

GROSSESSES MONOCHORIALES COMPLIQUEES SUIVI POST NATAL

DR CLAIRE LANGLET MUTEAU

DR CHRISTINE SCHEIB

JOURNEE DU CPDPN 13 DECEMBRE 2024

INTRODUCTION (1)

- Les nouveau nés issus de grossesses monochoriales compliquées sont à risque de naissance prématurée
- Ces enfants présentent davantage de comorbidités que ceux issus de grossesses monochoriales non compliquées (26% vs 13%) mais aussi par rapport aux autres nouveau nés prématurés
- 5 à 8% de décès chez nouveau nés nés vivants après traitement par laser surtout liés au degré de prématurité et à ses complications multiples (CAP, ECUN,DBP)
- Plus grande « vulnérabilité » sur le plan neurodéveloppemental même s'ils ne sont pas nés grands prématurés
- Mais autres conséquences possibles notamment cardiologiques et/ou rénales

 Nécessité d'un suivi multidisciplinaire à court, moyen et long terme

INTRODUCTION (2)

Objectifs du suivi:

- dépister l'apparition de troubles du neurodéveloppement (TND) dès les premiers mois de vie
- prendre en charge précocement d'éventuels écarts au développement
- évaluer d'éventuelles difficultés survenant à l'âge scolaire
- dépister d'éventuelles malformations (cardiaques)
- dépister l'apparition de séquelles rénales
- assurer la prise en charge psychologique et sociale des patients et de leur famille.

DONNÉES NÉONATALES

- Risques:
 - Inhérents à la monochorionicité: TTS, TAPS, retard de croissance sélectif, déséquilibre hématologique
 - Indépendants de la monochorionicité: prématurité++ et risques de morbi-mortalité associés

« Neonatal management and outcome in complicated monochorionic twins:
What have we learned in the past decade and what should you know? »
S.G. Groene, L.S.A. Tollenaar, J.M. Middeldorp, E. Lopriore et al.
Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology 84 (2022)

DONNÉES NÉONATALES

- Syndrome transfuseur-transfusé avec laser
 - Survie augmentée: 73-74%, avec 85-87% pour un jumeau et 60-64% pour les deux
 - Mais risque de devenir néonatal péjoratif augmenté à 26% versus 13% si STT sans laser non compliqué
 - Terme moyen à la naissance à 32 SA après laser
 - Risque chez donneur: retard de croissance sélectif
 - Risque chez le receveur: HTAP, obstacle de la voie d'éjection droite (sténose valvulaire pulmonaire)

DONNÉES NÉONATALES

- Syndrome transfuseur-transfusé sans laser:
 - Terme moyen à la naissance à 28 SA si complications (amniodrainages...)
 - Risque chez le receveur: Hémorragie intra-ventriculaire 9% et leucomalacie périventriculaire 21%, ischémie de membre
 - Risque chez le donneur: atteinte rénale précoce 34%

DONNÉES NÉONATALES

- Syndrome transfuseur-transfusé aigu:
 - 2 % des grossesses monochoriales au moment de l'accouchement
 - Risque chez le donneur: choc hémorragique
 - Risque chez le receveur: polyglobulie
 - Diagnostic: différence de plus de 8 g/dl d'hémoglobine et ratio réticulocytes <1,7

DONNÉES NÉONATALES

- TAPS:
 - 3 à 5% des grossesses monochoriales, 2 à 16 % après laser sur STT
 - Terme moyen à la naissance: 32 SA
 - Risque chez le donneur: anémie chronique modérée, leucopénie, hypoalbuminémie, hypoglycémie, acidose lactique et insuffisance rénale, troubles de l'audition
 - Risque chez le receveur: polyglobulie, hyperviscosité, ischémie, thrombopénie
 - Diagnostic: différence de plus de 8 g/dl d'hémoglobine et ratio réticulocytes $>1,7$

DONNÉES NÉONATALES

- Retard de croissance sélectif:
 - 10 à 15% des grossesses monochoriales
 - Diagnostic à la naissance: BWD (Birth Weight Discordance) > 20-25%
 - Terme à la naissance: entre 30 et 36 SA selon le type
 - Risque pour le grand: détresse respiratoire néonatale (34%), troubles du développement (postnatal)
 - Risque pour le petit: insuffisance respiratoire chronique à long terme, troubles du développement (anténatal)

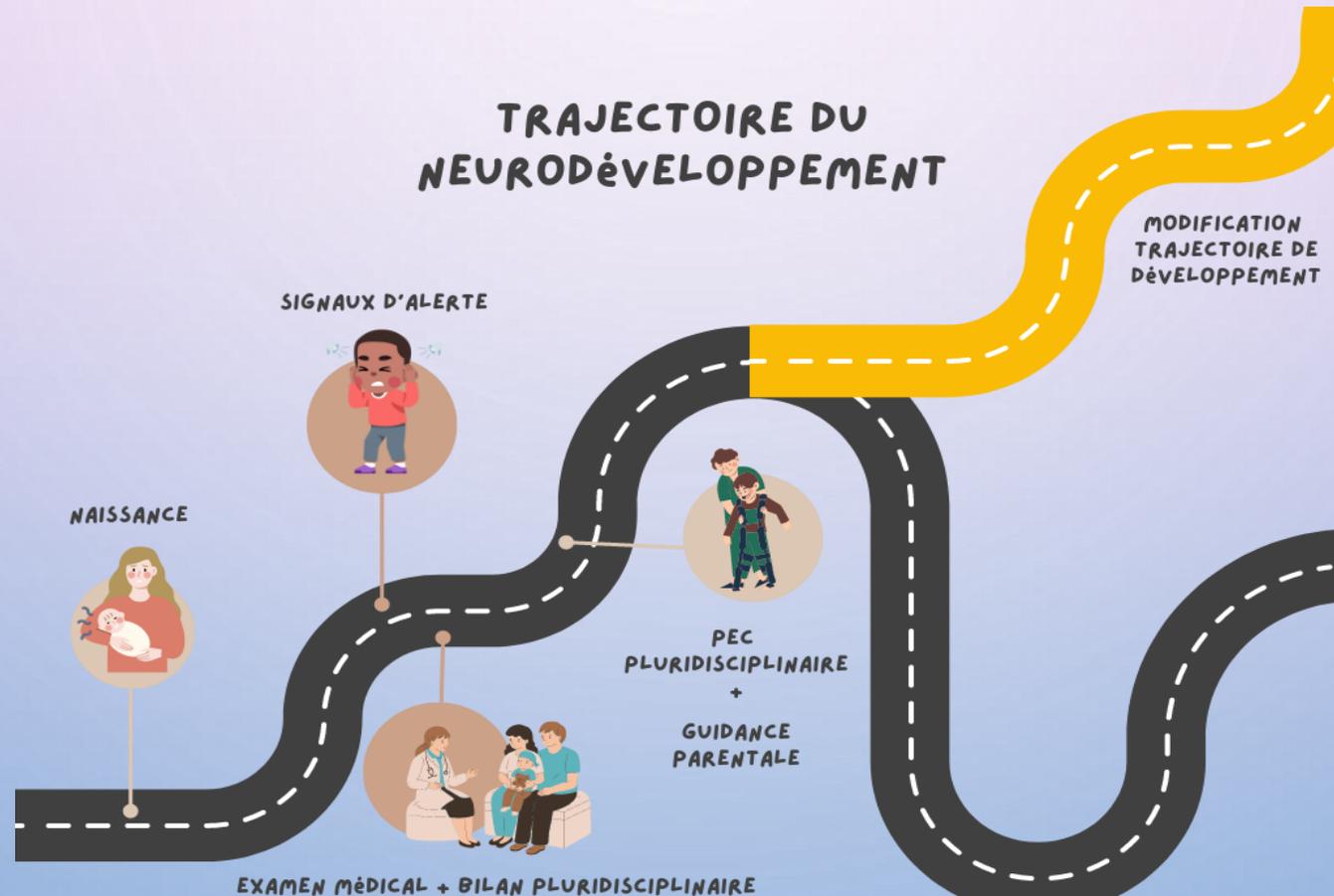
DONNÉES NÉONATALES

- Grossesses monochoriales monoamniotiques:
 - Risque augmenté de morbi-mortalité: anomalies congénitales, cordon
 - Terme moyen à la naissance: 33 SA

