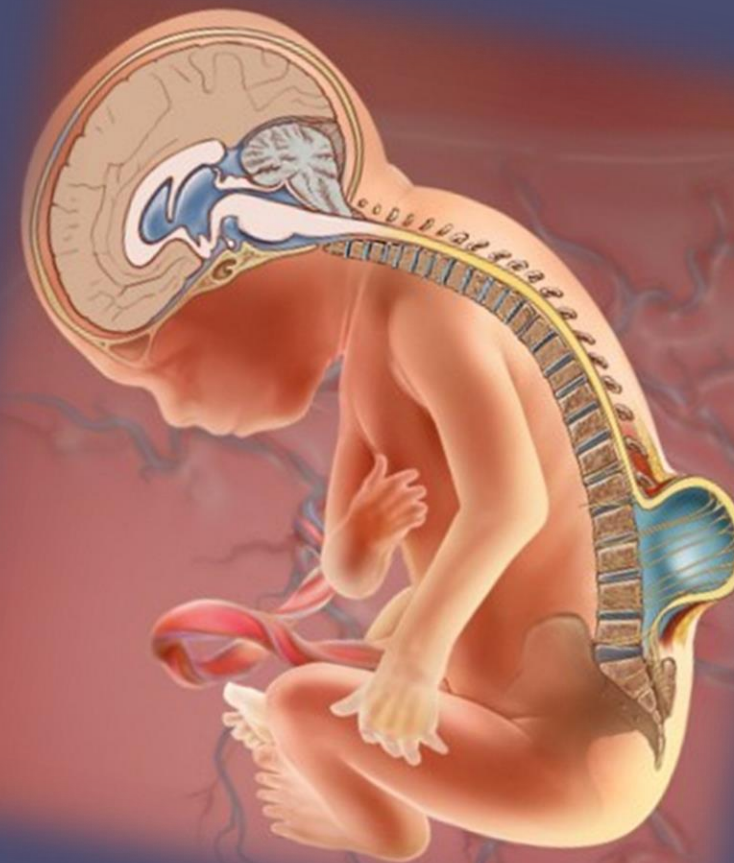


# Point sur la chirurgie in utero

Lucie Guilbaud

Service de Médecine Foetale, Hôpital Trousseau, APHP Sorbonne Université  
Centre de Référence Maladies Rares Spin@

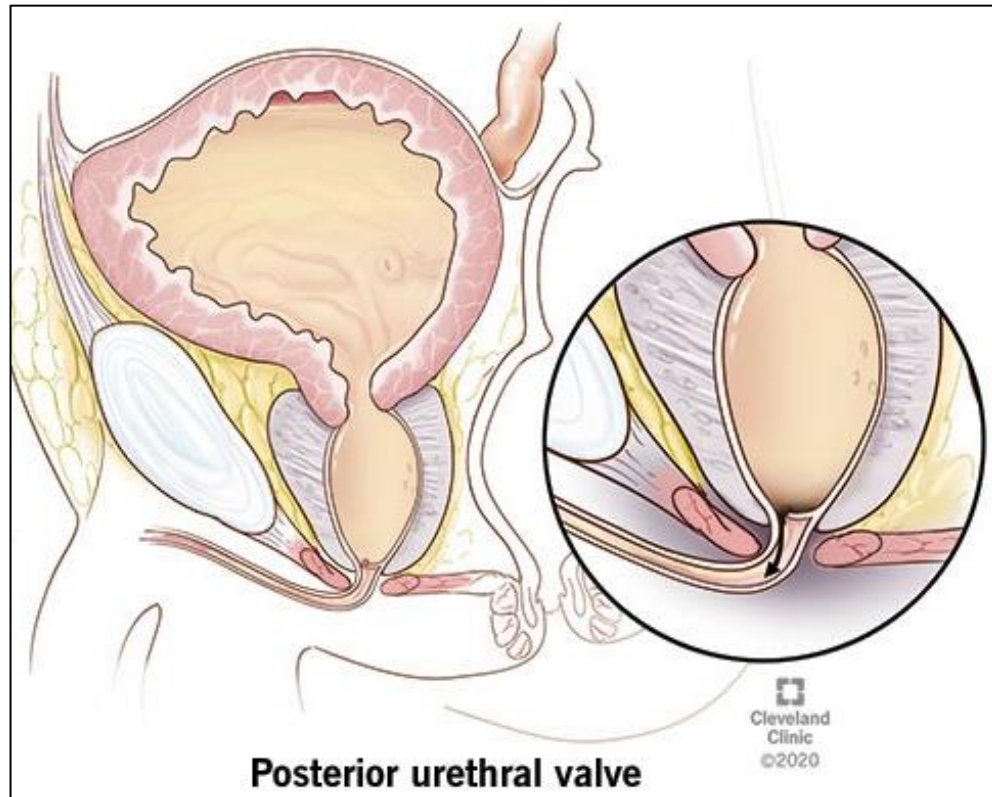
52<sup>èmes</sup> journées nationales de la Société Française de Médecine Périnatale



