

# Apport du diagnostic anténatal dans la prise en charge des urgences néonatales

Marie Cassart

ULB Hospital Erasme - Bruxelles - Belgique

Les progrès récents en diagnostic anténatal et en particulier en imagerie fœtale (échographie 3D, IRM, TDM) ont significativement amélioré la précision du diagnostic anténatal. Le corps médical (néonatalogues, obstétriciens, généticiens...) ainsi que la famille sont actuellement bien informés avant la naissance de la pathologie ou malformation présentée par le fœtus. Par conséquent, la prise en charge de la grossesse, l'accouchement ainsi que les soins néonataux peuvent être planifiés au mieux dans des centres de référence comportant des équipes et équipements appropriés. La prise en charge néonatale est simplifiée et de ce fait plus rapide et plus efficace.

Les urgences néonatales sont nombreuses et d'étiologies très variées. Nous nous limiterons dans cette présentation aux "urgences thoraciques" (hernie diaphragmatique, compression des voies respiratoires) qui peuvent être responsables de détresse respiratoire néonatale et aux « urgences abdominales digestives » telles les occlusions, volvulus et perforations de pronostic potentiellement péjoratif.

## ➤ **Les urgences thoraciques :**

Les situations envisagées sont celles avec un risque potentiel de détresse respiratoire nécessitant une assistance ventilatoire. Typiquement sont concernées, les hernies diaphragmatiques, les compressions extrinsèques des voies respiratoires par une masse médiastinale (ex : kyste bronchogénique, lymphangiome kystique...). Les malformations pulmonaires (malformations adénomatoïdes, séquestres, atrésies bronchiques...) se manifestent rarement par une symptomatologie néonatale aiguë.

- *La hernie diaphragmatique (HD)* se rencontre dans 1 naissance sur 2400 à 3000 naissances vivantes. La mortalité des nouveau-nés atteints reste très élevée (30-50%). Elle est due à l'hypoplasie pulmonaire associée ainsi qu'à l'hypertension artérielle pulmonaire secondaire [1]. Le diagnostic échographique anténatal de HD est relativement aisé et parfois précoce. L'échographie permet outre d'apprécier indirectement le volume pulmonaire (par certaines mesures un peu controversées quant à leur habilité pronostique « lung to head ratio ») [2] mais également de dépister d'éventuelles anomalies associées (malformations cardiaques, anomalies

chromosomiques, gastroschisis...) [3]. Le complément de mise au point par IRM permet de mieux définir le contenu herniaire (volume du foie en intra thoracique), volume pulmonaire résiduel (hypoplasie pulmonaire secondaire) [4,5] et par conséquent de mieux préciser le pronostic et les modalités de prise en charge néonatale. Le bilan post natal est alors assez succinct et la chirurgie plus précoce. Il est à noter aussi qu'une prise en charge anténatale par occlusion trachéale est pratiquée dans certains centres visant à diminuer l'hypoplasie pulmonaire [6,7].

- *Les compressions extrinsèques des voies respiratoires* sont potentiellement à risque de détresse respiratoire chez le nouveau-né. Les masses médiastinales sont nombreuses (duplication oesophagienne, kyste bronchogénique, kyste péricardique, tératome, lymphangiome...) [8]. Certaines de ces lésions peuvent, il est vrai, induire des compressions des structures médiastinales (voies respiratoires, oesophage ou structures vasculaires) et avoir des conséquences respiratoires et/ou hémodynamiques [9]. Ces lésions sont en général diagnostiquées par échographie. Cette dernière permet aussi de suivre le status hémodynamique du fœtus afin de prévenir toute décompensation et d'adapter le moment et le type d'accouchement le plus adéquat [10]. Le complément d'imagerie par IRM permet de mieux caractériser la nature des lésions et éventuellement d'en apprécier l'effet sur les voies respiratoires [11]. Un bilan anténatal exhaustif permet en général d'établir le diagnostic de la lésion et d'en prédire le pronostic. La prise en charge post natale en sera d'autant plus rapide. Mis à part le kyste péricardique qui peut involuer spontanément, les autres lésions kystiques médiastinales sont le plus souvent prises en charge chirurgicalement.

➤ **Les urgences abdominales:**

Les atteintes du *tractus digestif* sont assez fréquentes en anténatal (9% de toutes les anomalies). Elles peuvent se manifester sous la forme d'atrésie, de volvulus, de perforation digestive, de duplication ou plus rarement de diarrhée congénitale. Ces situations sont potentiellement « à risque » tant pour le fœtus que pour le nouveau né. Leur dépistage anténatal permet d'éviter la « catastrophe » digestive qui est l'ischémie étendue ou la péritonite massive. L'échographie et l'IRM anténatales permettent le plus souvent de préciser le diagnostic et d'orienter l'attitude obstétricale et par exemple provoquer la naissance de l'enfant afin de précipiter le traitement chirurgical. Différentes situations seront envisagées.