LES DIFFÉRENTES COMPLICATIONS

- NEURODÉVELOPPEMENTALES
- CARDIAQUES
- NÉPHROLOGIQUES

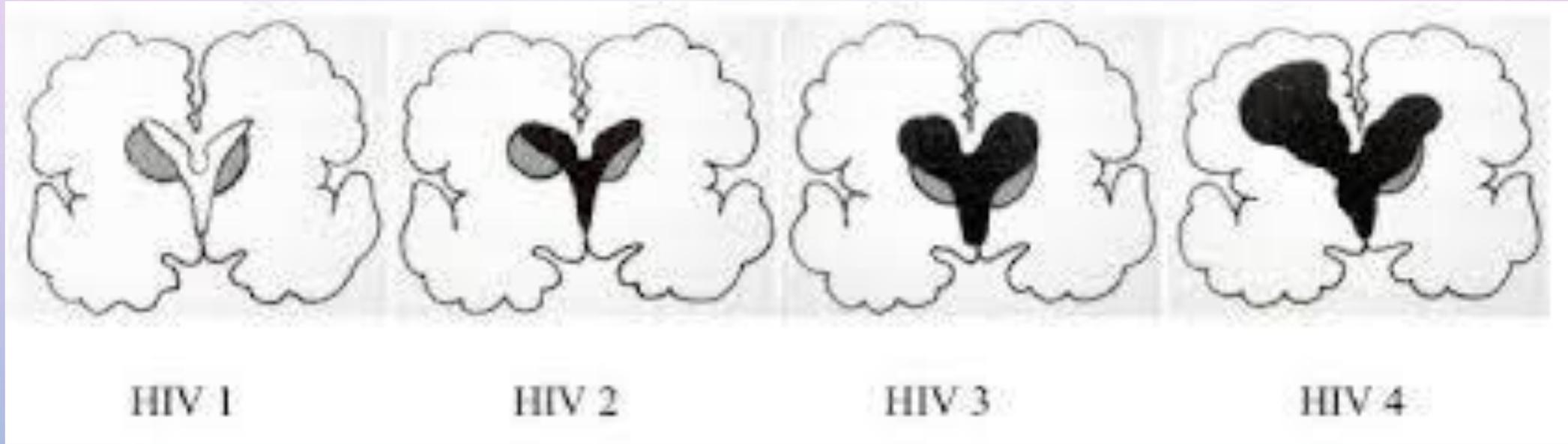
COMPLICATIONS NEURODEVELOPPEMENTALES



COMPLICATIONS NEURODEVELOPPEMENTALES

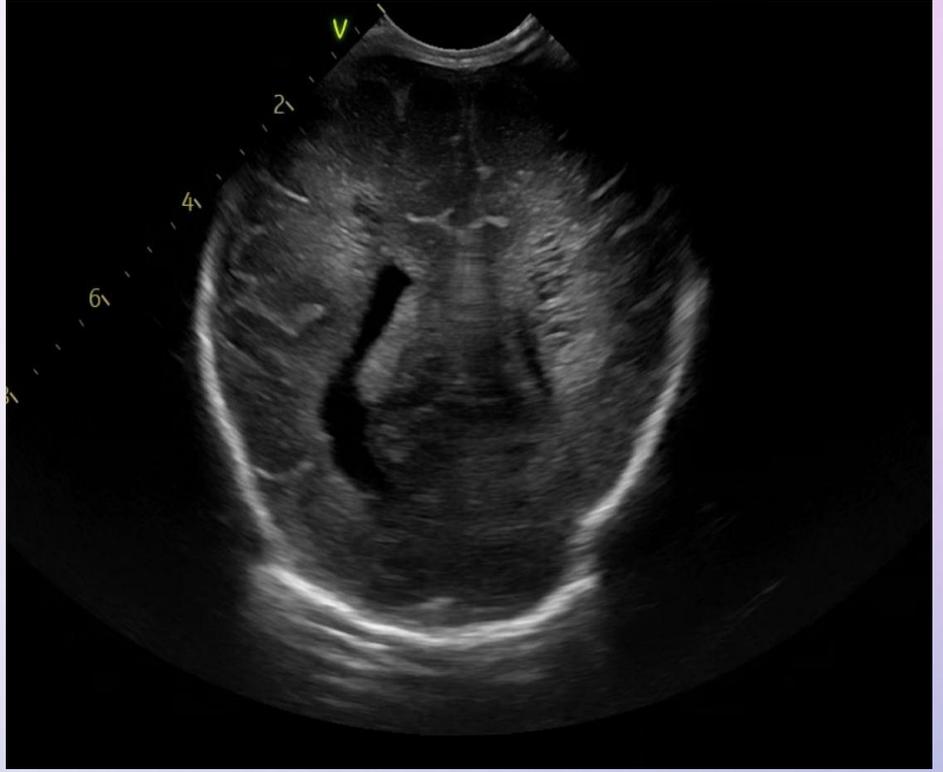
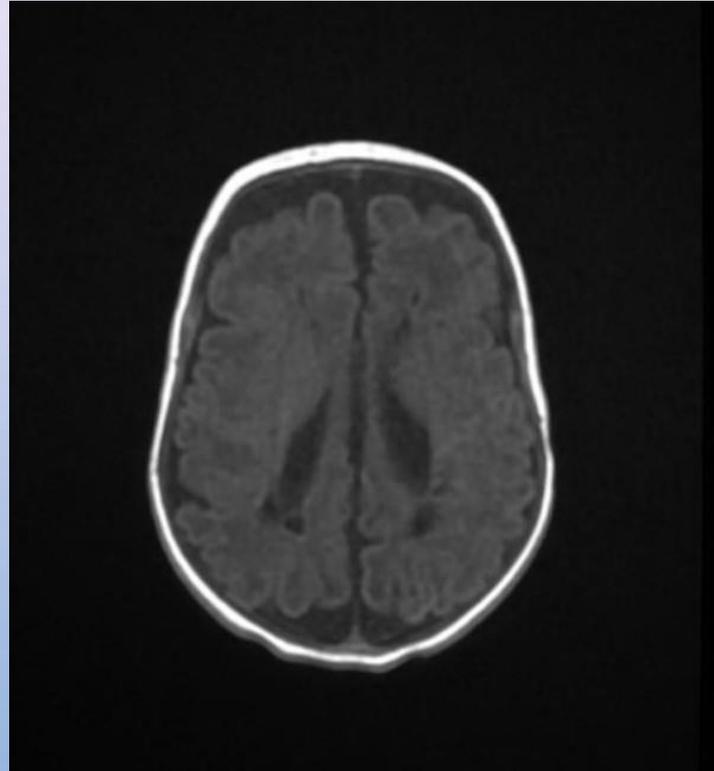
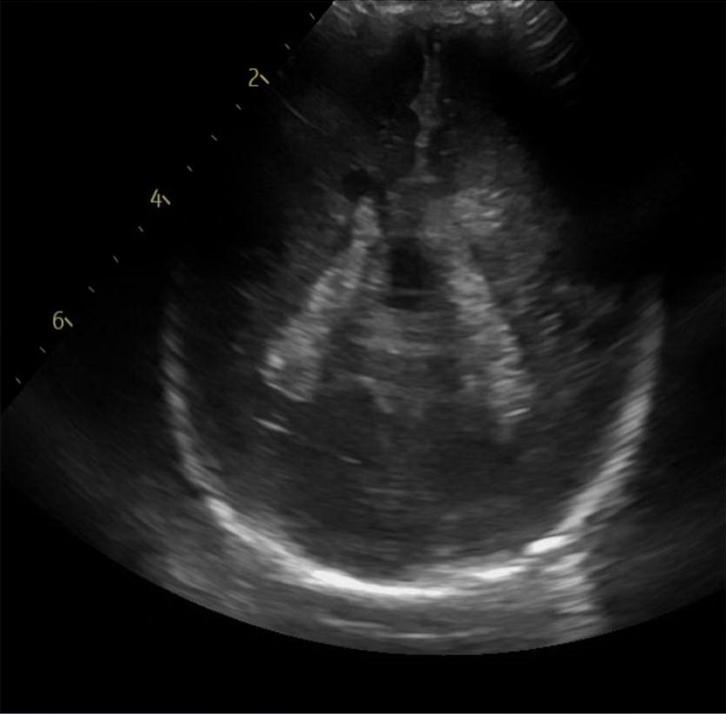


- Prévalence des lésions cérébrales pré et post natales: 23 % et 85% étaient détectées en anténatal (Rosen et al. Prenatal Diagnosis 2022;42:978-984)
- Lésions cérébrales sévères retrouvées dans 5 à 10 % des STT traités qui peuvent être la conséquence du STT lui-même mais aussi en lien avec la prématurité (S. Groene et al. Best Practice & Research Clinical Obs and Gyn 84 (2022) 218-228)
- Taux plus élevé de séquelles chez les donneurs/receveurs
- En période néonatale:
 - Surveillance ETF et/ou IRM cérébrale
 - Hémorragies Intra-Ventriculaires stade I à IV
 - Leucomalacies périventriculaires cavitaires ou non
 - Dilatation ventriculaire
 - Atrophie cérébrale









COMPLICATIONS NEURODEVELOPPEMENTALES



- Les TND regroupent:
 - Troubles moteurs
 - Troubles du développement intellectuel
 - Troubles du spectre autistique (TSA)
 - Troubles des apprentissages (lecture, calcul,...)
 - Troubles du langage + ou - en lien avec une surdité
 - Troubles du Déficit Attention/Hyperactivité (TDA/H)

Or, les nouveau nés issus de grossesses mono compliquées n'apparaissent pas dans la population à haut risque de TND défini par l'HAS, ni même dans la population à risque modéré.



