

Prise en charge périnatale des laparoscchisis

Journée du CPDPN -Strasbourg

Dec. 2023

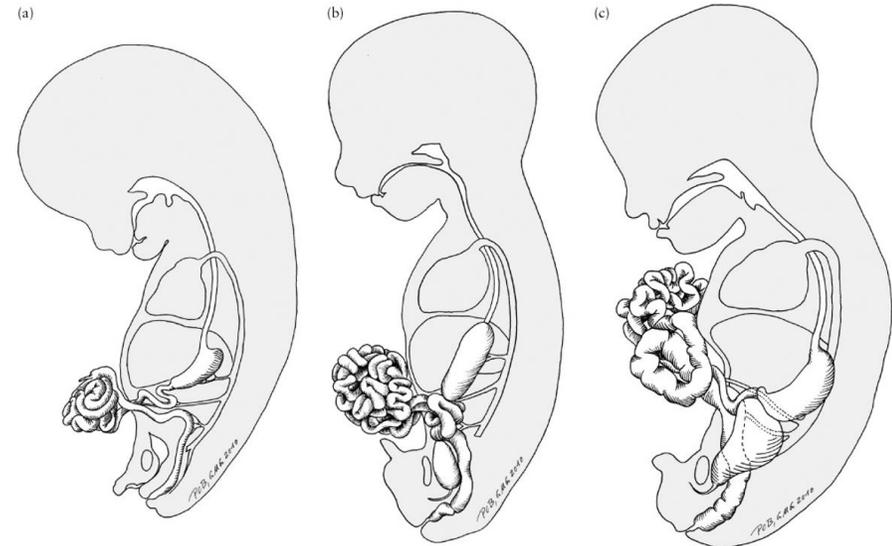
Generalités:

- **La prévalence:** augmenté à l'échelle mondiale entre 1995 et 2012 (raisons inconnues)
 - + 30 % aux US (4.3 /10.000)¹
 - + 25 % en Europe (2.6 /10.000)²
- **La cause:** reste inconnue - ne semble pas être principalement génétique épigénétiques et multifactorielles+++, combinant des mécanismes biologiques et moléculaires
- **Les Facteurs de risque:**
 - **L'âge maternel < 20 ans**
 - Des agents tératogènes: tabac, amphétamine, cocaïne et opioïdes
 - Des médicaments: aspirine et antidépresseurs,
 - Des bactéries: infection génito-urinaire à Chlamydia trachomatis,
 - Des toxines: perturbateurs des œstrogènes
 - Des radiations: rayons X

Physiopathologie:

- Deux « coups » consécutifs:

- • Une rupture (perturbation) prénatale de la hernie ombilicale physiologique qui survient entre 10 et 14 SA.
- Se produit **presque toujours** sur le **côté droit** de la hernie ombilicale
- • Entraîne la formation d'un anneau ombilical qui permet à l'intestin moyen physiologiquement hernié (duodénum distal jusqu'aux deux tiers proximaux du côlon transverse) de s'éviscérer dans la cavité amniotique, dans laquelle elle continue de croître sans rotation.



Diagnostic Prénatal et Pronostic

Laparo Simple	Laparo Complexe
Anses herniées à travers orifice para-ombilical droit	
Cordon inséré à gauche	
Anses ne sont pas recouvertes d'une membrane	
Dilatation des anses intestinales intra et extra-abdominales ^{1,2,3}	
absente	présente
-	Volvulus, atrésie, sténose, nécrose et perforation
Liquide amniotique normal	Hydramnios ⁴
Estomac normal	Estomac augmenté de volume
Doppler méésentérique ? (IR à 0,76 soit une résistance moyenne)	Doppler méésentérique anormal ?
Normotrophe	RCIU (controverses sur l'estimation du poids) ⁵

Organisation de la naissance

- Organisation de la naissance en centre spécialisé avec une équipe pluridisciplinaire obstétricale et pédiatrique pour prise en charge réanimatoire et chirurgicale néonatale immédiate
- Intérêt de l'information éclairée des parents **en amont** de la naissance
 - Rencontre avec le chirurgien pédiatrique
 - Rencontre avec le réanimateur néonatal
- Organisation de la consultation d'anesthésie
- Définition des modalités et de la fréquence du suivi clinique et échographique
- Discussion de la voie d'accouchement et programmation de la naissance en cas de domicile éloigné

Mise en place de la surveillance CTG

- Risque de MFIU plus important chez un fœtus porteur d'un laparoschisis
- Environ 10 % d'anomalie du rythme cardiaque fœtal au 3e trimestre
 - RCIU associé
 - Souffrance intestinale
 - Oligoamnios associé
- Début du RCF à partir de 30-32 SA : au moins 1 fois par semaine
- Si RCIU associé : au moins 2 CTG par semaine voire hospitalisation
- Brantberg A et al . 2004 – Burge et al 1997

Accouchement

- Terme = entre 36 et 37 SA
 - Objectif: améliorer le pronostic digestif post opératoire sans entraîner les risques de la prématurité
- Voie d'accouchement = voie basse
 - Pas d'influence de la voie d'accouchement sur la morbidité néonatale et digestive du mode d'accouchement
 - Césarienne réservée que pour des indications obstétricales

La situation classique
ou idéale



Mme A.

Echo à 12 +6 SA

- Un laparo de *moyenne taille* avec échogénicité normale des anses, le **collet est mesuré à 6 mm.**



Echo à 16 +6 SA

- Un Laparo de *petite taille* avec échogénicité normale des anses. **La taille du collet est de 8 mm.**



Echo à 21+6 SA

- Laparos de *petite taille* avec échogénicité normale des anses. **Le collet mesure 11 mm.** Le doppler est normal.



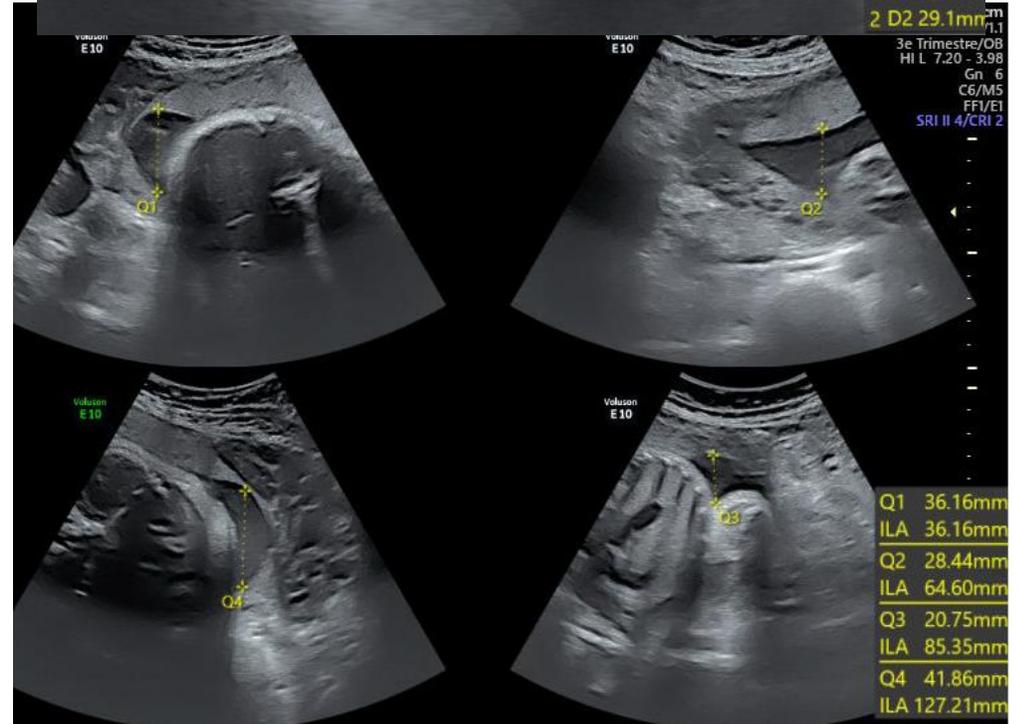
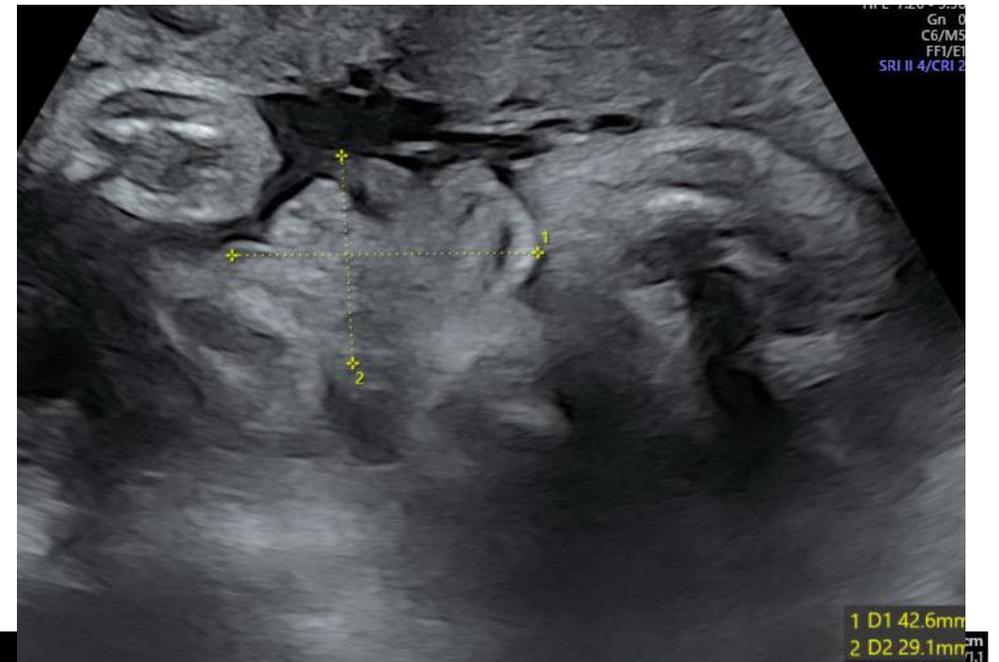
Echo à 28/29+5 SA

- Laparo de petite taille moyenne/**petite dilatation grêlique intra-abdominale de 8 mm**. Le **collet est de 21 mm**.
- Les **anses extra-abdominales** sont légèrement hyperéchogènes mais **ne sont pas dilatées**.