### - *L'atrésie et le volvulus*

Ces pathologies concernent essentiellement l'intestin grêle. L'atrésie est définie comme une interruption segmentaire du tractus digestif (défaut de recanalisation) uni ou multifocale. Le volvulus est défini comme une rotation anormale des anses grêles autour de l'axe mésentérique supérieur.

- L'atrésie jéjuno-iléale reste de diagnostic échographique difficile [12]. Il sera suggéré par la mise en évidence d'une anse dilatée dont il est souvent difficile de définir la nature grêle ou colique. Les signes péjoratifs échographiques sont les mêmes qu'en post natal (ascite, épaissement pariétal, immobilité fœtale...). L'IRM en complément d'imagerie permettra de mieux préciser l'organicité de l'atteinte [13], la localisation de l'occlusion grêle ou colique en fonction du signal du contenu digestif [14,15], la viabilité de l'intestin d'aval et les éventuelles atrésies multisites. L'ensemble de cette mise au point anténatale permettra de mieux adapter la prise en charge post natale et d'accélérer le traitement chirurgical [16].

- Le volvulus grêle (qui peut être secondaire à une atrésie) anténatal est une urgence chirurgicale. Le pronostic est plutôt sombre avec 20% de décès néonataux, environ 30% d'iléostomie et une résection grêle dans tous les cas. C'est essentiellement un diagnostic échographique qui doit mener à une prise en charge chirurgicale urgente. En échographie, on retrouve comme en post natal : une dilatation digestive [17], un enroulement vasculaire [18] et dans les cas plus avancés un aspect échogène de la paroi et/ou du contenu digestif. Dans ce contexte, l'urgence est telle qu'une césarienne est le plus souvent réalisée avec une intervention chirurgicale rapide sans mise au point complémentaire néonatale.

### - *La péritonite méconiale*

Dans un processus obstructif, la dilatation digestive peut entraîner une souffrance pariétale et une perforation secondaire. Le diagnostic anténatal repose sur la présence de calcifications péritonéales et scrotales, de dilatations digestives, d'ascite fœtale ou de l'identification d'un « pseudo-kyste ». Ce dernier est une collection méconiale formée suite à l'adhésion d'anses qui la délimitent. L'échographie permet de dépister tout ces signes, parfois, la collection abdominale est très volumineuse et se pose alors le diagnostic différentiel avec les autres formations liquidiennes abdominales (kyste de l'ovaire, lymphangiome kystique, kyste mésentérique...) [19]. L'IRM joue à ce niveau un rôle essentiel dans la caractérisation du contenu du kyste et l'appréciation de l'intestin d'aval [20]. Le traitement est toujours chirurgical en période néonatale afin

d'exclure une atrésie sous jacente. Une résection avec entérostomie est alors réalisée dans les cas d'occlusion. La mortalité reste élevée dans ce contexte (60-80%).

#### *- La diarrhée congénitale*

Elle se définit comme une diarrhée de plus de 15 jours chez un enfant de moins de 3 mois sans cause infectieuse identifiée. Les étiologies sont des anomalies des récepteurs, des déficits enzymatiques ou des entéropathies auto immunes. Dans 40% des cas, on ne retrouve pas d'étiologie. Certaines sont liées à des défauts de transporteurs membranaires en chlore ou en sodium entraînant une fuite ionique intraluminaire et une hyperosmolarité du contenu digestif responsable de la diarrhée aqueuse. Cette diarrhée peut débuter in utero et se manifester par un contenu liquidien de tout le tractus digestif fœtal. Le diagnostic échographique repose sur la présence d'anses grêles et coliques remplies de liquide trans-sonore. Un complément d'imagerie par IRM permet de confirmer le diagnostic par absence complète de méconium au sein du côlon fœtal [21]. Le diagnostic est par ailleurs complété par dosage ionique dans le liquide amniotique. La réhydratation néonatale ainsi que la suppléance ionique sont urgentes. Le diagnostic anténatal permet d'éviter une chirurgie néonatale superflue pour syndrome « occlusif » (absence d'émission de méconium, distension abdominale, la diarrhée aqueuse étant confondue avec les urines)

#### *- La duplication digestive*

Les duplications digestives sont des anomalies du développement intestinal par anomalie de reperméabilisation du tractus digestif. Elles peuvent concerner tout l'intestin et sont le plus souvent diagnostiquée en anténatal sous la forme de lésions kystiques abdominales [22,23]. Leur caractère pathologique réside essentiellement dans les complications potentielles (occlusions, invagination, compression extrinsèque, perforation...) qui peuvent être prévenues par la réalisation d'une chirurgie précoce. La mise au point néonatale se limitera à la confirmation échographique du diagnostic anténatal et au suivi clinique jusqu'à la chirurgie qui devra être pratiquée (hormis toute complication) endéans la première année de vie. Les complications possibles sont les occlusions, les dilatations majeures de l'anse dupliquée, les invaginations qui mènent alors à une chirurgie urgente.

