaphragmatique est une malformation touchant 1/3 000 naissances. Elle est le résultat d'un

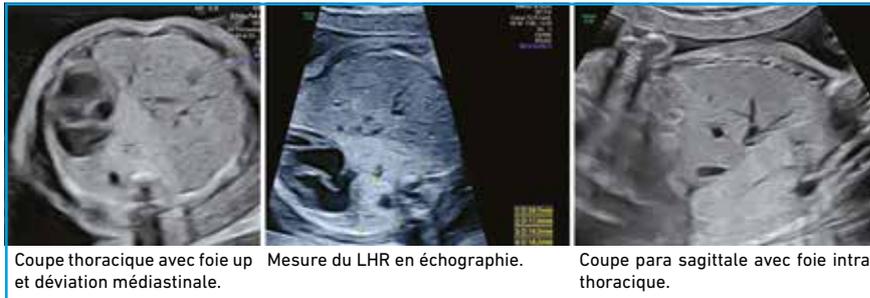


Fig. 6 : Images échographiques d'une hernie de coupole diaphragmatique. Images échographiques du Dr Mairovitz.

défaut de fermeture du diaphragme. La morbi-mortalité néonatale est élevée du fait du retentissement pulmonaire de la hernie et des répercussions hémodynamiques potentiellement sévères. Dans la majorité des cas, il s'agit d'un défaut à gauche. Échographiquement, est visible dans le thorax le contenu normalement abdominal, avec la présence possible de l'intestin, de l'estomac et parfois du foie (fig. 6).

Lors de la découverte d'une hernie de coupole, souvent à l'échographie du deuxième trimestre, il est important de rechercher d'autres malformations éventuellement associées (particulièrement cardiaques) [6] ou des anomalies chromosomiques. Si elle est isolée, le pronostic dépend essentiellement du volume pulmonaire, qui peut être apprécié en échographie et/ou en IRM par la mesure d'un score appelé LHR (pour *Lung over head ratio*). De plus, l'ascension du foie en intrathoracique, l'importance de l'asymétrie des cavités cardiaques, la déviation médiastinale sont des facteurs déterminants, sans toutefois qu'aucun de ces signes n'ait une valeur prédictive positive à 100 % [7, 8]. Certaines formes d'hernie de coupole sont éligibles à une chirurgie *in utero* qui consiste au positionnement d'un ballonnet intratrachéal pour permettre une occlusion trachéale temporaire et ainsi accroître le développement pulmonaire entre les deuxième et troisième trimestres de grossesse [9, 10]. Cette technique n'est, pour l'instant, proposée qu'à des fœtus dont le pronostic est déterminé sévère [11].

En post-natal, la prise en charge initiale est essentiellement réanimatoire, conditionnée par la sévérité de la pathologie pulmonaire. Les deux principaux problèmes à prendre en charge, consécutifs à la malformation, sont l'hypoplasie pulmonaire et l'hypertension artérielle pulmonaire. L'objectif du réanimateur est d'assurer une stabilité hémodynamique et respiratoire suffisante pour permettre une bonne tolérance de la chirurgie, qui ne pourra avoir lieu qu'une fois l'enfant parfaitement stabilisé. Plusieurs jours de réanimation sont parfois nécessaires. L'étape cruciale de la chirurgie visera ensuite à réintégrer les viscères herniés en intrathoracique au sein de la cavité péritonéale et à réparer la coupole diaphragmatique. Le type de réparation du diaphragme réalisé dépendra de la taille de l'orifice (suture simple, interposition d'un lambeau musculaire ou d'un patch prothétique). Cette chirurgie peut être menée par voie thoracique ou abdominale et par des techniques mini-invasives (thoraco- ou laparoscopie) [12].