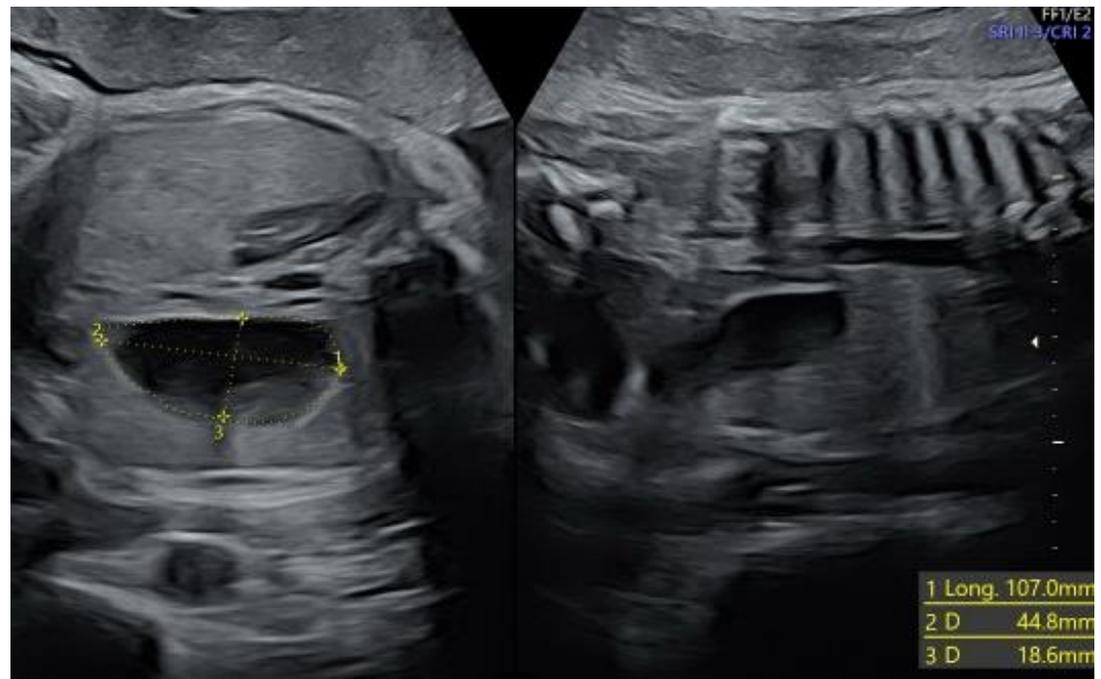
Echo à 31+ 6 SA

- Laparo de moyenne taille avec échogénicité normale des anses intra-abdominales,
- **Sans dilatation intra-abdominale avec un estomac non dilaté.**
- Les anses extra-abdominales semblent agglutinées, d'une échogénicité semblant stable par rapport à la dernière échographie (légèrement hyperéchogènes).
- **Le collet mesure 14mm**

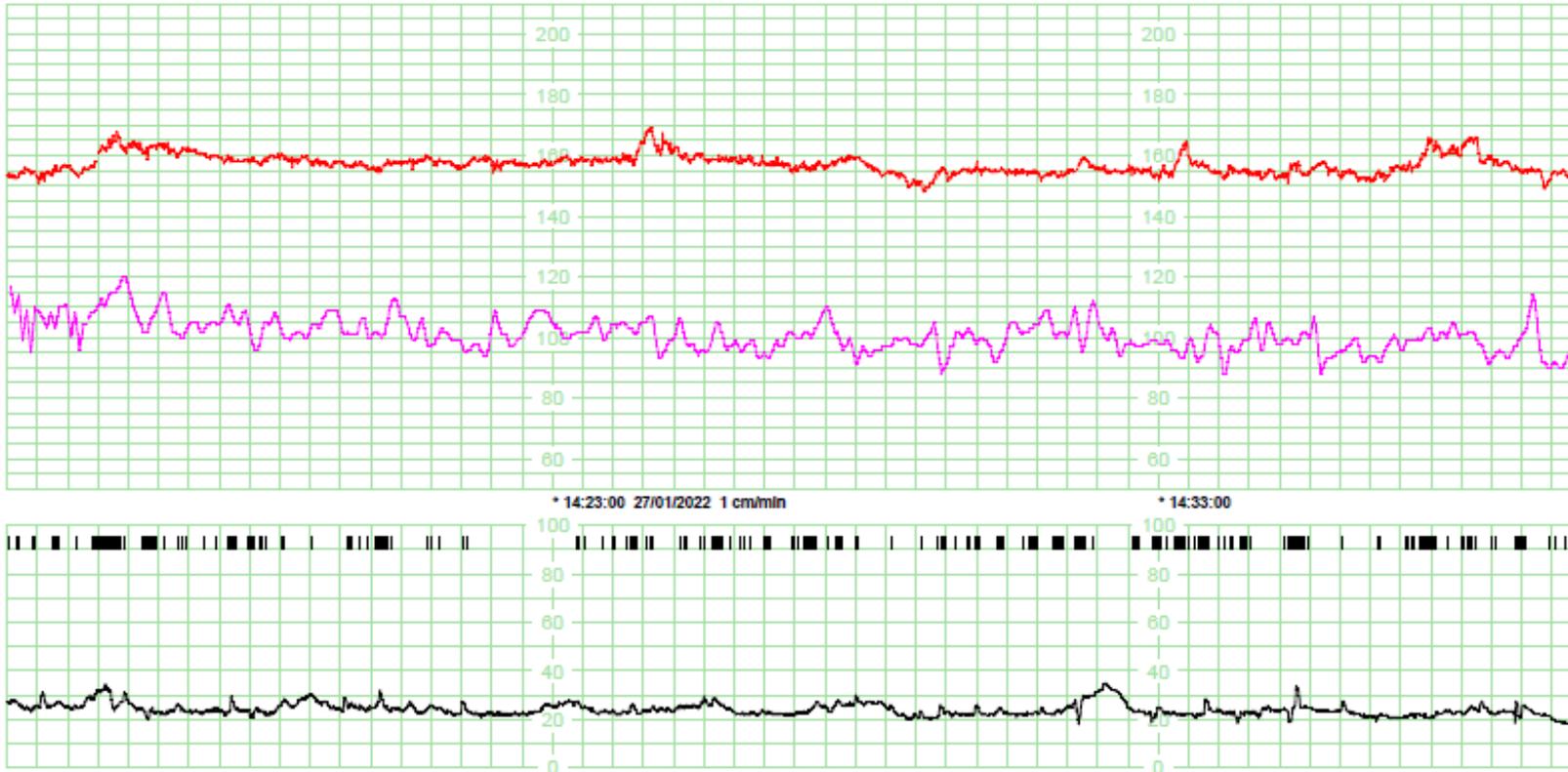


Echo à 34 SA

- Laparo de moyenne taille.
- collet difficile à mesurer mais qui parait large.
- **dilatation modérée des anses extériorisées (13mm)**. Pas de signes péjoratifs.
- La quantité de liquide amniotique est normale.



Madame A - Perte de la variabilité



Décision de césarienne code orange

Naissance . 2015 g, Apgar 10 , pH= 7,30.



PEC à la naissance

Précautions de manipulation (limiter toute traction)

Positionnement immédiat du nouveau-né dans le sac stérile transparent,

Clampage du cordon très à distance de l'ombilic avec clamp laissé volontairement à l'extérieur du sac stérile

Positionnement en décubitus droit



PEC à la naissance

Présence du sénior,

Salle de naissance proche de la salle de réanimation néonatale

L'équipe d'anesthésie pédiatrique et chirurgicale est **informée** afin de planifier et d'optimiser l'accueil du nouveau-né au bloc opératoire.

Reste de la prise en charge similaire à un autre nouveau né : aspiration, ventilation, soutien ventilatoire si nécessaire.



Chirurgie RAPIDE !

Le plus souvent dès la salle d'accouchement

Transfert par l'équipe de néonatalogie dans
l'incubateur de transport, une infirmière du 7
ème accompagne

sinon conditionnement en réanimation
néonatale : VVP, bilan, SNG



Bébé A.

34 SA

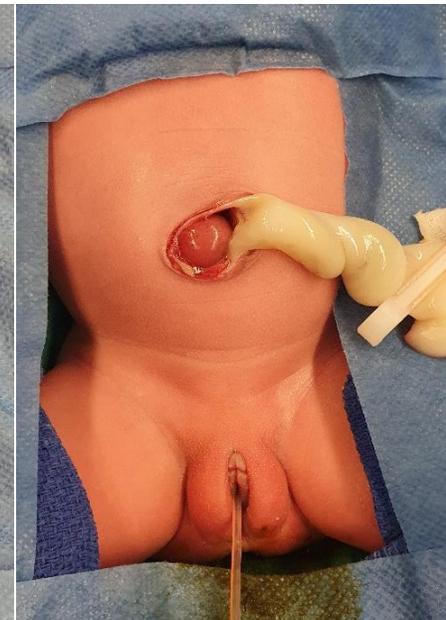
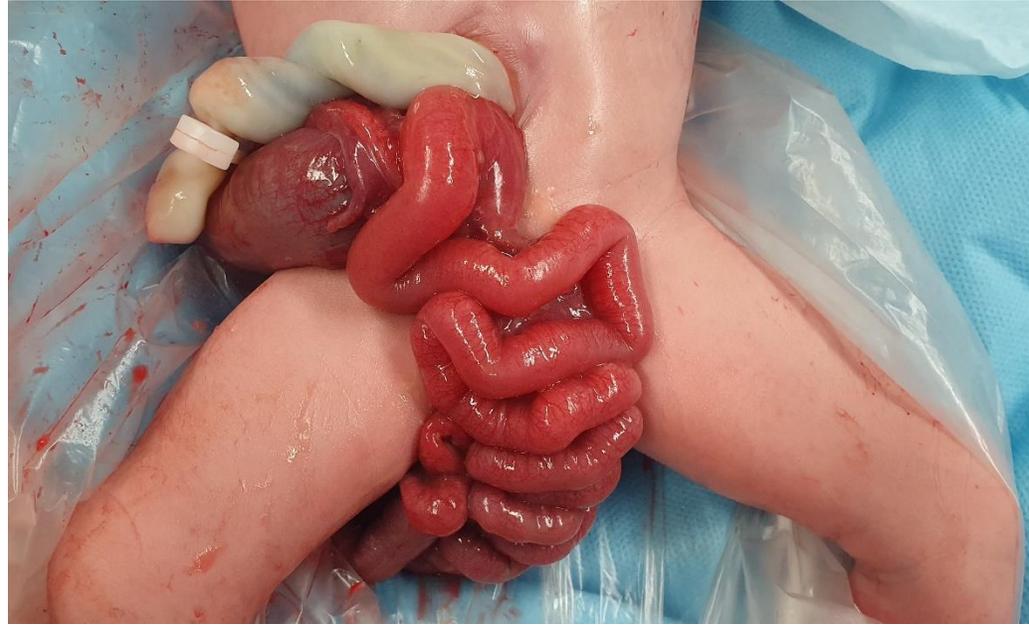
2 cures corticoïdes

Césarienne pour ARCF

Laparoschisis type I

Transfert au bloc directement depuis la salle de naissance

Réintégration en un temps



Extubation à H24

Antibioprophylaxie. Et sedo-analgésie selon besoin

Reprise du transit à J7. Alimentation entérale à J7

Alimentation entérale exclusive à J16.

Parents présents tout le long de l'hospitalisation

RAD à J25

Evolution très bonne à un an. Notion de constipation



Situation « idéale »

- > 35SA
- Collet « large »
- Anses « souples »
- Longueur du grêle >80cm
- Fermeture one stage
- Réalimentation précoce

Mais pas toujours ...