Nécessité de les inclure dans les réseaux de suivi

COMPLICATIONS NEURODEVELOPPEMENTALES



- Sont considérés comme facteurs de haut risque (HAS) :
 - la grande prématurité (< 32 semaines d'aménorrhée [SA]) ;
 - les prématurés < 37 SA avec retard de croissance intra-utérin (RCIU) ou petit poids pour l'âge gestationnel (PAG) < 3e percentile ou < - 2 DS pour l'AG et le sexe selon les courbes de références nationales ;
 - une encéphalopathie néonatale ayant une indication d'hypothermie thérapeutique ;
 - un accident vasculaire cérébral (AVC) artériel périnatal (diagnostiqué entre la 20e semaine de vie fœtale et le 28e jour de vie y compris chez le nouveau-né prématuré) ;
 - les anomalies de la croissance cérébrale : microcéphalie avec périmètre crânien < - 2 DS à la naissance vérifiée secondairement ou macrocéphalie > + 3 DS pour le terme (persistant après une seconde mesure) ;
 - des antécédents familiaux de TND sévère au premier degré (frère ou sœur ou parent) ;
 - les infections congénitales symptomatiques à cytomégalo virus et autres foetopathies infectieuses : toxoplasmose, zika, rubéole... - les méningo-encéphalites bactériennes et virales herpétiques ;
 - les cardiopathies congénitales complexes opérées ;
 - une exposition prénatale à un toxique majeur : certains antiépileptiques (valproate de sodium) ; exposition sévère à l'alcool et/ou avec signes de foetopathie ;
 - une chirurgie majeure, prolongée et répétée (cardiaque, cérébrale, abdominale, thoracique).

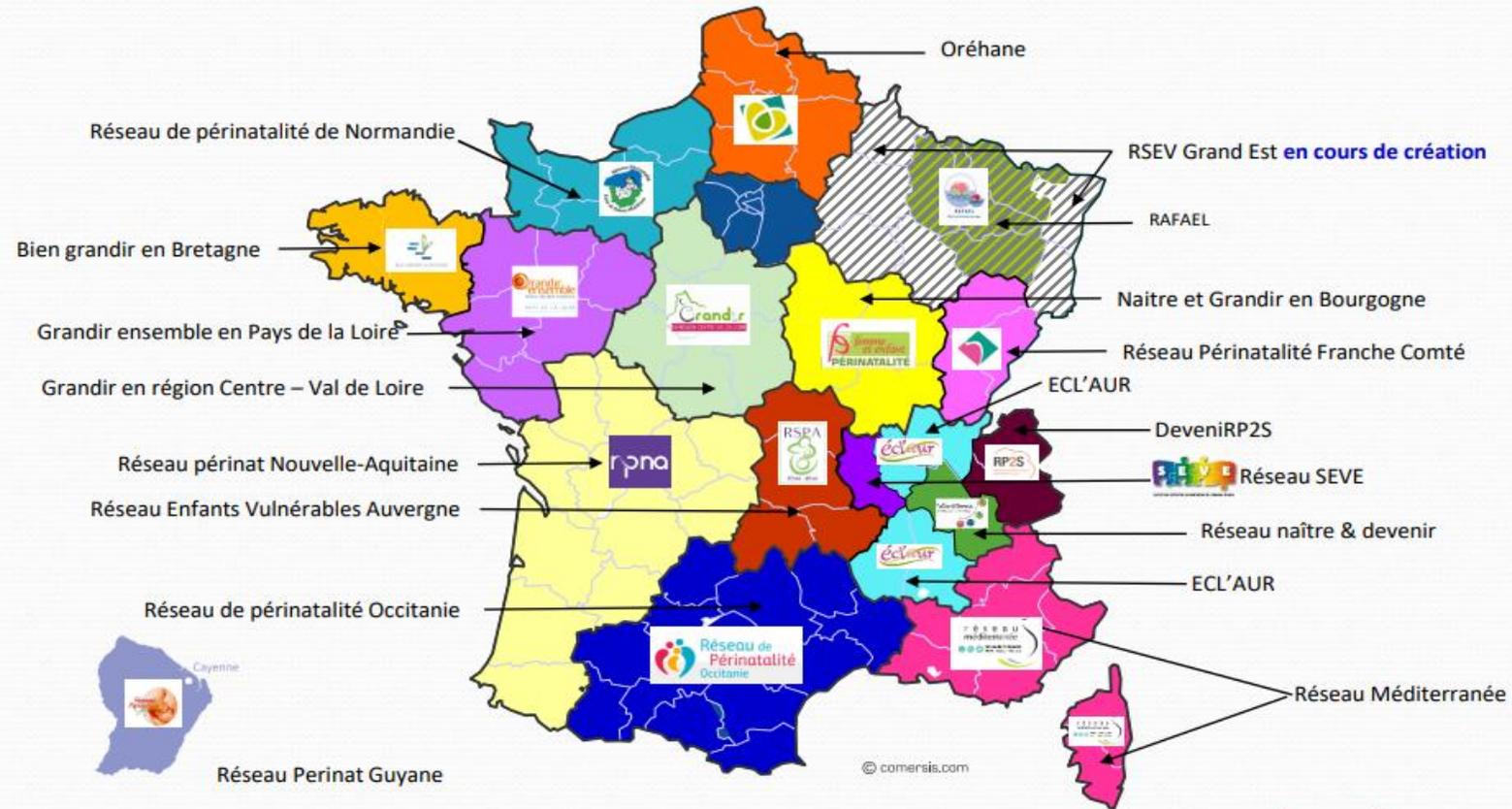
COMPLICATIONS NEURODEVELOPPEMENTALES



- Que dit la FFRSP (Fédération Française des Réseaux de Santé en Périnatalité):
 - Comme spécifié dans leurs cahiers des charges, les dispositifs spécifiques régionaux en périnatalité (DSRP) ont en charge la création et la coordination d'un réseau de suivi des enfants vulnérables (RSEV) sur leur territoire.
 - La FFRSP a mis en place un groupe de travail afin de tenter d'harmoniser les pratiques et d'évaluer ce suivi au niveau national.
 - Début du projet: 2009



Réseaux de suivi des enfants vulnérables (RSEV) en France en 2025

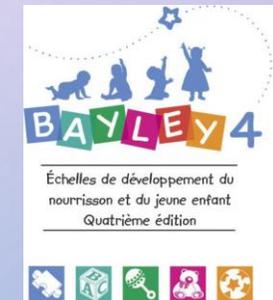


Source: Réseau Naître et Devenir

COMPLICATIONS NEURODEVELOPPEMENTALES



- Suivi « standardisé » : examen clinique, auto questionnaires parentaux ASQ (Ages & stages Questionnaires)
 - A terme et/ou 3 à 4 semaines après la sortie de l'hôpital
 - 3-4 mois d'AC et/ou 6 mois d'AC
 - 9 mois d'AC + cs ophtalmo
 - 12 mois d'AC + bilan auditif
 - 16-18 mois d'AC + M-CHAT
 - 24 mois d'AC
 - Puis 1/an jusqu'à l'âge de 7 ans (âge de l'entrée au CE1)
 - (avant entrée au collège)