Les valves de l'urètre postérieur

Les valves de l'urètre postérieur sont une anomalie congénitale de l'urètre provoquant un obstacle, plus ou moins important, à la vidange vésicale. Il s'agit de la principale uropathie obstructive basse de diagnostic anténatal chez le petit garçon, représentant une urgence chirurgicale à la naissance. Effectivement, le tableau obstructif présent dès la période anténatale provoque des lésions vési-

POINTS FORTS

- La différence entre laparoschisis et omphalocèle est d'une importance majeure, tant sur le pronostic que la mise en place d'une surveillance obstétricale adaptée.
- La suspicion de valves de l'urètre postérieur chez le petit garçon doit toujours être présentée dans un CPDPN pour ne pas méconnaître un tel diagnostic.
- Les suspicions de hernie de coupole doivent faire l'objet d'un bilan pronostic dès le deuxième trimestre de grossesse.
- Ces dossiers doivent être discutés avec des chirurgiens pédiatriques dès la période anténatale.

cales et d'hyperpression dans les voies urinaires hautes irréversibles, rendant le pronostic rénal plus ou moins sévère. L'existence d'un éventuel anamnios par réduction du volume d'urines émises dans la cavité amniotique peut également avoir pour conséquence un mauvais développement pulmonaire (hypoplasie pulmonaire) rendant le tableau encore plus sévère. Un diagnostic précoce durant la grossesse, témoignant d'un obstacle apparu très tôt au cours du développement fœtal, sera de moins bon pronostic. Le diagnostic différentiel des valves de l'urètre postérieur est le reflux vésico-urétéral. Ces deux pathologies sont à suspecter devant une dilatation pyélique plus ou moins sévère, accompagnée d'une dilatation urétérale ainsi qu'à une vessie augmentée de taille, et dont le muscle peut être épaissi. Le caractère uni ou bilatéral est

un mauvais signe pour différencier ces deux pathologies.

Le critère échographique semblant le plus fiable est la dilatation de l'urètre postérieur sur une coupe transpérinéale, à rechercher de préférence pendant une miction fœtale [13]. En cas d'obstacle, ce cliché peut, en effet, mettre en évidence le col vésical et éventuellement les valves (**fig. 7**). La difficulté des diagnostics différentiels fait souvent décider d'une prise en charge dans une maternité avec une unité de chirurgie urologique néonatale. Lorsque le diagnostic est posé et le pronostic sévère, un geste de drainage vésical peut être proposé en anténal [14].

La confirmation néonatale du diagnostic de valves de l'urètre postérieur est une urgence. Rapidement après la naissance, une échographie des voies urinaires va



Fig. 8 : Cystographie révélant la disparité de calibre typique de la présence de valves de l'urètre postérieur.

être réalisée pour préciser les données anténatales, ainsi qu'une cystographie (réalisée par voie suspubienne par ponction directe de la vessie ou par voie rétrograde) (**fig. 8**). C'est cet examen qui affirmera le diagnostic d'obstacle urétral. La miction n'élimine jamais le diagnostic. L'urgence sera ensuite de rapidement lever l'obstacle urétral. En l'absence de contre-indication (hypoplasie pulmonaire sévère requérant une ventilation invasive essentiellement), l'enfant aura dès le diagnostic posé, une urétrocystoscopie au bloc opératoire ainsi qu'une section endoscopique des valves de l'urètre. Lorsque l'urètre est trop petit pour admettre le matériel d'endoscopie (petit poids de naissance par exemple), une