Laparoschisis complexe

- Atrésie intestinale
 - 10-30% des cas
 - 80% jéjuno-iléale
 - Visible d'emblée, suspectée d'emblée, révélée secondairement
- Nécrose
- Perforation
- volvulus



Contents lists available at [ScienceDirect](#)

Seminars in Pediatric Surgery

journal homepage: www.elsevier.com/locate/sempedsurg



Surgical strategies in complex gastroschisis

Sherif Emil

Department of Pediatric Surgery; The Montreal Children's Hospital, McGill University Health Centre, Room B04.2028, 1001 Decarie Boulevard, Montreal, QC, Canada H4A 3J1



Elements péjoratifs

- Dilatation anses intestinales intra-abdominales (Oakes et al)
- Triade:
 - Dilatation intra-abdominale,
 - rétraction extra-abdominale,
 - petit collet

Mme B G4, P2

- **Echo à 12 +3 SA pour laparoschisis**
- L'examen morphologique foetal met en évidence un laparoschisis de **moyenne taille** avec échogénicité normale des anses et **un collet de 6 mm.**



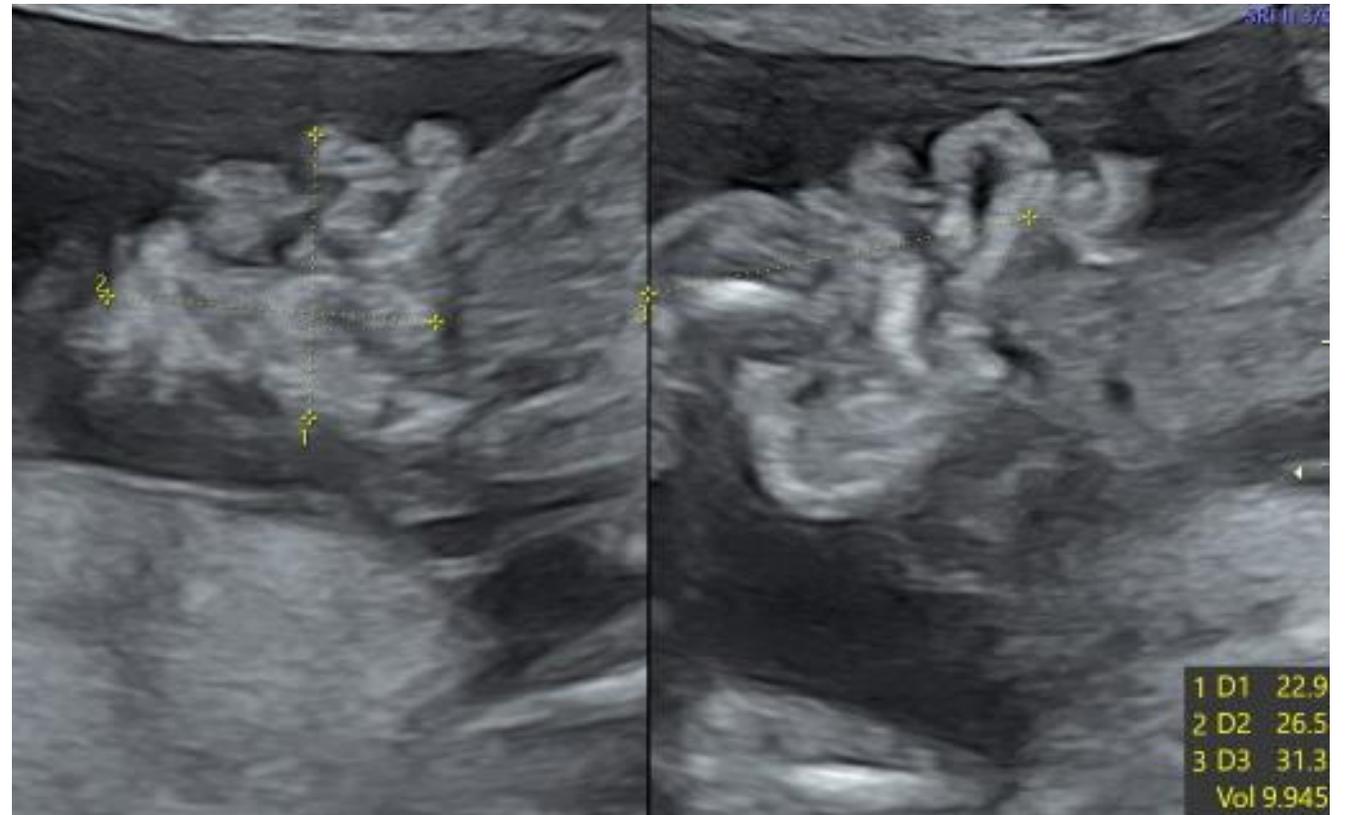
Echo à 16+1 SA

- Laparo de moyenne taille avec un **collet mesuré à 8mm** avec échogénicité normale des anses.



Echo à 20+2 SA

- Laparo de moyenne taille avec échogénicité normale des anses et sans dilatation. **Le collet à 9mm.**



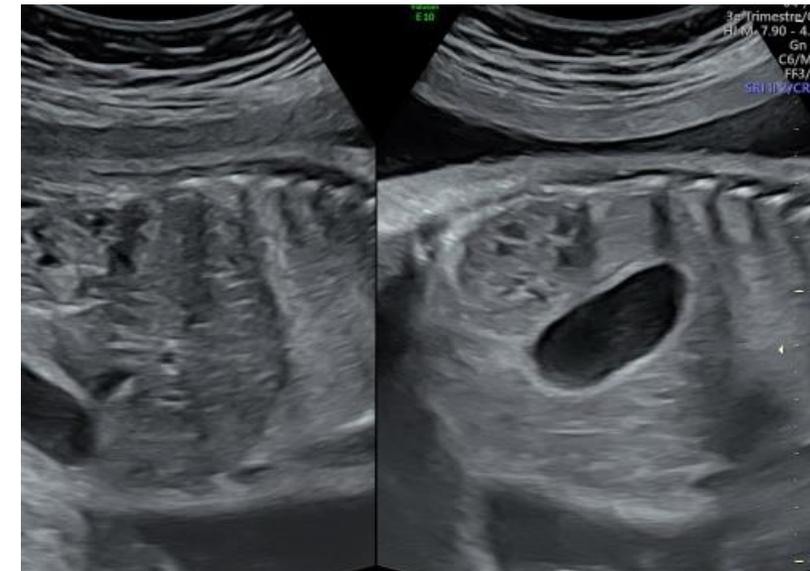
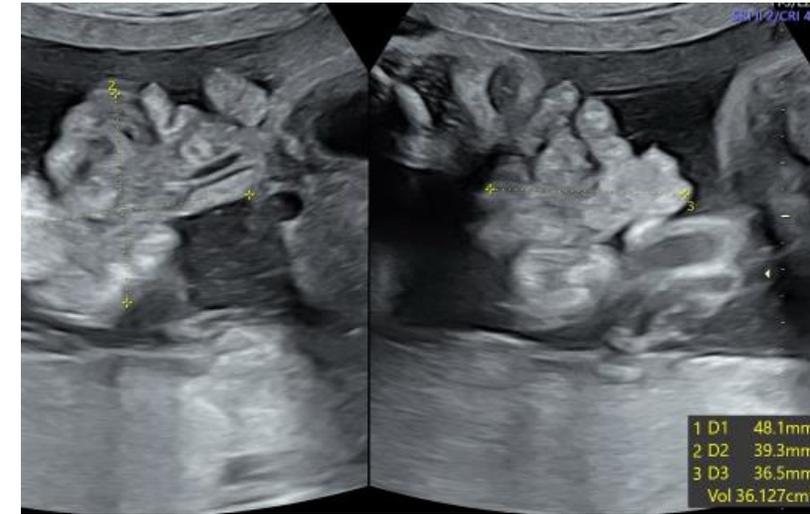
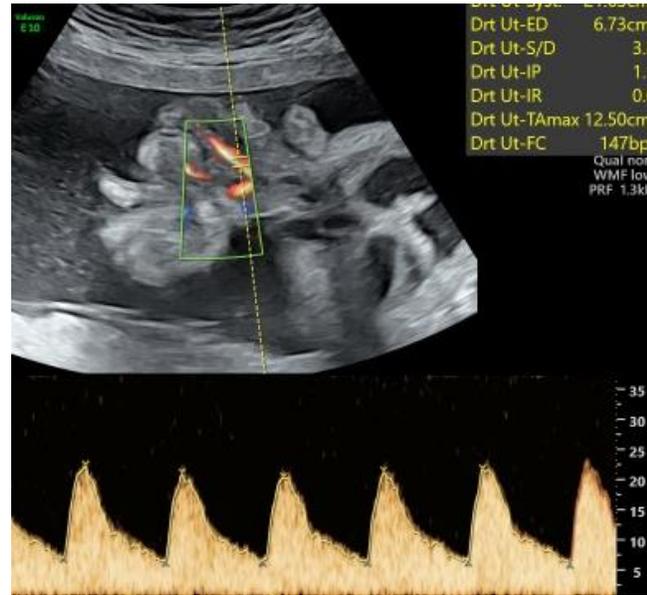
Echo à 24+5 SA

- Laparo de moyenne taille
- Petite dilatation des **anses grêles intra-abdominales à 10 mm.**
- La paroi intestinale est bien, le péristaltisme est visible.
- Les anses intestinales extra-abdominales sont d'aspect normal.
- **Le collet est mesuré à 9-10mm.**
- Dopplers mésentérique normal.
- **Prochaine échographie dans 1 mois**