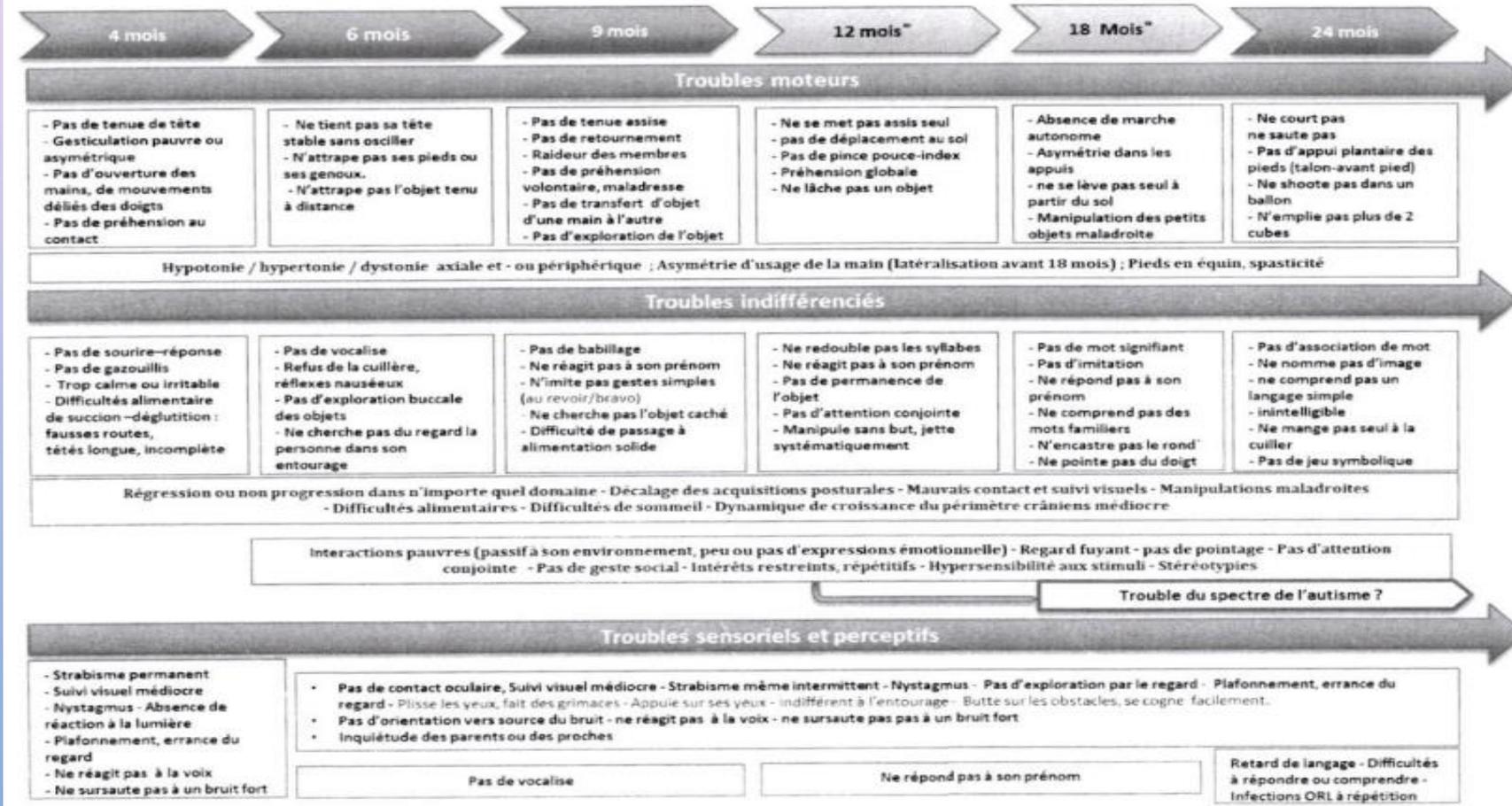


Pour analyse plus fine des compétences, évaluation psychométrique à 2 ans d'AC (échelle de Bayley) et entre 5 et 6 ans (échelles WPPSI-IV ou WISC-V)

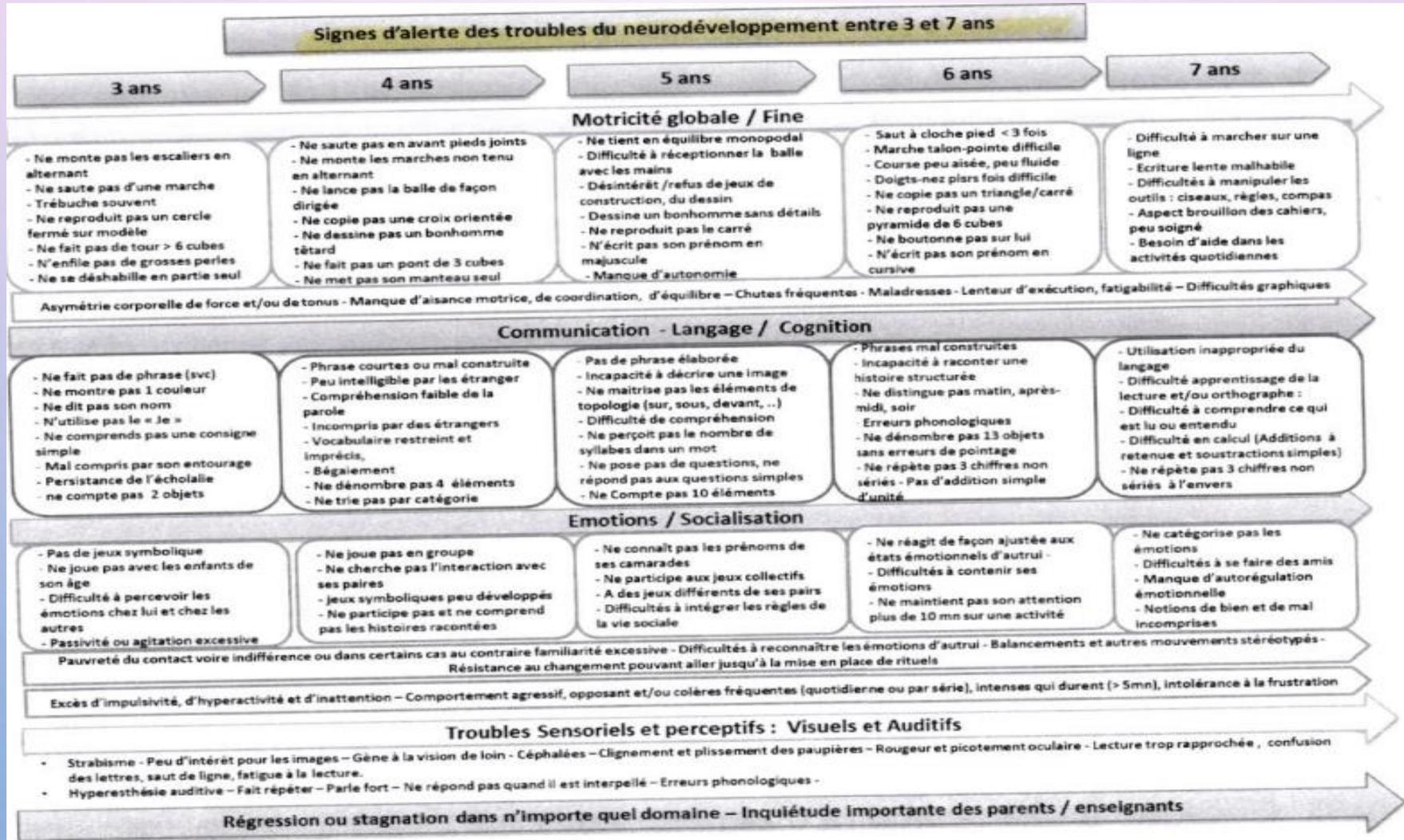
COMPLICATIONS NEURODEVELOPPEMENTALES



Signes d'alerte des troubles du neurodéveloppement de 0 à 2 ans selon l'âge corrigé



COMPLICATIONS NEURODEVELOPPEMENTALES





ASQ 24 MOIS

OUI PARFOIS PAS ENCORE

COMMUNICATION

Assurez-vous d'essayer chaque activité avec votre enfant.

- | | | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|-------|
| 1. Sans que vous lui montriez, votre enfant <i>indique-t-il</i> la bonne image quand vous lui dites, « Montre-moi le petit chat ! » ou « Où est le chien ? » (Il suffit qu'une seule image soit correctement identifiée.) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | _____ |
| 2. Votre enfant imite-t-il une phrase de deux mots ? Par exemple, si vous dites, « Maman mange », « Papa joue » ou « Chat parti ! », votre enfant répète-t-il après vous ces deux mêmes mots ? (Cochez « oui » même si le langage de votre enfant est difficile à comprendre.) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | _____ |
| 3. Sans que vous lui donniez la solution en montrant du doigt ou en faisant des gestes, votre enfant suit-il au moins <i>trois</i> de ces directives ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | _____ |
| a. « Mets le jouet sur la table. » | | | | |
| b. « Ferme la porte. » | | | | |
| c. « Apporte-moi une serviette. » | | | | |
| d. « Va chercher ton manteau. » | | | | |
| e. « Prends ma main. » | | | | |
| f. « Prends ton livre. » | | | | |
| 4. Si vous montrez du doigt à une image représentant un ballon (ou un chat, une tasse, un chapeau, etc.) et demandez à votre enfant, « Qu'est-ce que c'est ? », <i>nomme-t-il</i> correctement au moins l'une des images ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | _____ |
| 5. Votre enfant dit-il à la suite deux ou trois mots qui représentent différentes idées qui sont liées les unes aux autres comme, par exemple, « Regarde chien ! » « Maman maison ! » ou « Chat parti ! ». (Ne comptez pas les combinaisons de mots qui expriment une seule idée comme, par exemple, « Bye-bye ! », « Plus là ! », « Très bien ! » et « Qu'est-ce que c'est ? ».) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | _____ |
- Veillez donner un exemple des combinaisons de mots que fait votre enfant :

EXAMEN A L'AGE DE 3 ANS

Médecin référent : _____

Date de la visite / ___ / ___ / ___

Date de naissance / ___ / ___ / ___

Interrogatoire Age civil |__| |__| |__| mois, se.