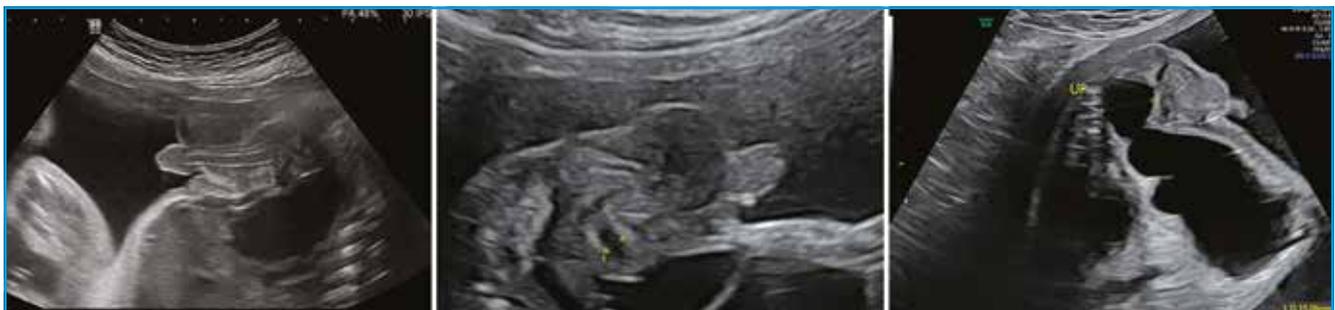


Fig. 7 : Coupes transpérinéales avec et sans dilatation de l'urètre postérieur. Images échographiques du Dr Chitrit.

I Revues générales

vésicostomie (abouchement chirurgical de la vessie à la peau) sera réalisée pour libérer la pression dans les voies urinaires hautes. Si l'instabilité respiratoire compromet l'accès au bloc opératoire, une dérivation temporaire des urines par pose de cathéter sus-pubien ou sonde vésicale pourra être réalisée en réanimation avant que la stabilisation permette un accès au bloc opératoire. Une partie capitale de la prise en charge dans cette période néonatale périopératoire sera la prise en charge néphrologique des désordres hydro-électrolytiques.

BIBLIOGRAPHIE

- LIU LMP, MEI PANG L. Neonatal surgical emergencies. *Anesthesiol Clin N Am*, 2001;19:265-286.
- BRUN M, MAUGEY-LAULOM B, RAUCH-CHABROL F *et al.* [Diagnostic prenatal ultrasonography of malformations of the fetal anterior abdominal wall]. *J Radiol*, 1998;79:1461-1468.
- SERMER M, BENZIE RJ, PITSON L *et al.* Prenatal diagnosis and management of congenital defects of the anterior abdominal wall. *Am J Obstet Gynecol*, 1987;156:308-312.
- ABDEL-LATIF ME, BOLISSETY S, ABEYWARDANA S *et al.* Mode of delivery and neonatal survival of infants with gastroschisis in Australia and New Zealand. *J Pediatr Surg*, 2008; 43:1685-1690.
- GROB M. Conservative treatment of exomphalos. *Arch Dis Child*, 1963;38: 148-150.
- MONTALVA L, LAURITI G, ZANI A. Congenital heart disease associated with congenital diaphragmatic hernia: a systematic review on incidence, prenatal diagnosis, management, and outcome. *J Pediatr Surg*, 2019;54:909-919.
- JANI J, KELLER RL, BENACHI A *et al.* Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2006; 27:18-22.
- BENACHI A, CORDIER AG, CANNIE M *et al.* Advances in prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med*, 2014;19:331-337.
- HEDRICK MH, ESTES JM, SULLIVAN KM *et al.* Plug the lung until it grows (PLUG): a new method to treat congenital diaphragmatic hernia in utero. *J Pediatr Surg*, 1994;29:612-617.
- BASCHAT AA, ROSNER M, MILLARD SE *et al.* Single-center outcome of fetoscopic tracheal balloon occlusion for severe congenital diaphragmatic hernia. *Obstet Gynecol*, 2020;135:511-521.
- DEPREST JA, BENACHI A, GRATACOS E *et al.* Randomized trial of fetal surgery for moderate left diaphragmatic hernia. *N Engl J Med*, 2021;385:119-129.
- WAGNER R, MAYER S, FENG X *et al.* Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg*, 2020;30:137-141.
- BERNARDES LS, AKSNES G, SAADA J *et al.* Keyhole sign : how specific is it for the diagnosis of posterior urethral valves? *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2009; 34:419-423.
- MORRIS RK, MALIN GL, QUINLAN-JONES E *et al.* Percutaneous vesicoamniotic shunting versus conservative management for fetal lower urinary tract obstruction (PLUTO): a randomised trial. *Lancet*, 2013;382:1496-1506.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.