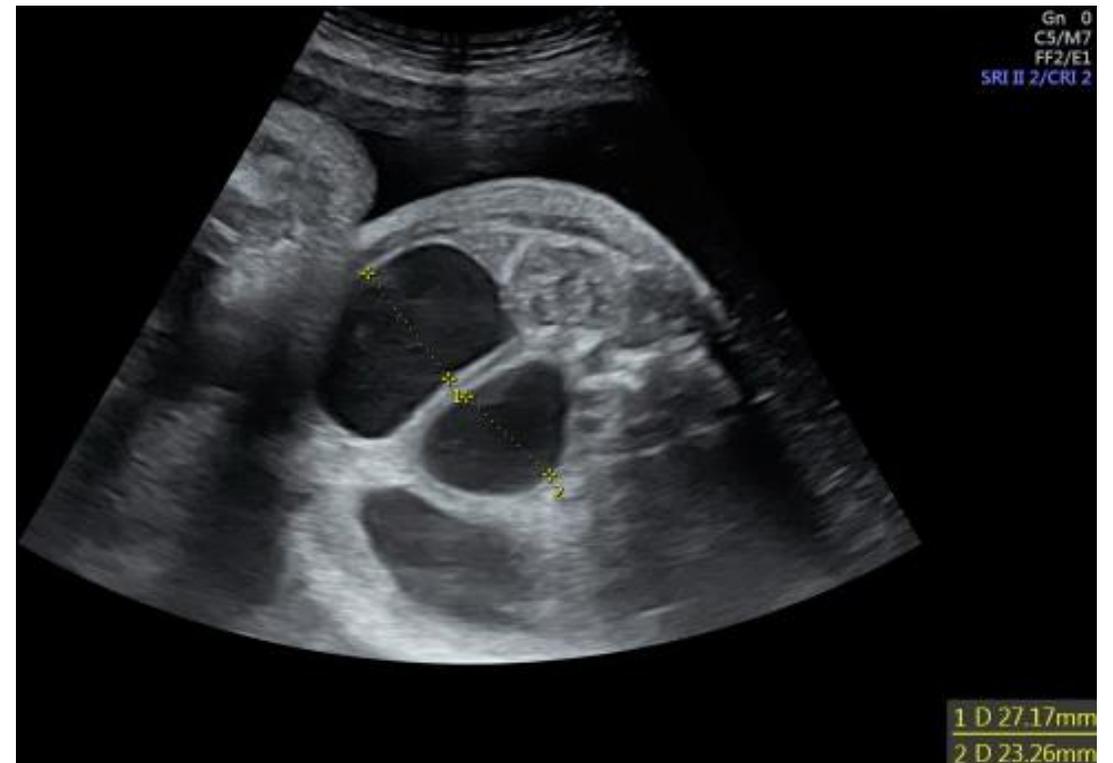
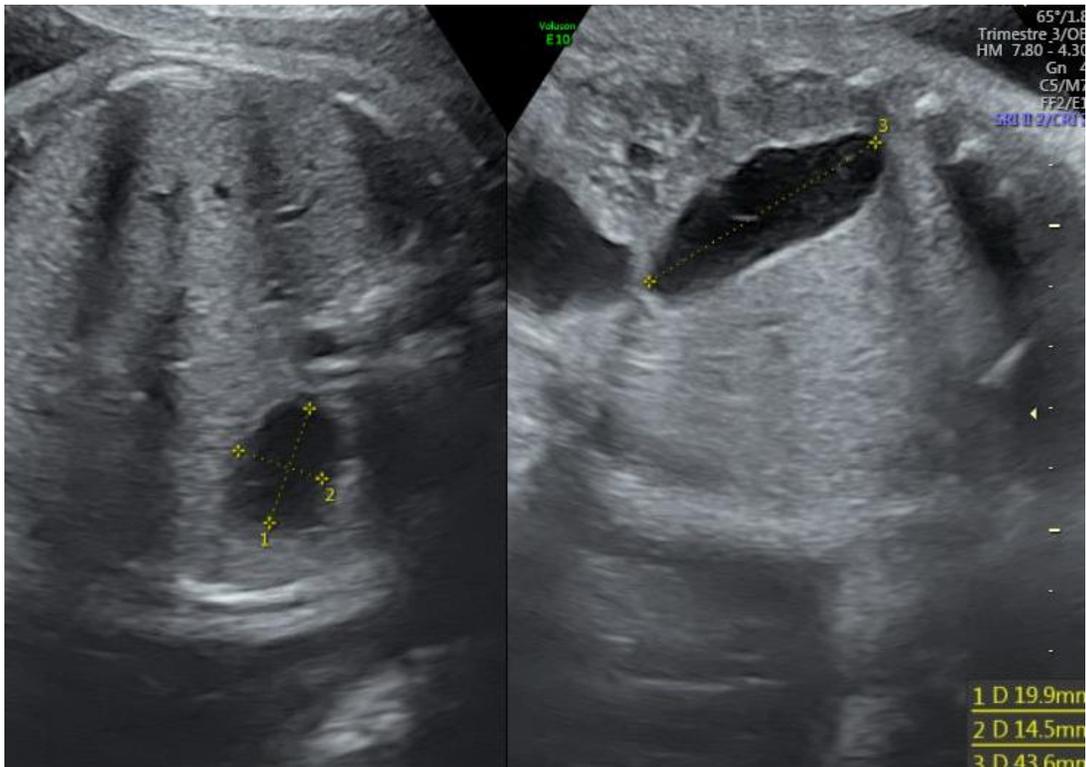
Echo à 28+3 SA

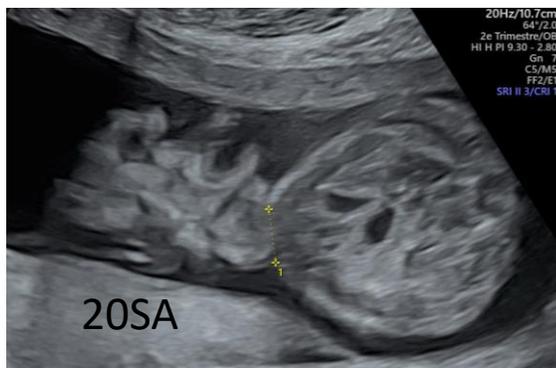
- Laparo de moyenne taille moyenne
- **dilatation modérée** des anses grêles intra-abdominales dont la distance maximale est mesurée à **10 mm**.
- La paroi intestinale est bien, le péristaltisme est visible.
- Les anses intestinales extra-abdominales sont d'aspect normal.
- **Le collet est mesuré à 12mm.**
- Le doppler méésentérique paraît correct.



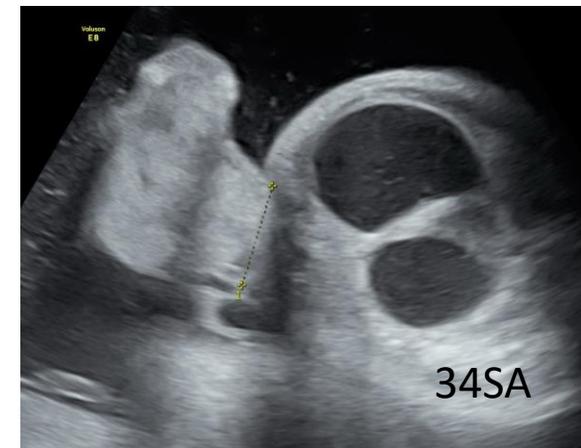
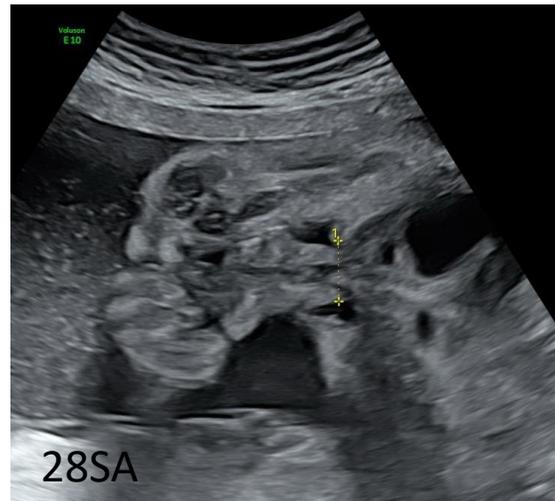
Echo à 33 SA

- Laparo de moyenne taille
- **collet à 12 mm**
- **majoration de la dilatation des grêles intra-abdominales (15-20 mm)**
- majoration de la distension gastrique.
- **hydramnios -AFI à 26.**
- Doppler art. mesentérique normal





Terme	24SA	28SA	33SA+2j	33SA+4j	34SA
Anses IA	10	10	15-20	15-20	24-27
Collet	9-10	12	12		
AFI			26		34



Prédicteurs de Laparoschisis Complexe

Dilatation intestinale intra-abdominale foetale dans la prédiction d'un laparoschisis complexe

W. S. ANDRADE et al. 2019

- ✓ Etude rétrospective sur 174 gastroschisis isolés (135 simples et 39 complexes)
- ✓ Nés vivants
- ✓ Images échographiques disponibles lors de visites à 20-22 et 30-32 semaines de gestation.

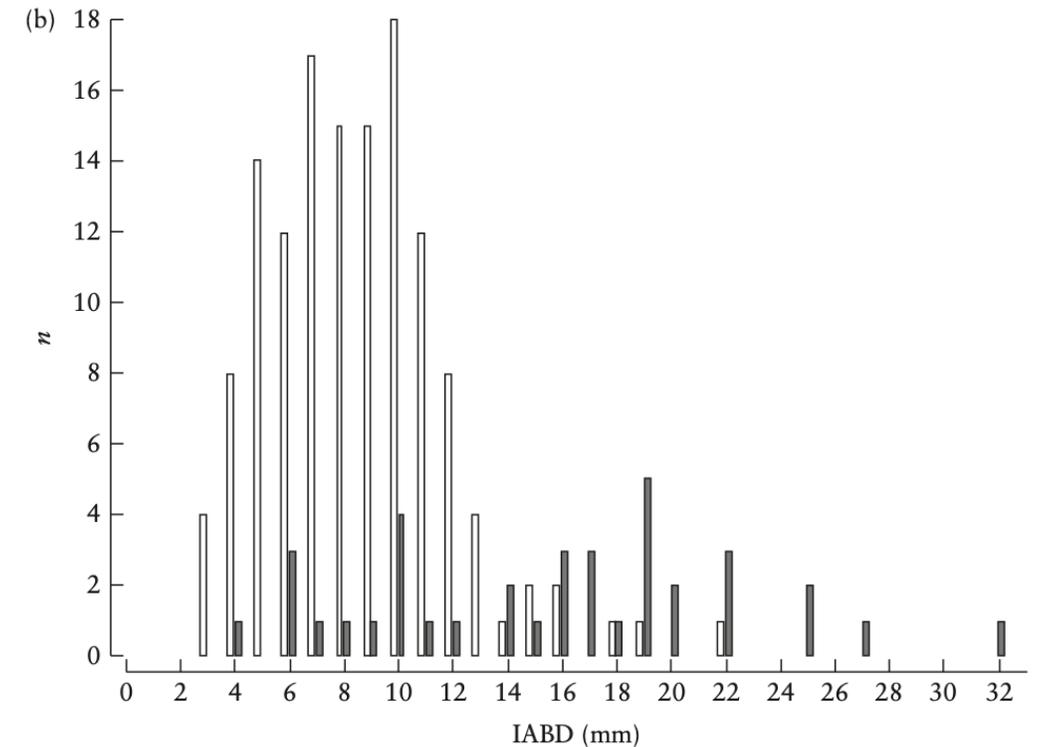
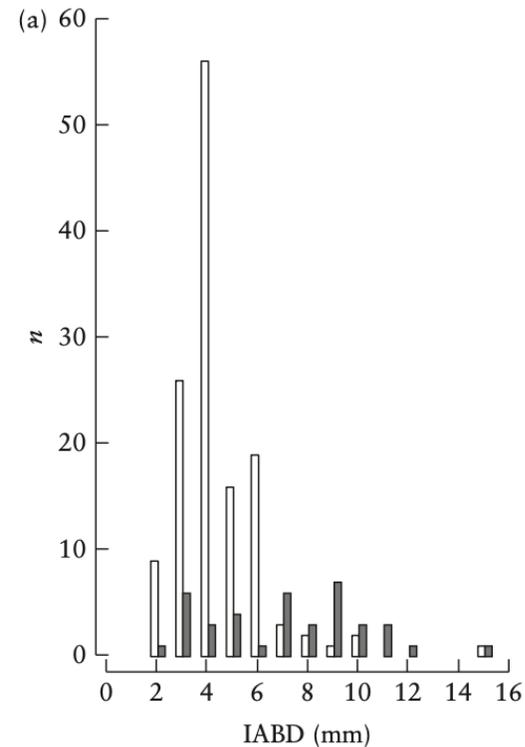
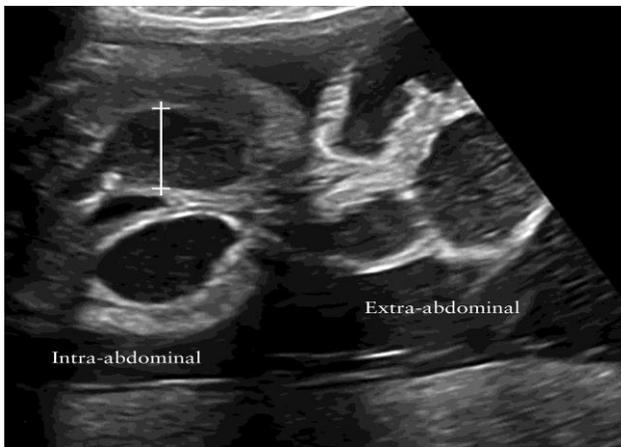


Figure 2 Distribution of intra-abdominal bowel dilation (IABD) measurements at 20–22 (a) and 30–32 (b) weeks' gestation in fetuses with simple (□) and those with complex (■) gastroschisis.