Mode de vie : Changement d'adresse En clair : _____
Nouveau téléphone : _____

Mode de garde : Crèche Ass mat. Garde à domicile Parents Grands parents
Enfant scolarisé : OUI NON Temps plein Temps partiel
 En classe ordinaire (PS MS) (sans AVS avec AVS avec soutien scolaire
 En classe spécialisée Laquelle : _____

Intégration scolaire : sans difficulté avec quelques difficultés avec beaucoup de difficultés
Précisez : |_____ |

Bénéficie-t-il d'un accueil spécialisé : Non
CAMSP SESSAD, SSES CMP CMPP SAFEP IEM IME Autre / _____

Bénéficie-t-il d'un suivi libéral : Non
Orthophonie Orthoptiste Kinésithérapie Psychomotricité Dermato Neuro Pneumo Cardiaque
Digestif Orthopédique Autre / _____

Dossier MDPH : Proposé : OUI NON **Fait :** OUI NON

Pathologie observée depuis le dernier examen : Nombre d'hospitalisation (Mettre « 0 » si aucune) |__| |
Motifs : Convulsion GEA Adénoïdectomie Pose ATT Crise asthme Autre en clair : _____

Autres pathologies prises en charge : OUI NON
Asthme Eczéma Otite justifiant aérateur Dysoralité Allergies alimentaire
Convulsion Autre Préciser : _____

Famille Votre situation familiale a-t-elle changé depuis la naissance : OUI NON
Reprise des études : OUI NON En clair : _____

- Nb d'enfants vivants au foyer ... - Mère vivant en couple : Non Avec le père de l'enf Avec un autre conjoint

Niveau Etude : Mère |__| | **Père** |__| | 1 Aucun diplôme / 2 Brevet / 3 CAP, BEP / 4 BAC Brevet pro/ 5 BAC+2/ 6 BAC+3 et+/ 7 en cours études initiales

Niveau Professionnel : Profession Mère : Profession père :

Activité Professionnelle : Mère |__| | **Père** |__| | 1 Actif/ 2 Retraité/ 3 Au foyer/ 4 Congé parental/ 5 Chômeur/ 6 Elève, étudiant en formation/ 7 inactif

A la CMU ou l'AME : OUI NON

Capacités cognitives : Evaluation impossible Raison : / _____ /

| | |
|---|---|
| Comportement : Adapté <input type="checkbox"/> Inhibé <input type="checkbox"/> Hyperactif <input type="checkbox"/> Agressif <input type="checkbox"/> Fuyant <input type="checkbox"/> | Fait pont de 3 cubes OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> |
| Dévisse et revisse un bouchon OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> | Fait tour de 9-10 cubes OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> |
| Met les 3 morceaux dans la planche OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> | Connait son âge OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> |
| S'adapte au retournement. OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> | Connait son sexe OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> |

Graphisme : (Crayon pas à pleine main) Evaluation impossible Raison : / _____ /

| | |
|---|---|
| Copie un cercle fermé OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> | Copie un trait vertical OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> |
|---|---|

Capacités de langage Evaluation impossible Raison : / _____ /

| | |
|---|--|
| Fait des phrases de 2 mots OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> | Questions posées aux parents : Utilise son prénom quand il parle de lui OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> Utilise le « je » OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> Pose / questions (où ? quoi ? qui ?) OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> |
| Fait des phrases de 3 mots OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> | |
| Comprend des ordres simples OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> « Donne moi le crayon » « Mets le cube sur la table » | |
| Peut nommer 3 couleurs OUI <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Doute <input type="checkbox"/> N.r. <input type="checkbox"/> | |

Autonomie :

Se déshabille seul OUI NON Doute Nr
Propreté diurne OUI NON Doute Nr
Propreté nocturne OUI NON Doute Nr
Sait se moucher OUI NON Doute Nr
Pédale sur un tricycle OUI NON Doute Nr

Psychomotricité :

Rythme OUI NON Doute Nr
Organisation dans l'espace OUI NON Doute Nr
Schéma corporel OUI NON Doute Nr

Motricité globale :

Tête OUI NON Doute Nr
Equilibre OUI NON Doute Nr
Jambes OUI NON Doute Nr
Ballon OUI NON Doute Nr

Motricité fine

Ciseaux OUI NON Doute Nr
Plie un papier OUI NON Doute Nr

Fonction visuelle Normale Prise en charge par ophtalmo OUI NON
Trouble de la réfraction OUI NON
Port de lunettes OUI NON





Fonction auditive Normale Prise en charge par ORL : OUI NON
 Atteinte suspectée 1 Explication possible au déficit suspecté OUI NON
 Atteinte confirmée (par ORL) 2 Si oui, Otite séreuse Infection ORL Autre Si autre, préciser

Evaluation de la marche
 Marche-t-il seul sans aide ? OUI NON A votre avis pourquoi marche non acquise:
 Age d'acquisition _____ (âge corrigé)
 - Avec marche normale
 - Avec marche anormale A votre avis pourquoi marche anormale :
 Cause neurologique
 Autre cause
Est-il capable de :
 Monter seul un escalier marche par marche OUI NON Doute Nr
 Monter les escaliers en alternant les pieds OUI NON Doute Nr
 De courir ? OUI NON Doute Nr
 D'une Course harmonieuse ? OUI NON Doute Nr

Examen neuromoteur

| Dorsiflexion lente pied | D | G | Dorsiflexion rapide pied | D | G |
|-------------------------|---|---|--------------------------------|---|---|
| ≤80 | 0 | 0 | Identique (à la flexion lente) | 0 | 0 |
| 90-100 | 1 | 1 | Stretch phasique | 1 | 1 |
| ≥110 | 2 | 2 | Stretch tonique | 2 | 2 |

Examen des réflexes

| ROT | D | G |
|--------------------|---|---|
| Rotulien Normal | 0 | 0 |
| Très vif | 1 | 1 |
| Très vif + clonies | 2 | 2 |
| Absent | 2 | 2 |

Vécu familial « Suite à la naissance particulière de votre enfant, diriez-vous sur le plan familial que » Score : _____
 1/ Pas de répercussion sur la vie familiale 2/ Contrainte modérée ayant peu d'impact sur la vie familiale
 3/ Inquiétudes contraintes importantes avec impact notable sur la famille 4/ Impact très lourd ayant totalement bouleversé la famille

PC : _____ cm Taille : _____ cm Poids : _____ . _____ kg
Indice de Masse Corporelle Poids (kg)|Taille² (m) : _____ . _____

Compliance de l'enfant
 L'enfant collabore OUI NON Commentaires

Questionnaire ASQ de 3 ans Rempli oui NON Si non pourquoi : _____

| Total | 0 | 5 | 10 | 15 | 20 | 25 | 30 | 35 | 40 | 45 | 50 | 55 | 60 |
|---------------------|---|---|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|
| Communication | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ○ | ○ | ○ | ○ | ○ |
| Motricité globale | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ○ | ○ | ○ | ○ | ○ |
| Motricité fine | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ○ | ○ | ○ | ○ | ○ |
| Résol. de problèmes | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ○ | ○ | ○ | ○ | ○ |
| Apt. indiv. ou soc. | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ● | ○ | ○ | ○ | ○ | ○ |
| Total | 0 | 5 | 10 | 15 | 20 | 25 | 30 | 35 | 40 | 45 | 50 | 55 | 60 |

Commentaire de l'ASQ donné aux parents Oui Non

Feuille de synthèse à 3 ans

En clair

.....

.....

.....