### **Conclusions**

Les urgences néonatales sont nombreuses et le plus fréquemment d'origine digestive. Le diagnostic anténatal permet de préparer la famille et les équipes médicales à une prise en

charge rapide et ciblée. Plusieurs dossiers seront exposés dans la présentation afin d'illustrer comment la prise en charge néonatale de ces pathologies urgentes est simplifiée par un diagnostic anténatal précis.

## Références

1. Stege g, Fenton A, Jaffray B. Nihilism in the 1990s : the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 2003; 112:532-535.
2. Laudy J, Van Gucht M, Van Dooren MF et al. Congenital diaphragmatic hernia: an evaluation of the lung-to-head ratio and other prenatal parameters. *Prenat Diagn* 2003;23:634-639.
3. Gallot D, Coste K, Francannet C et al. Antenatal detection and impact on outcome of congenital diaphragmatic hernia: a 12-year experience in Auvergne (France). *Eur J Obstet Gynecol and Reprod Biol* 2006; 125:202-205.
4. Gorincourt G, Bouvenot J, Mourot MG et al. Prenatal prognosis of congenital diaphragmatic hernia using magnetic resonance imaging measurement of fetal lung volume. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26:738-744.
5. Jani J, Cannie M, Sonigo P et al. Value of prenatal magnetic resonance imaging in the prediction of postnatal outcome in fetuses with diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 32:793-799.
6. Jani J, Nicolaidis K, Gratacos E et al. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 34:304-310.
7. Breyssem L, Debeer A, Claus F et al. Cross-sectional study of tracheomegaly in children after fetal tracheal occlusion for severe congenital diaphragmatic hernia. *Radiology* 2010;257(1):226-232.
8. Bernasconi A, Yoo S, Golding F et al. Etiology and outcome of prenatally detected paracardial cystic lesions: a case series and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29(4):388-394.
9. Hajjar W, El madani Y, Ashour M et al. Life threatening complications caused by bronchogenic and oesophageal duplication cysts in a child. *J cardiovasc Surg* 2003; 44:135-137.
10. Jung E, Won H, Lee P et al. The progression of mediastinal lymphangiomas in utero. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16:663-666.
11. Kathary N, Bulas D, Newman K et al. MR imaging of fetal neck masses with airway compromise: utility in delivery planning. *Pediatr Radiol* 2001; 31:727-731.
12. Heydanus R, Spaargaren M, Wladimiroff J et al. Prenatal ultrasonic diagnosis of obstructive bowel disease: a retrospective analysis. *Prenat Diagn* 1994; 14:1035-1041.
13. Carcopino X, Chaumoitre K, Shojai R et al. Use of fetal magnetic resonance imaging in differentiating ileal atresia from meconium ileus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 28:972-978.
14. Benachi A, Sonigo P, Jouannic J et al. Determination of the anatomical location of an antenatal intestinal occlusion by magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18:163-165.
15. Colombani M, Ferry M, Garel C et al. Fetal gastrointestinal MRI: all that glitters in T1 is not necessarily colon. *Ped Radiol* 2010; 40(7):1215-1221.
16. Wax J, Hamilton T, Cartin A et al. Congenital jejunal and ileal atresia. Natural prenatal sonographic history and association with neonatal outcome. *J Ultrasound Med* 2006; 25:337-342.

17. Jéquier S, Hanquinet S, Bugmann P et al. Antenatal small-bowel volvulus without malrotation: ultrasound demonstration and discussion of pathogenesis. *Pediatr Radiol* 2003;33:263-265.
18. Has R, Gunay S. "Whirlpool" sign in the prenatal diagnosis of intestinal volvulus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20:307-308.
19. Ogunyemi D. Prenatal ultrasonographic diagnosis of ileal atresia and volvulus in a twin pregnancy. *J Ultrasound Med* 2000; 19:723-726.
20. Simonovski V. Meconium pseudo cyst secondary to ileal atresia complicated by volvulus : antenatal MR demonstration. *Pediatr Radiol* 2007; 37:305-309.
21. Colombani M, Ferry M, Toga C et al. MRI in the prenatal diagnosis of congenital diarrhea. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35(5):560-565.
22. Foley N, Sithasanan N, Mc Ewing R et al. Enteric duplication cyst presenting as antenatally detected abdominal cysts: is delayed resection appropriate? *J Ped Surg* 2003, 38:1810-1813.
23. Thompson S, Wong A, Trevenen C et al. Enteric duplication cyst. *Am J Surg* 2004; 187:316-318.