- La mesure de la DIA entre 20 et 22 semaines de gestation ou entre 30 et 32 semaines de gestation est utile pour prédire un laparoschisis complexe. (**VPP 75% et la VPN 90% : DIA ≥ 7 mm à 20 - 22 SA et ≥ 14 mm à 30 -32 SA**).
- Des études prospectives multicentriques sont nécessaires pour valider nos résultats.

Marqueurs échographiques pour la prédiction du laparoschisis complexe et des conséquences indésirables : étude de cohorte longitudinale prospective à l'échelle nationale - The FLAMINGO Study Working Group

Lap C et al, 2020

- ✓ Etude longitudinale prospective sur 104 laparoschisis isolés suivies 2010-2015
- ✓ 19 simples et 81 complexes
- ✓ suivi échographique entre 20-37 SA
- ✓ Mesure des DIA et DEA
- ✓ RCIU?
- ✓ Hydramnios (AFI >24)?
- ✓ Doppler- PI de l'art. mésentérique supérieur. (AMS)

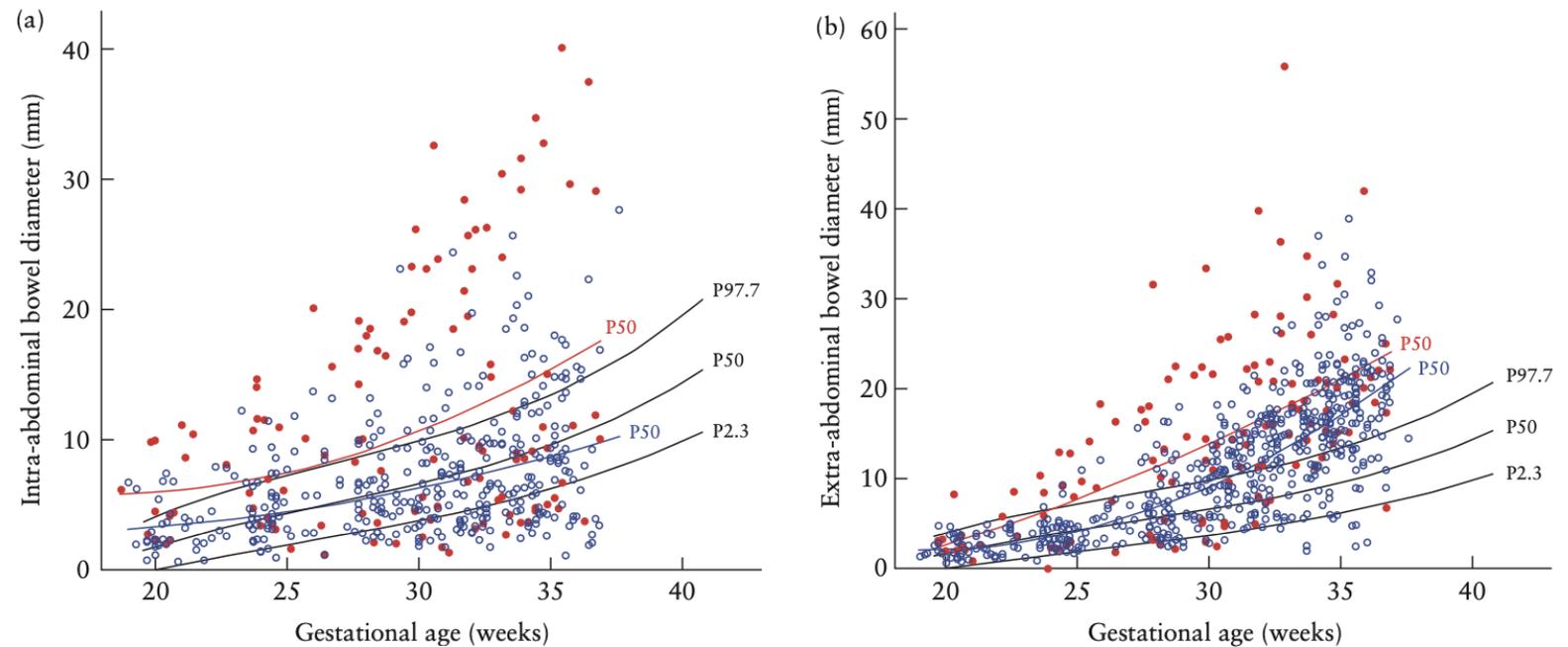


Figure 2 Distribution of serial measurements of intra-abdominal (a) and extra-abdominal (b) bowel diameter in 19 fetuses with complex (●) and 81 with simple (○) gastroschisis. Model-predicted 50th percentile (P50) curves, calculated based on linear mixed modeling, are shown for simple-gastroschisis (—) and complex-gastroschisis (—) groups. Reference curves (2.3rd (P2.3), 50th (P50) and 97.7th (P97.7) percentiles) for colon diameter in normal fetuses are also shown (—).

Table 2 Potential predictors of complex gastroschisis

Variable	β (SE)	Odds ratio (95% CI)	P	n	Nagelkerke R ²
Polyhydramnios	0.84 (0.76)	2.31 (0.52–10.24)	0.27	99	0.018
IA bowel diameter \geq 97.7 th percentile					
\geq 1 event per fetus	0.94 (0.61)	2.56 (0.77–8.46)	0.12	93	0.044
\geq 2 events per fetus	0.98 (0.54)	2.66 (0.93–7.64)	0.07	90	0.058
$>$ 3 events per fetus	1.48 (0.56)	4.39 (1.46–13.21)	0.009	89	0.117
Final measurement	0.02 (0.56)	1.02 (0.34–3.05)	0.97	91	0.001
EA bowel diameter \geq 97.7 th percentile					
\geq 1 event per fetus	0.09 (0.83)	1.09 (0.22–5.53)	0.92	98	0.001
\geq 2 events per fetus	-0.47 (0.65)	0.63 (0.18–2.23)	0.47	97	0.008
\geq 3 events per fetus	0.17 (0.62)	1.19 (0.35–4.03)	0.78	97	0.001
Final measurement	-0.19 (0.59)	0.83 (0.26–2.61)	0.75	98	0.002
IA SMA-PI \leq 2.3 rd percentile					
\geq 1 event per fetus	0.24 (0.70)	1.27 (0.32–4.95)	0.74	92	0.002
\geq 2 events per fetus	0.28 (0.61)	1.33 (0.41–4.36)	0.64	87	0.004
\geq 3 events per fetus	0.65 (0.66)	1.92 (0.53–6.96)	0.32	76	0.023
EA SMA-PI \leq 2.3 rd percentile					
\geq 1 event per fetus	-0.05 (0.84)	0.96 (0.19–4.94)	0.96	93	0.001
\geq 2 events per fetus	0.10 (0.71)	1.10 (0.28–4.41)	0.89	85	0.001
\geq 3 events per fetus	0.41 (0.66)	1.51 (0.41–5.54)	0.53	77	0.009

EA, extra-abdominal; IA, intra-abdominal; PI, pulsatility index; SMA, superior mesenteric artery.

- La présence de DIA \geq 97,7^e centile à au moins trois reprises, pas nécessairement lors d'examens successifs, était associée à un risque accru de laparoschisis complexe chez le fœtus (RR = 1,56 (IC à 95 %, 1,02 – 2,10) ; VPP= 50,0 % ; VPN = 81,4 %).
- Pas de relation significative entre PI de l'AMS et le degré de dilatation intestinale
- Pas de relation entre l'hydramnios et atrésie intestinale

Complex gastroschisis: a new indication for fetal surgery?

L. JOYEUX^{1,2,3,4,5*} , M. A. BELFORT^{5,6,7} ,
P. DE COPPI^{1,2,3,8}, D. BASURTO^{1,2,3},
I. VALENZUELA^{1,2}, A. KING^{5,7,9},
L. DE CATTE³, A. A. SHAMSHIRSAZ^{5,6,7},
J. DEPREST^{1,2,3,10}  and S. G. KESWANI^{5,7,9}

- En fin de compte, sur la base des individus données, l'étude multicentrique prospective longitudinale le Lap et al:
- A montré que la présence d'une seule anse intra-abdominale dilatée **mesurée \geq 10 mm entre 20 et 22 semaines est prédictif de laparo complexe**, avec un taux cliniquement acceptable spécificité (100%), VPP (100%) et VPN (77%).
- La performance de ce marqueur est comparable à celui des tests de diagnostic pour d'autres conditions prénatales comme la hernie diaphragmatique: rapport surface pulmonaire/circonférence de la tête avec un rapport optimal une valeur seuil de 40 % de spécificité de 70 % pour prédire la survie néonatale.