Epileptique Traits Autistiques Maladie ou Sd Génétique Préciser

Déficient intellectuel Enfant en difficultés de développement

Catégorisation Clinique (ressenti clinique) :

Moteur : Diff Sévères Diff Modérés Douteux Normal
Cognitif : Diff Sévères Diff Modérés Douteux Normal
Comportement : Diff Sévères Diff Modérés Douteux Normal

| | | |
|-------------------------------|---|---|
| - Anomalies Motrices : | <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> Suspectées <input type="checkbox"/> Certaines | Topographie <input type="checkbox"/> Diplégie <input type="checkbox"/> quadriplégie <input type="checkbox"/> hémiplégie |
| Symptomatique | <input type="checkbox"/> spastique (hypertonie, ROT vifs, spasticité) <input type="checkbox"/> Dyskinétique (rigidité mouvements anormaux) <input type="checkbox"/> Ataxique (hypotonie, chutes) | |

| | |
|-------------------------------|---|
| - Anomalies Cognitives | <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> Suspectées (mauvaise impression clinique) <input type="checkbox"/> Certaines (ASQ Résolution problème < 35 et/ou ASQ Motricité fine < 30) |
|-------------------------------|---|

| | |
|---------------------------------|---|
| - Anomalies Sensorielles | |
| Anomalies visuelles | <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> DROITE <input type="checkbox"/> GAUCHE <input type="checkbox"/> Anomalies légères (avec port de lunettes et suivi ophtalmologique) <input type="checkbox"/> Anomalies sévères (avec suivi dans une structure spécialisée en basse vision) |
| Anomalies auditives | <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> DROITE <input type="checkbox"/> GAUCHE <input type="checkbox"/> Anomalies légères <input type="checkbox"/> Anomalies sévères (appareillage auditif) |

| | |
|-----------------------------------|--|
| - Anomalies Psychologiques | <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> légères <input type="checkbox"/> sévères (troubles psychiatriques) |
|-----------------------------------|--|

| | |
|-------------------------------|--|
| - Anomalies du Langage | <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/> légères <input type="checkbox"/> sévères |
|-------------------------------|--|

Orientation et prise en charge

Aucune

| Professionnel libéral | Fait ou en cours | A mettre en place | Nom du professionnel | Lieu d'exercice |
|--|--------------------------|--|----------------------|-----------------|
| Kinésithérapie | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | | |
| Psychomotricité | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | | |
| Psychologie | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | | |
| Ergothérapie | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | | |
| Orthophonie | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | | |
| Autre | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | | |
| Consultation médicale spécialisée | | | | |
| Ophtalmologie | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | | |
| Audio - ORL | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | | |
| Orientation vers 1 Cs de « 2^{ème} avis » | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> Laquelle : | | |
| Orientation vers un service spécialisé | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> Lequel : CAMSP <input type="checkbox"/> SESSAD, SSESD <input type="checkbox"/> CMP <input type="checkbox"/> CMPP <input type="checkbox"/> SAFEFP <input type="checkbox"/> IEM <input type="checkbox"/> IME <input type="checkbox"/> Autre <input type="checkbox"/> | | |
| En clair: | | | | |

L'étiologie des difficultés de développement est liée pour vous :

Au motif d'inclusion A une pathologie autre A un facteur externe (environnement..)



HANDICAP.GOUV.FR



Repérage précoce des troubles du neurodéveloppement chez les enfants

Outils et ressources utiles à destination des familles et des professionnels

Publié le 20/03/2024 | ⌚ Temps de lecture : 2 minutes

Autisme et TND

RÉSUMÉ

1. Repérage et diagnostic des enfants de 0 à 6 ans
2. Repérage et diagnostic des enfants de 7 à 12 ans
3. Carte des plateformes de coordination et d'orientation (PCO)





Deuxième édition. Janvier 2024

SIGNES D'ALERTE À 3 ANS (de 36 à 47 mois)

Si 2 « non » dans 2 domaines différents,
orienter vers une PCO

Motricité globale, contrôle postural et locomotion

- Monte l'escalier seul en alternant les pieds (avec la rampe) Oui Non
Saute une marche Oui Non

Motricité fine (perception, coordination, cognition)

- Empile huit cubes (à partir d'un modèle) Oui Non
Copie un cercle à partir d'un modèle visuel Oui Non
Enfile seul un vêtement (bonnet, pantalon, tee-shirt) Oui Non

Langage oral

- Dit des phrases de trois mots (avec sujet, verbe et objet) Oui Non
Utilise son prénom ou le « je » quand il parle de lui Oui Non
Comprend une consigne orale simple
(sans renforcement gestuel de l'adulte) Oui Non

Socialisation

- Prend plaisir à jouer avec des enfants de son âge Oui Non
Parvient à participer à une activité à deux ou à plusieurs Oui Non



COMPLICATIONS NEURODEVELOPPEMENTALES

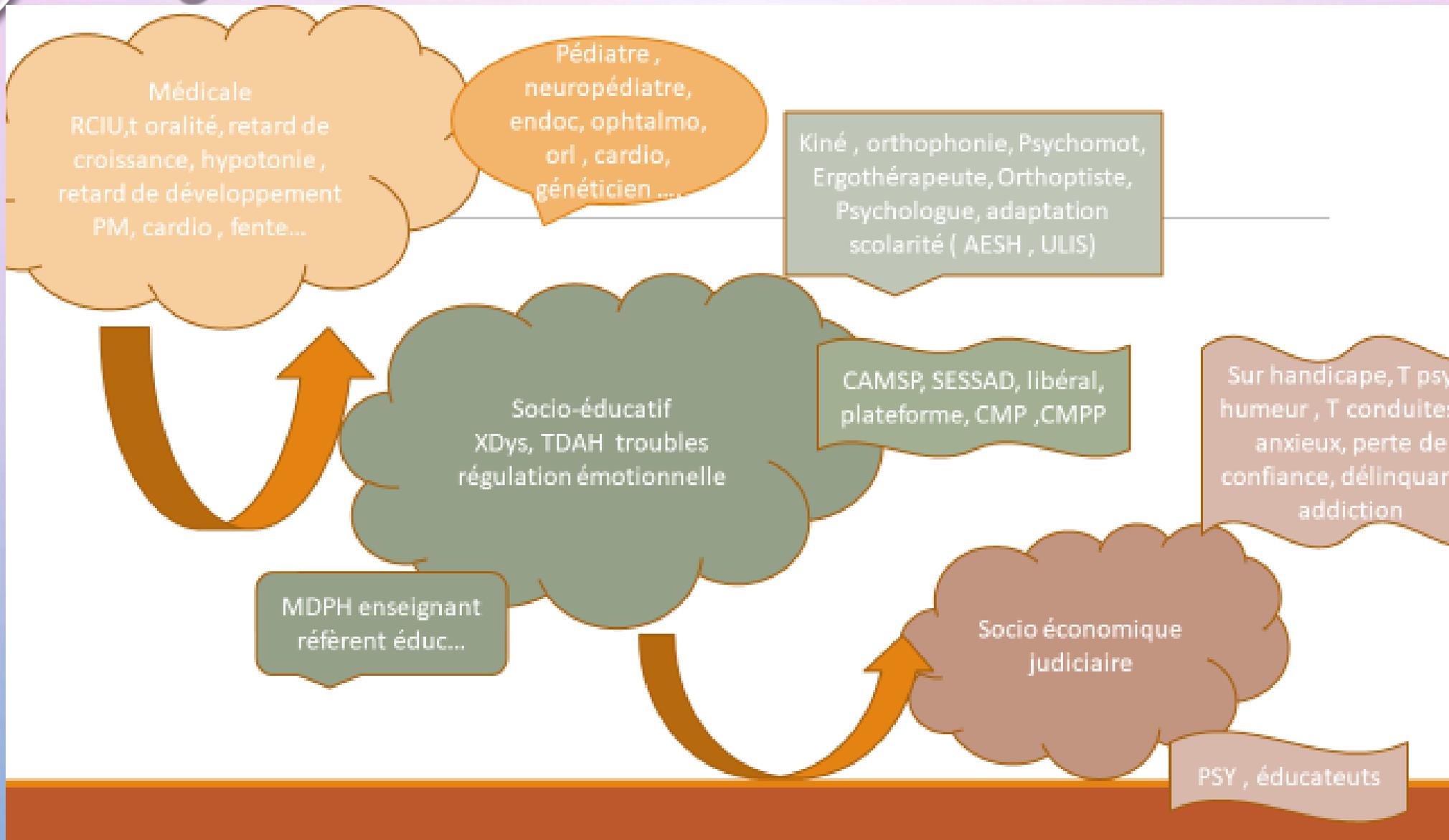


- Prise en charge pluridisciplinaire
 - Kinésithérapie
 - Orthophonie (troubles du langage , troubles de l'oralité)
 - Logico mathématique
 - Orthoptie
 - Psychomotricité
 - Ergothérapie
 - Neuropsychologie
 - Psychologue, pédopsychiatre

CAMSP, CMP, CMPP (psycho pédagogique), SESSAD (service d'Education Spéciale et de soins A domicile),
classes ULIS

AESH (Accompagnant d'Elèves en Situation de Handicap)

MDPH



COMPLICATIONS CARDIOLOGIQUES



- Plus de risque de cardiopathies congénitales
- Risque majoré en cas de STT précoce (< 17 SA) et de STT aux stades 3 et 4
- Diminution du risque si traitement laser/amnioréduction ou abstention
- La moitié des décès post nataux chez le receveur sont dus à une dysfonction cardiaque
- Les receveurs sont plus à risque de développer des pathologies cardiovasculaires en particulier une obstruction de la voie droite (3% des cas) et une HTAP (4% des cas)
- L'obstruction de la voie droite est secondaire à une diminution du flux au travers de la valve pulmonaire du fait d'une postcharge élevée par surcharge volémique fœtale et par l'hypertrophie ventriculaire
- Ces obstructions de la voie droite peuvent apparaitre progressivement voire parfois en post natal
 - Sténose pulmonaire (68% des cas)
 - Atrésie pulmonaire (32%)

Obstetrics

Sophie G. Groene et al. Best Practice & Research Clinical
and Gynecology 84 (2022)218-228

Lopriore 2011

Kowitt 2012, Chang 2022

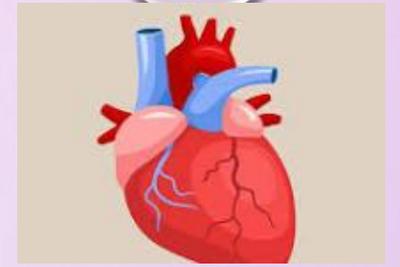
Pruetz 2017

COMPLICATIONS CARDIOLOGIQUES

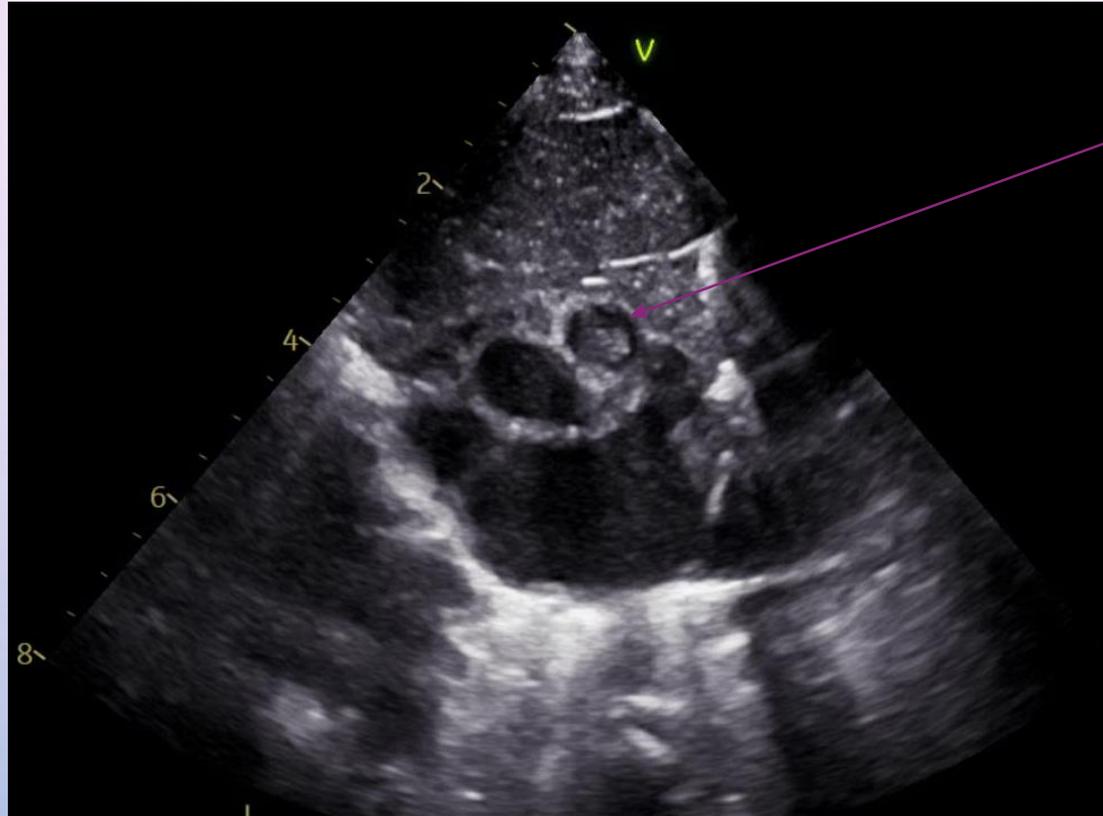


- L'ETT à la naissance retrouve chez le receveur des modifications morphologiques (hypertrophie biventriculaire, cardiomégalie) et des modifications fonctionnelles (augmentation contractilité du VG, dysfonction diastolique, ..)
- Amélioration de la fonction ventriculaire en qq mois et de l'hypertrophie myocardiaque en qq années (Torres 2022)
- Certains auteurs ont montré qu'après un laser, il existait une diminution de la rigidité vasculaire et une augmentation de la vasodilatation au repos (Gardinier 2003)
- Autre risque de cardiopathie mais plutôt chez le donneur: coarctation de l'aorte et hypoplasie de l'arche aortique