Laparoschisis complexe avec atrésie jéjunale

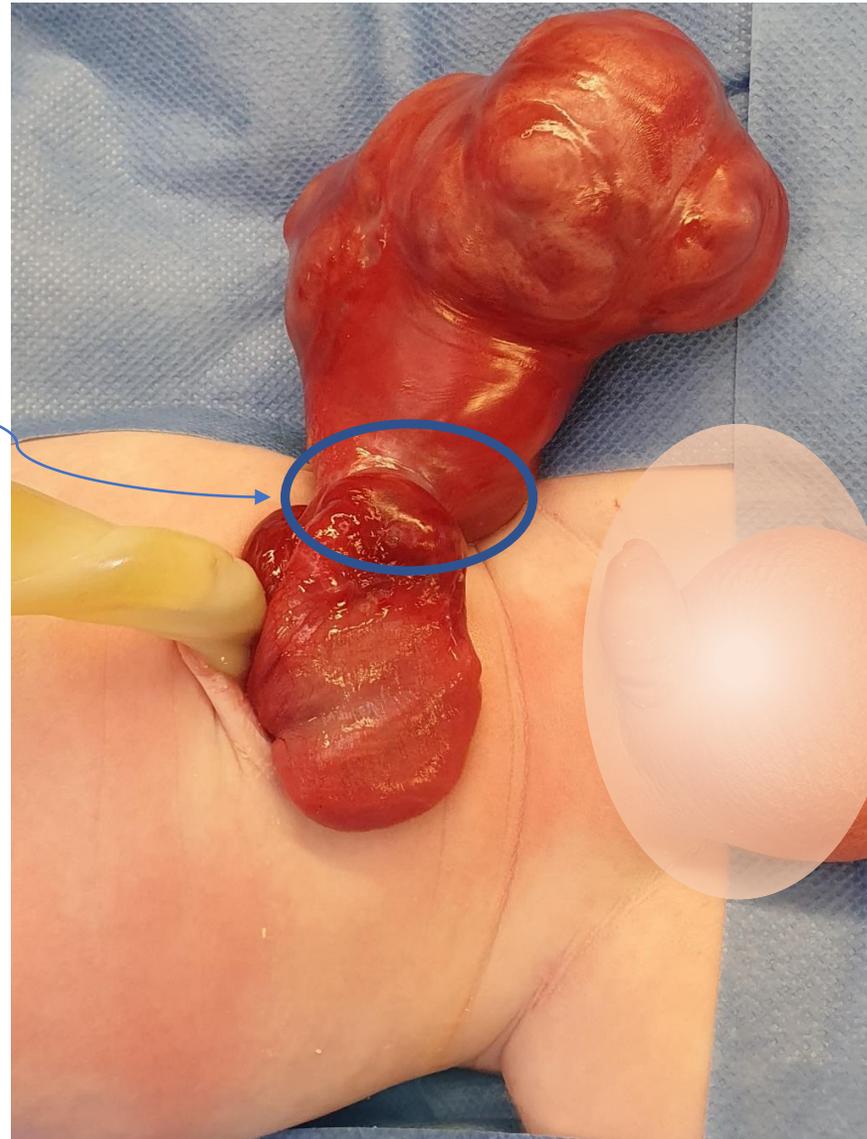
Déclenchement 36SA

Maturation corticoïdes

Périviscérite

Anneau striction

Atrésie/sténose du grêle probable

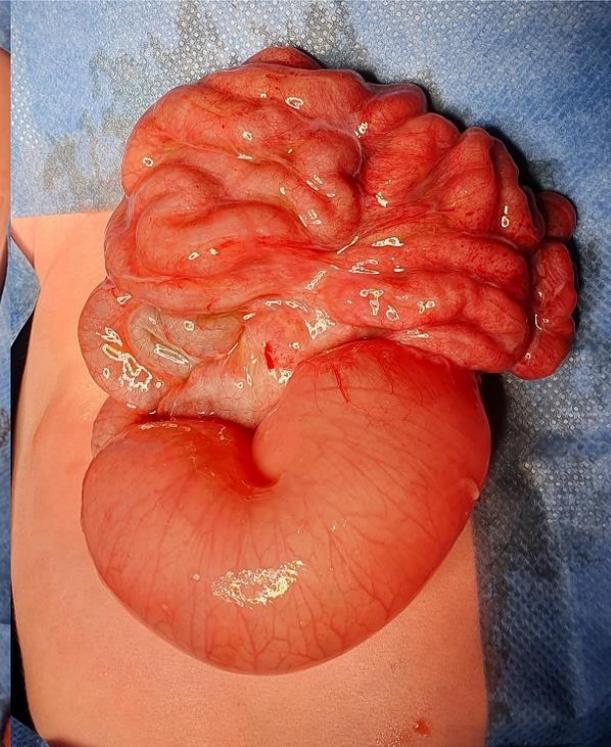
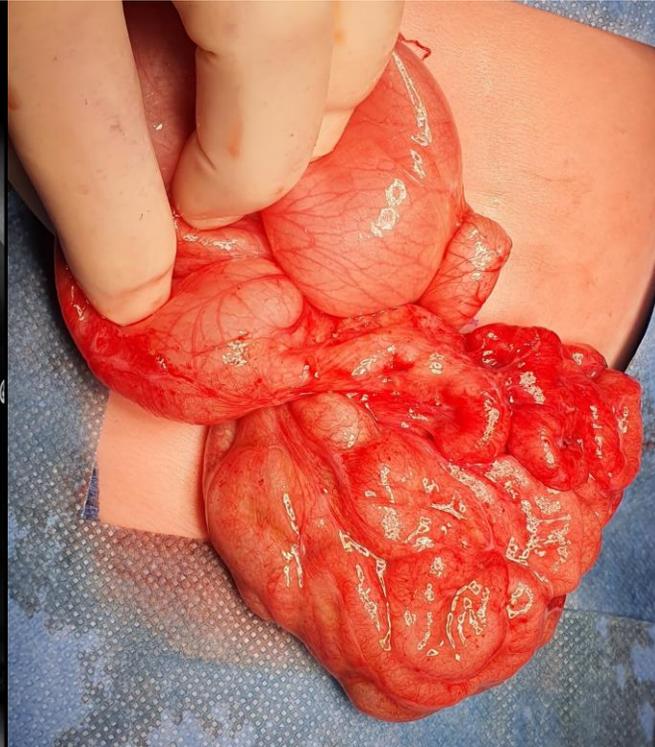




Cure laparoschisis à J0

NP

Cure sténose jéjunale à 1 mois



Naissance par voie basse à 36 SA déclenchement puis césarienne pour ARCF sur circulaire du cordon. Corticothérapie anténatale.

Transfert immédiat au bloc réintégration des anses (visualisation d'une atrésie du grêle)

Difficulté ventilatoire (HFO) et HTAP pendant les 4 premiers jours de vie.

Antibioprophylaxie.

Alimentation entérale impossible

→ opacification à J25 et intervention chirurgicale à 5 semaines (cure d'atrésie du grêle)

Alimentation parentérale pendant 2 mois.



Parents presents au quotidien. Confiants et patients
7 semaines d'hospitalisation

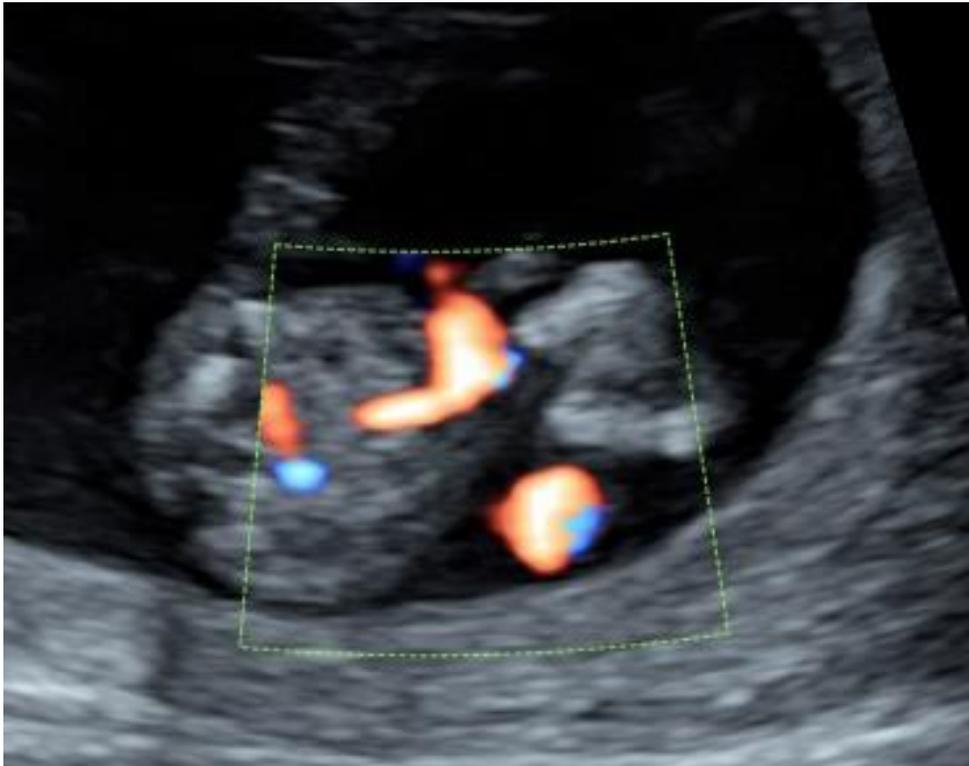
Actuellement : 3 ans scolarisé en petite section
il va bien, quelques périodes de diarrhées.



Mme C

Echo à 13 SA

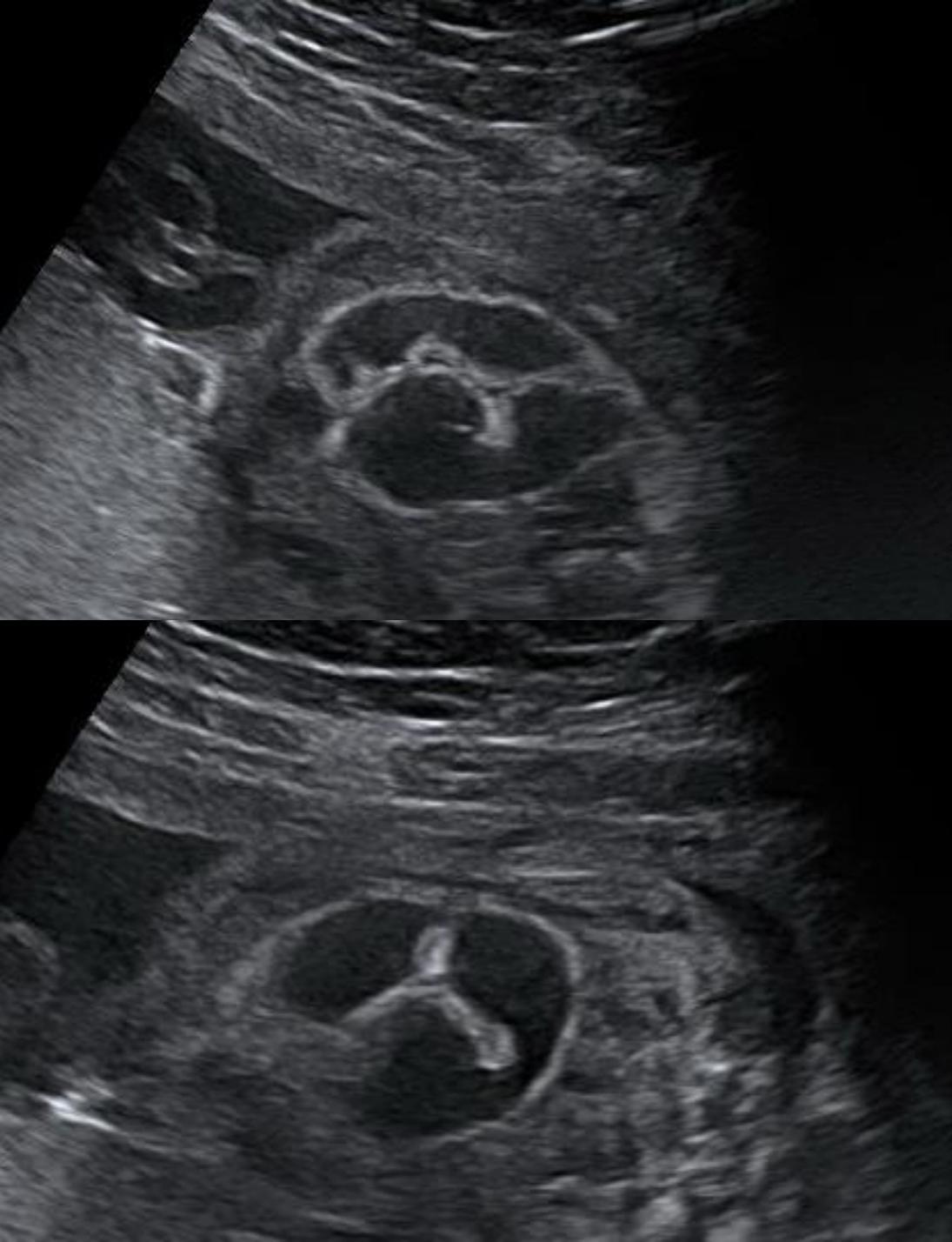
- l'examen morphologique foetal met en évidence un **Laparo de moyenne taille** avec échogénicité normale des anses.



Echo à 19 SA

- Un laparo de moyenne taille avec dilatation modérées des anses, le collet est mesuré à 8mm.





Echo à 23/24 SA

- dilatation d'un segment de grêle à 13 mm de diamètre et hyperéchogène
- L'estomac est peu dilaté
- Le liquide amniotique est abondant
- Le collet est mesuré à 7 mm
- laparochisis probablement nécrosé
- *IRM sollicitée*

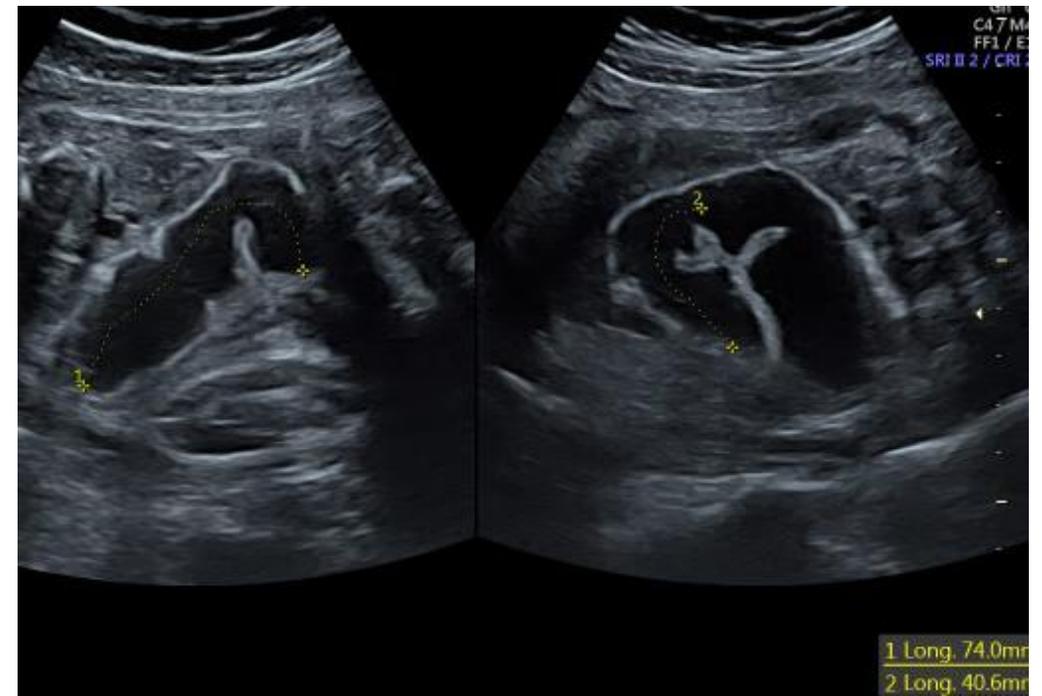
Echo à 26 SA

- dilatation d'une anse grêle d'environ 10 cm, paroi épaissie, peristaltisme important.
- LA normal (seul point favorable)
- **Laparoschisis qui s'est probablement nécrosé.**
- Une consultation auprès de l'équipe chirurgicale est envisagée.
- *Nouvelle IRM (antérieure non conclusive)*



Echo à 30+4 SA (vue aussi à 28 SA)

- Les dilatations digestives n'ont pas évolué, il s'agit probablement d'une atrésie de grêle.
- L'estomac est toujours de taille normale,
- le duodénum n'est pas dilaté,
- le liquide strictement normal. Je reste avec
- l'hypothèse d'une dilatation de la partie moyenne avec un grêle fonctionnel résiduel satisfaisant

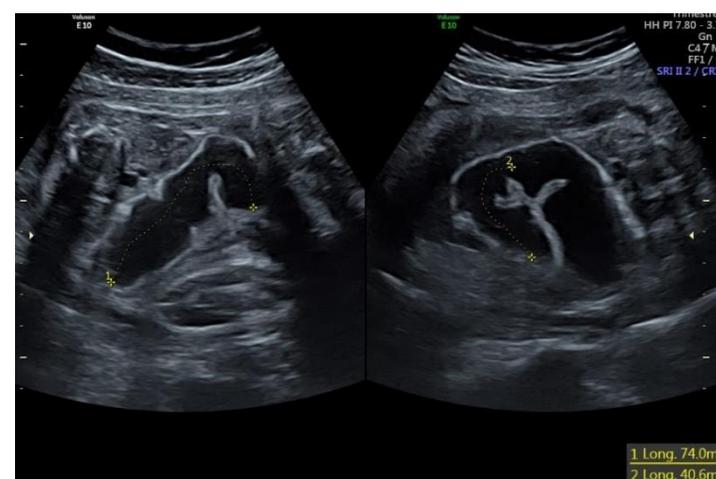


Echo à 34+4 SA (vue aussi à 32+4 SA)

- dilatations intestinales portant sur un segment de grêle , avec un péristaltisme,
- pas de signe de souffrance
- pas d'ascite .
- Liquide amniotique normal
- *Poursuite de la surveillance échographique régulière*
- accouchement sur HTP
- SF à domicile 2 fois par semaine

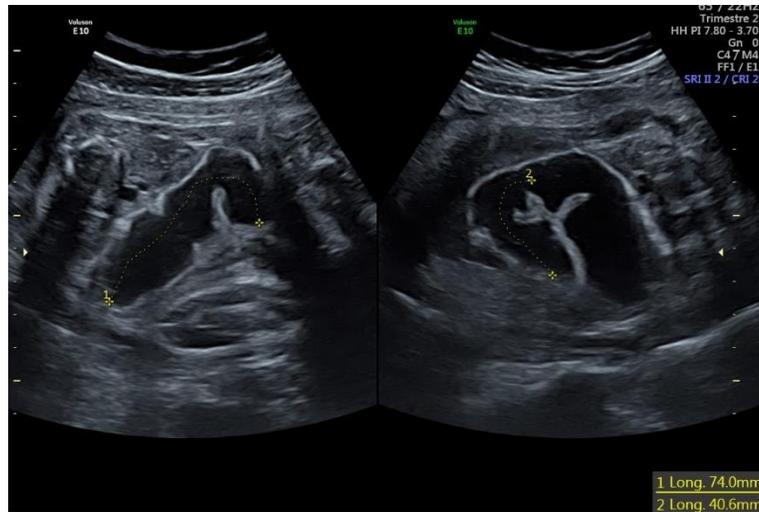


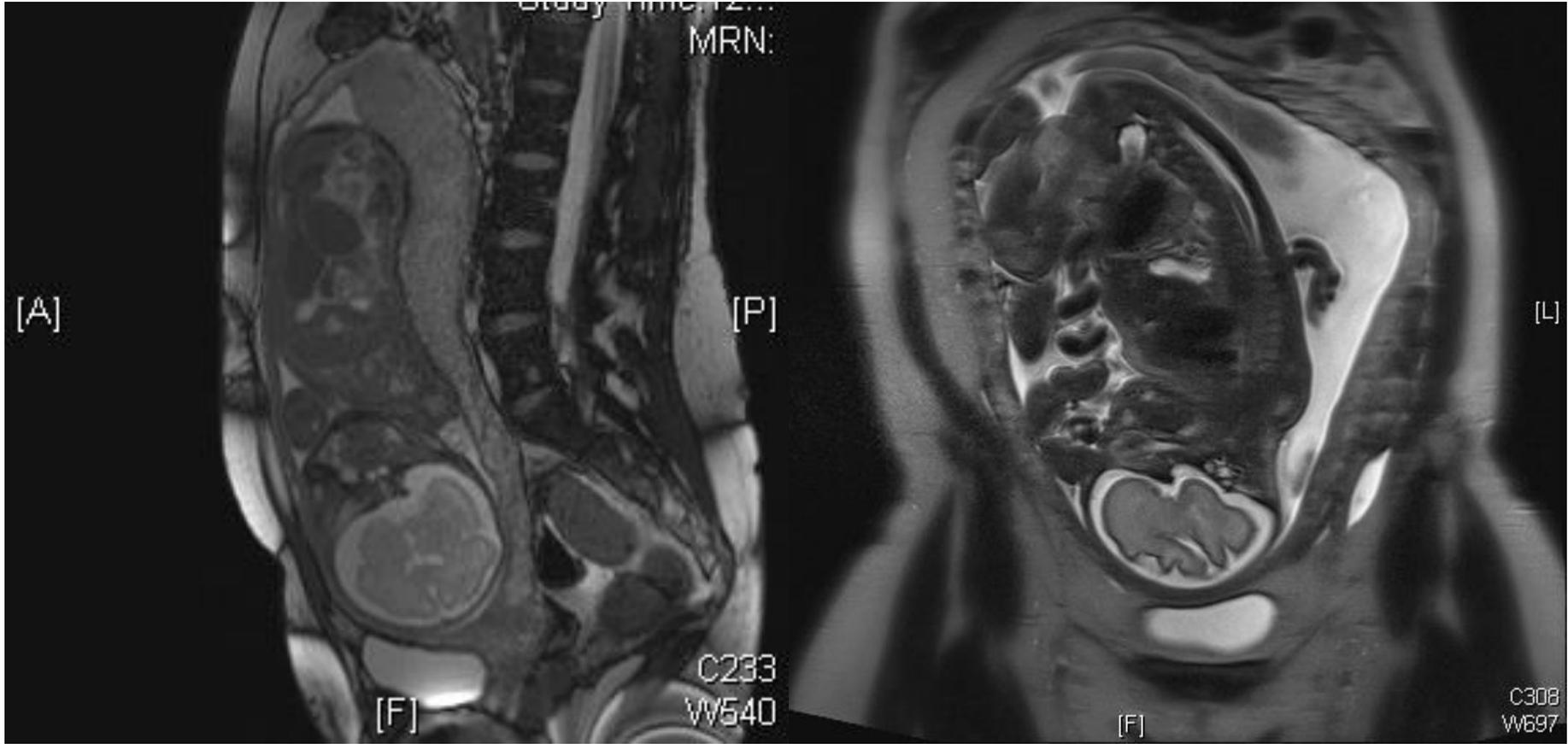
Terme	19SA	23SA	24SA	28SA	30SA
Anses IA		13			23
Collet	8	7			
Lap			0	0	0