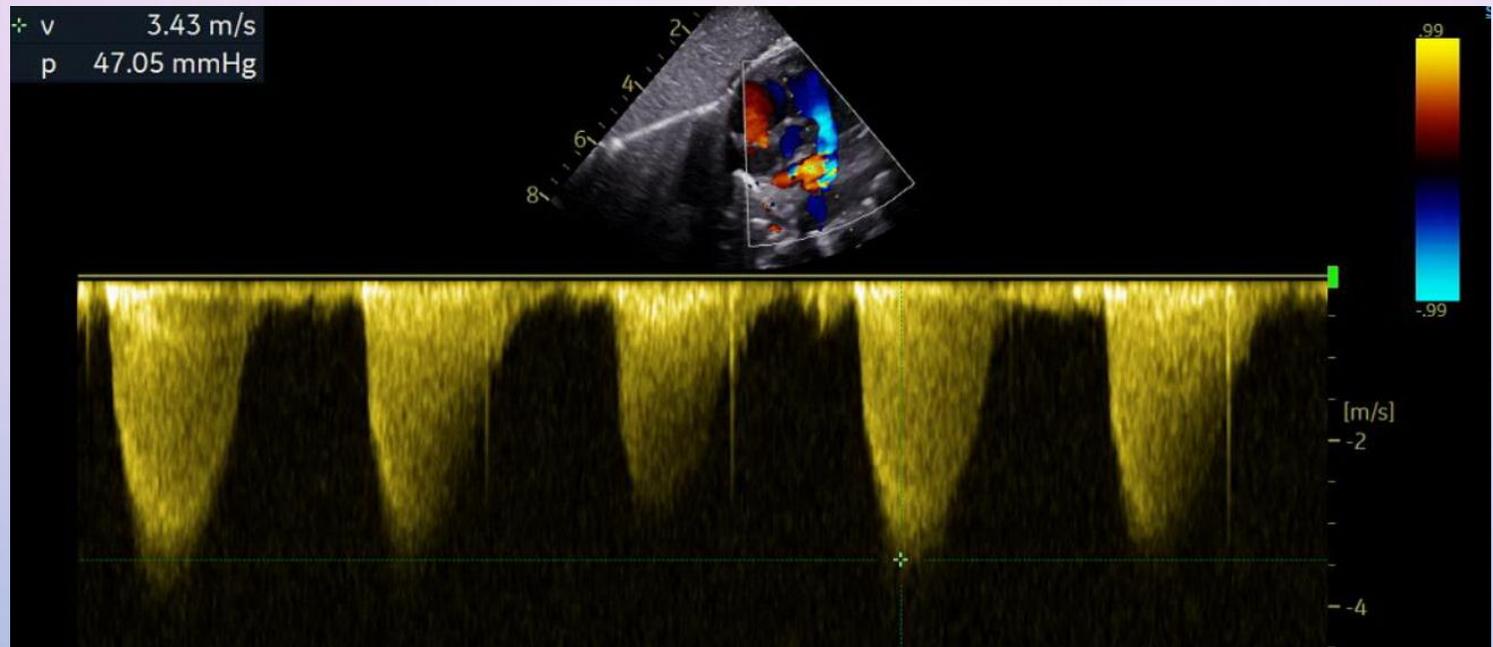
CAS CLINIQUE

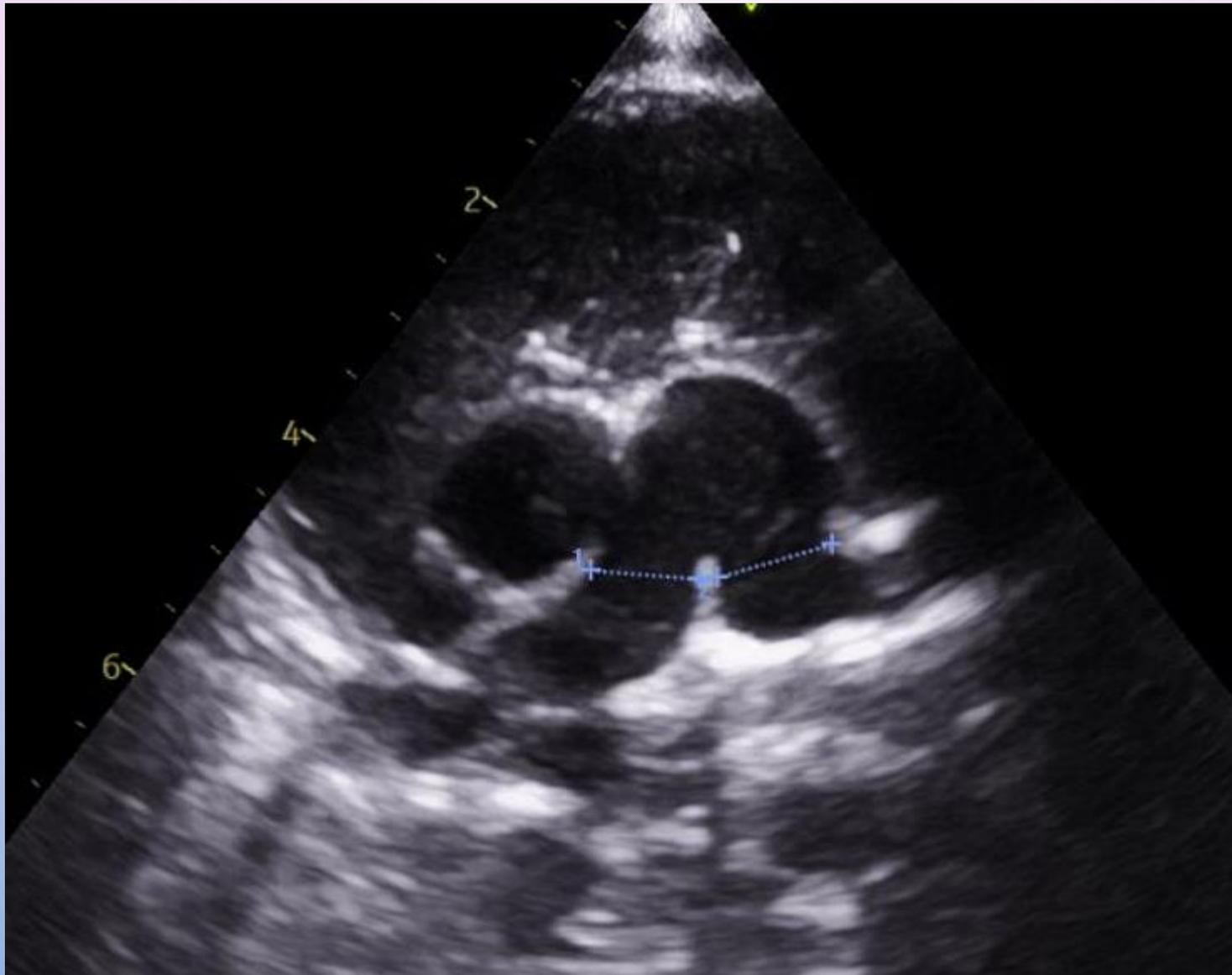


- Grossesse mono bi
- STT avec laser à 20 SA+ 5j
- Transfusions à 23+ 3 et 27 SA+ 3 sur J1
- Exsanguinotransfusion à 27 SA + 3 sur J2
- Naissance à 31 SA et 3 j pour ARCF sur J1 (transfuseur)
- Apgar 5/4/8/9
- MMH
- Découverte d'un souffle pendant l'hospitalisation: sténose pulmonaire d'origine valvulaire (valve dysplasique)
- Suivi cardio toujours en cours



Valve
pulmonaire de
face, épaissie
(=
dysplasique)





2 belles
artères
pulmonaires
(G et D) par
ailleurs

COMPLICATIONS CARDIOLOGIQUES

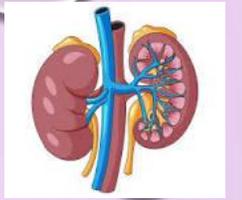


- CAT:

- ETT post natale systematique chez les 2 jumeaux



- OUI si anomalie en anténatal
- OUI si signes cliniques ou RX
- Suivi cardiologique si diagnostic de cardiopathie ou HTAP en période néonatale



COMPLICATIONS NEPHROLOGIQUES

- En lien aux modifications du système rénine-angiotensine avant le traitement par laser aboutissant à une dysgénésie tubulaire, à une réduction néphronique
- Essentiellement chez le donneur (hypovolémie chronique, oligurie)

 IR aigue pouvant évoluer vers IR chronique

FDR surajoutés : prématurité, traitements néphrotoxiques (diurétiques, AINS, ATB,...)

Suivi: bandelette urinaire, prise PA, échographie rénale

A VENIR ?

- Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) en cours de relecture:

« Prise en charge postnatale d'un enfant ayant présenté un syndrome de Transfuseur - Transfusé »

Centre de Référence Pathologies rares liées au placenta des grossesses monochoriales
Filière AnDDI-Rares



EXTRACTIONS DONNÉES

- PÉRIODE: 01/01/2019 AU 17/10/2024 (5 ANS ET 10 MOIS)
- 2 items d'extraction:
 - Grossesses gémellaires monochoriales avec suspicion de STT
 - Suspicion de pathologie grossesse monochoriale (depuis 2023)



EXTRACTIONS DONNÉES

- 173 grossesses vues en consultation au CHU
- Répartition géographique:
 - Alsace: Bas-Rhin 36, Haut-Rhin 27
 - Lorraine: Moselle 37, Meurthe-et-Moselle 16, Vosges 9, Meuse 1
 - Champagne -Ardenne: 2
 - Franche Comté: Doubs 19, Jura 7, Haute-Saône 7, Belfort 1
 - Luxembourg: 11



EXTRACTIONS DONNÉES

- 173 grossesses:
 - Naissances Hors CHU: 129 naissances (77%)
 - Naissances CHU: 39 naissances (23%)
 - Grossesses en cours



EXTRACTIONS DONNÉES

- 39 naissances CHU:
 - Accouchements entre 24 SA+1 jour et 38 SA+2 jours
 - 30% entre 34 et 35 SA
 - 5 MFIU post-laser d'un jumeau
 - 1 MFIU sans laser d'un jumeau
 - 1 IMG per césarienne à 32 SA pour microcéphalie et atrophie cérébrale
 - 1 décès à la naissance (25 SA et 5 jours).



EXTRACTIONS DONNÉES

- 39 naissances CHU:
 - 27 suspicions de STT:
 - 16 interventions par Laser entre 16 SA et 25 SA+4 jours
 - 10 suivis sans intervention
 - 1 TIU et EST sur TAPS
 - 12 suspicions pathologies grossesses monochoriales



EXTRACTIONS DONNÉES

- Suivi au CHU:
 - Tenir compte des suivis hors CHU et perdus de vue
- 27 suspicions de STT:
 - 16 Laser: 5 transferts, 3 suivis CHU, 2 suivis CHU arrêtés, 5 non suivis et Décès X2
 - 10 sans interventions: 6 transferts, 1 suivi CHU, 3 non suivis
 - 1 TAPS: suivi CHU
 - Selon recommandations (<32 SA, <37 SA et RCIU): 26 suivis... versus 4 en cours
- 12 suspicions pathologies grossesse monochoriale:
 - 2 suivis neuropédiatrie pour retard de langage et retard neurodéveloppemental
 - Selon recommandations (<32 SA, <37 SA et RCIU): 11 suivis...versus 3 en cours



EXTRACTIONS DONNÉES



- Que retenir de ces données??
 - Extraction, recueil des données et des informations: travail laborieux (DIAMM, DX-Care, différents services, absence de registre, absence de courriers...)
 - Drainage région Grand Est et au-delà
 - Environ 1/4 des grossesses avec accouchements au CHU
 - Rdv non programmé à la sortie d'hospitalisation par méconnaissance des risques ultérieurs
 - Pas de réseau à proprement parlé
 - Déficit cruel de personnel formé (pédiatres, néonatalogues, psychologues, neuropsychologues ...), de moyens, de réseau dédié au suivi des enfants vulnérables

CONCLUSION

- Les nouveau nés issus de grossesses monochoriales compliquées sont vulnérables
- Nécessité d'un suivi spécialisé : neurologique, cardiologique, néphrologique
- Implication multidisciplinaire
- Sensibilisation des équipes nécessaire



MERCI DE VOTRE ATTENTION