30SA

« Vanishing » Laparoschisis

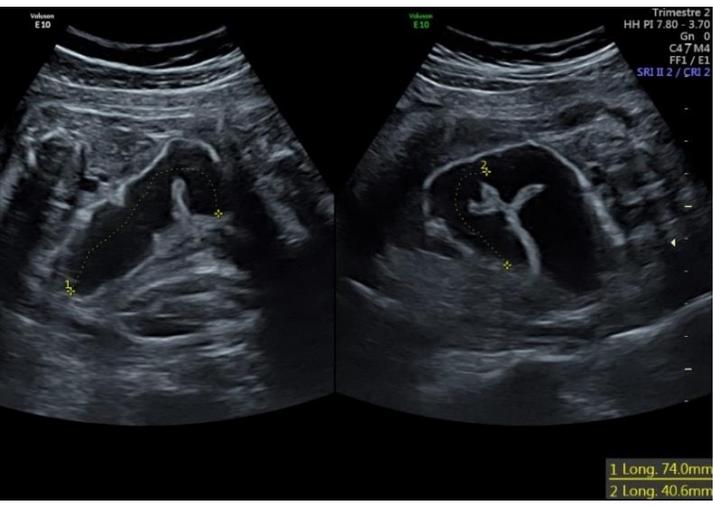


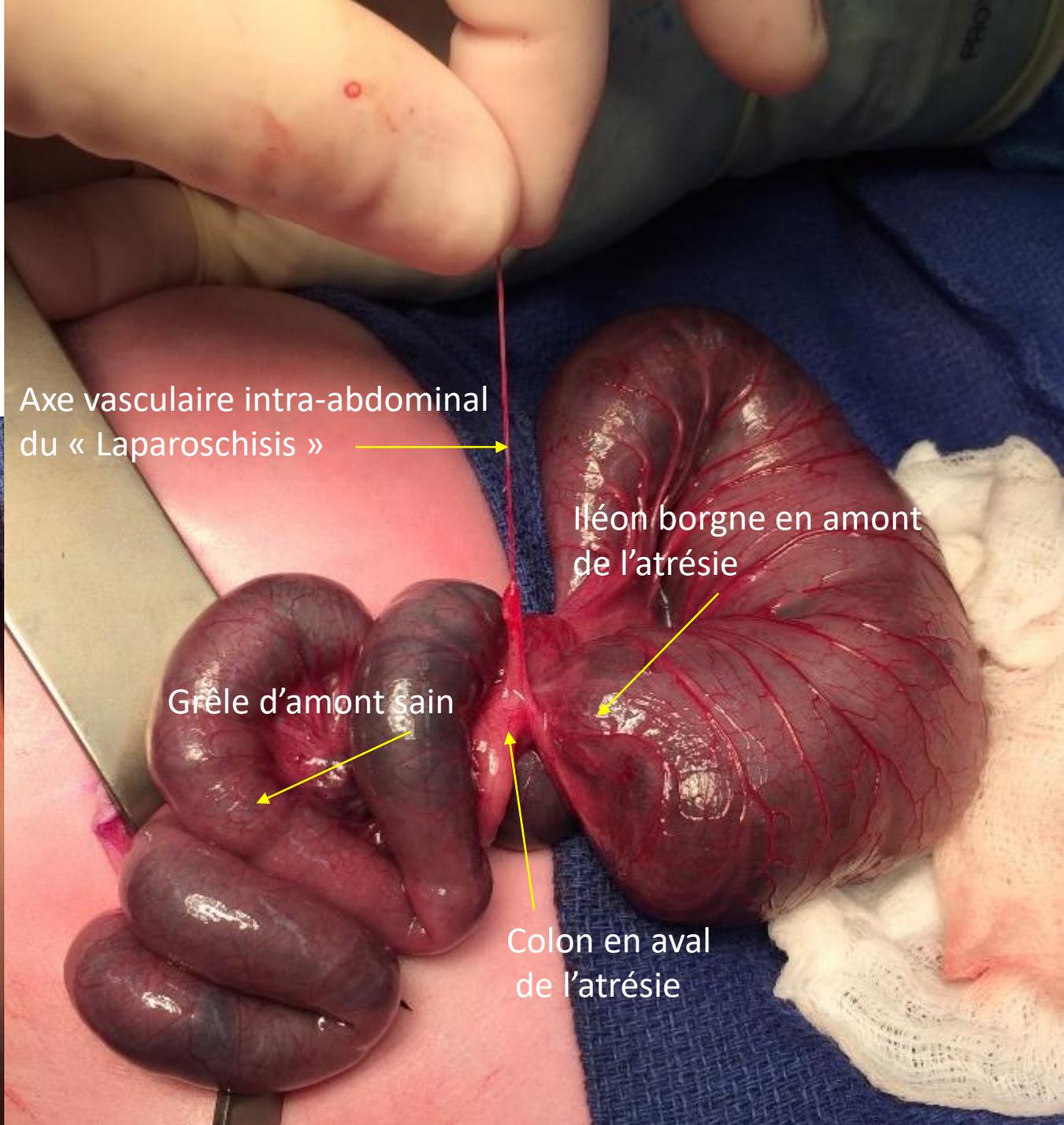
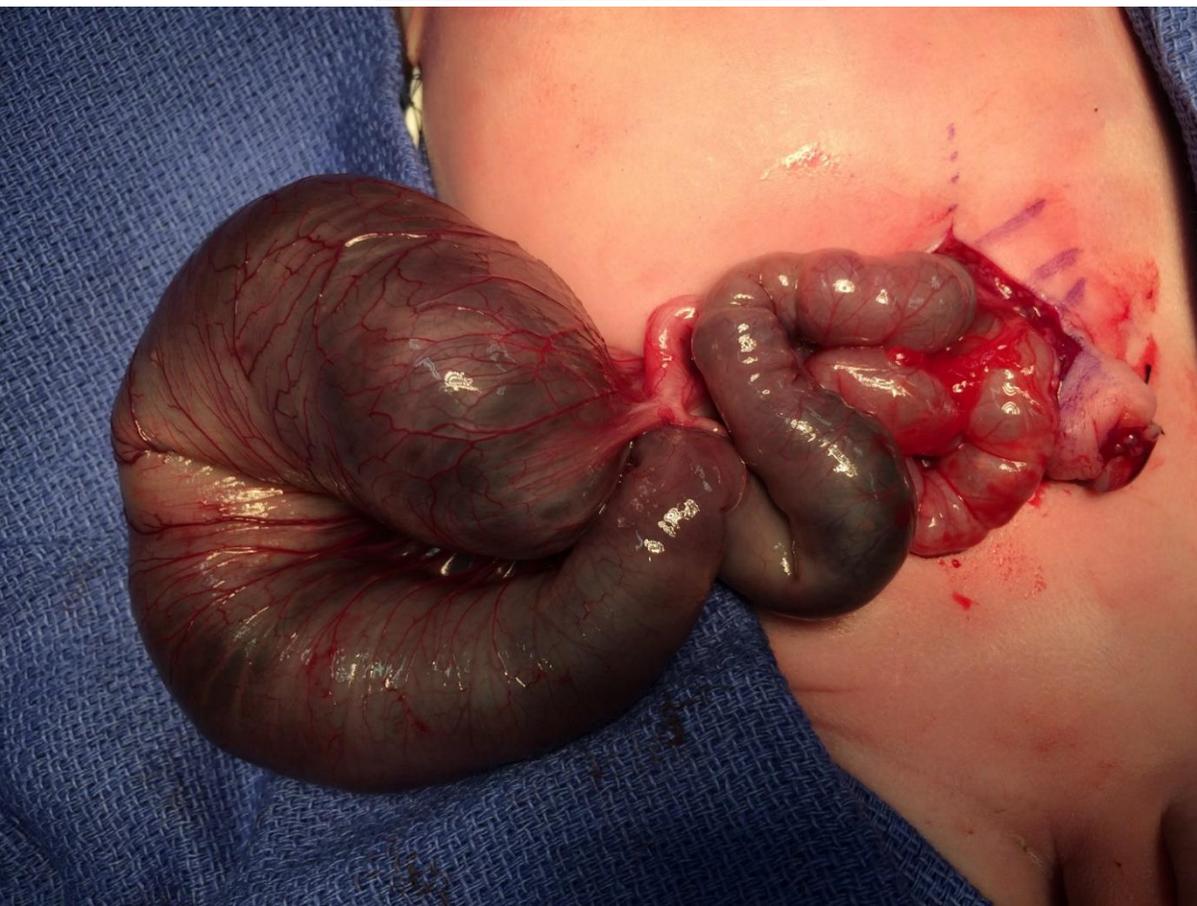


« Vanishing » Laparoschisis

Voie basse
Naissance 35 SA
PN 2560g
Corticothérapie
anténatale







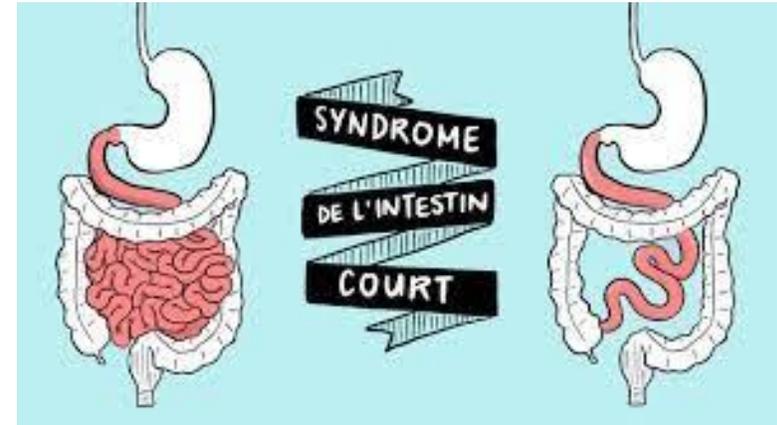
Evolution néonatale

Intubation durant 3 jours.

Sortie de réanimation vers le service de chirurgie à J6 !

Grêle restant 50 cm : sd de grêle court !

- Première tentative d'alimentation à J16, premières selles à J 16
- Multiples sepsis sur KT (5 KTC en tout) entre la naissance et 3 mois et demi
- Plusieurs épisodes d'iléus
- Cholestase
- Nutrition parentérale de septembre 2016 à juillet 2019.
- Reprise chirurgicale en 2018 pour réfection de l'anastomose (anse dilatée)



Parents très souteneants et présents.
Education parentale à la nutrition parentérale à domicile.
Modification de l'organisation familiale



Actuellement : 7 ans scolarisé en CE 1,
fait de la natation, pas de trouble du transit, mange de tout.



Laparoschisis

Pathologie laparoschisis

A partir de quand adresser la patiente en écho	Dès le diagnostic, idéalement après 12 SA.
A partir de quand débiter un suivi en SIG	A partir de 30/32 SA.
Corticothérapie	Discuter la corticothérapie à partir de 32 SA si risque d'accouchement prématuré (signes échographiques de souffrance digestive, ou si RCIU)
Modalités de surveillance	Echo/mois jusqu'à 28 SA puis /15j jusqu'à 32 SA, puis /sem
Lieu d'accouchement	Haute-pierre
Voie d'accouchement	VB ++++
Age gestationnel d'accouchement	36/37 SA maximum et avant si souffrance dig
Enjeux de la PEC néonatale	Sac à grêle immédiatement. Attention au clampage du cordon (clamp à l'extérieur du sac à grêle). Décubitus latéral droit
Temporalité de la chirurgie	Immédiate
Stratégie chirurgicale et lieu de la chirurgie	Réintégration et fermeture de la paroi si tolérance respiratoire et pression vésicale Sinon silo et fermeture secondaire (idéalement 48-72h)
Pronostic général à court et long terme	(90% survie toute forme) Court terme : bon si forme simple Risque de grêle court si forme complexe (15%)
Vécu des familles	Stress autour de la naissance (chirurgie rapide)