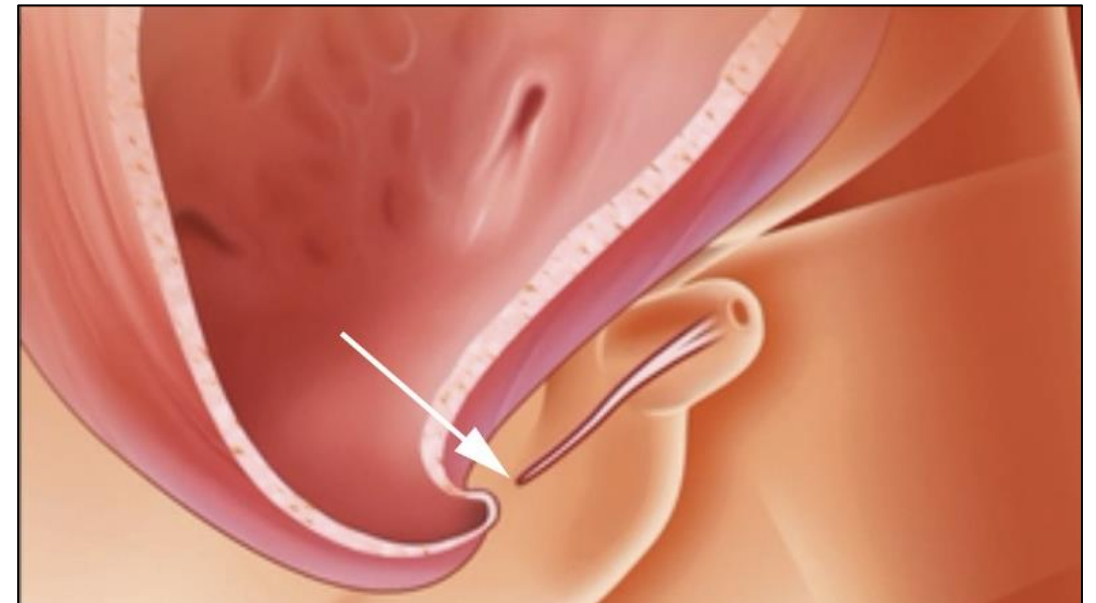
# Obstructions urinaires basses (LUTO)

Incidence : 2,2 pour 10 000

Low  
Urinary  
Tract  
Obstruction

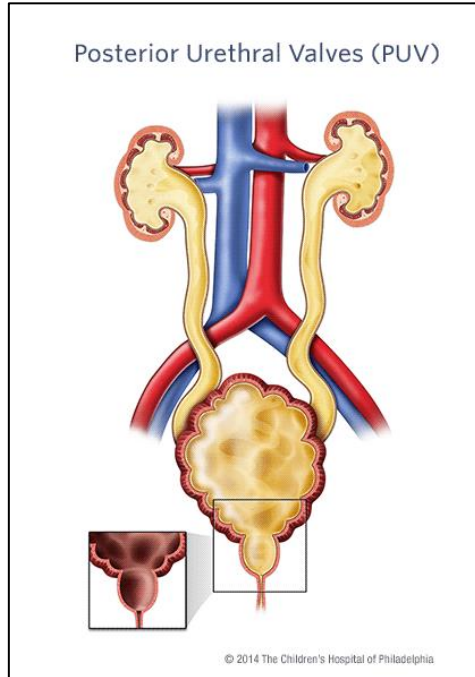


Valves de l'urètre postérieur

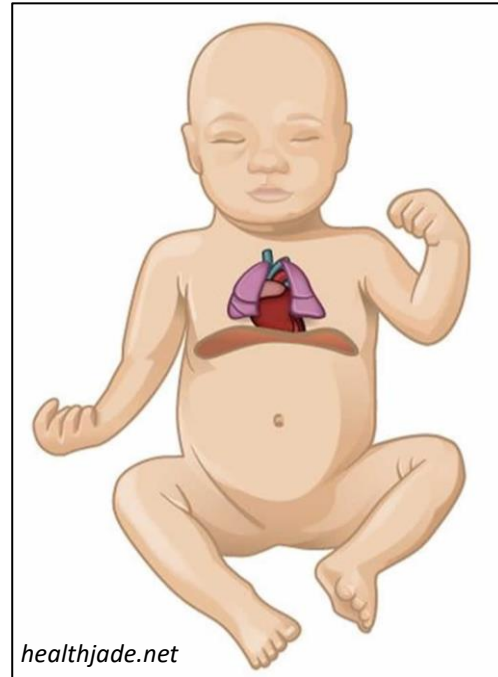


Atrésie de l'urètre

# Conséquences des LUTO



**Insuffisance rénale**



**Hypoplasie pulmonaire**

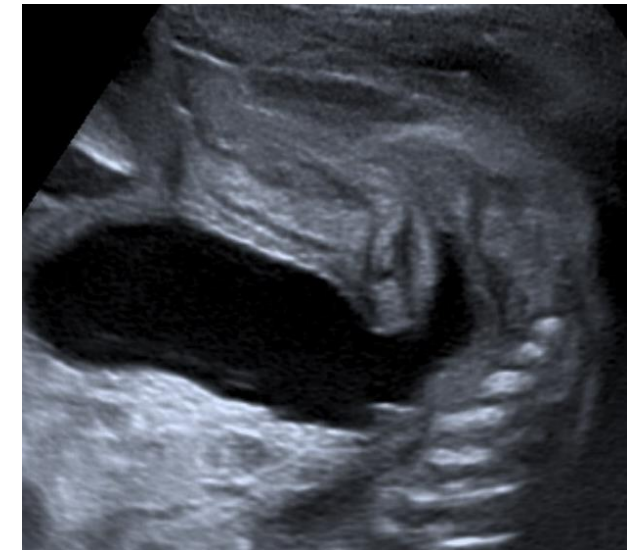
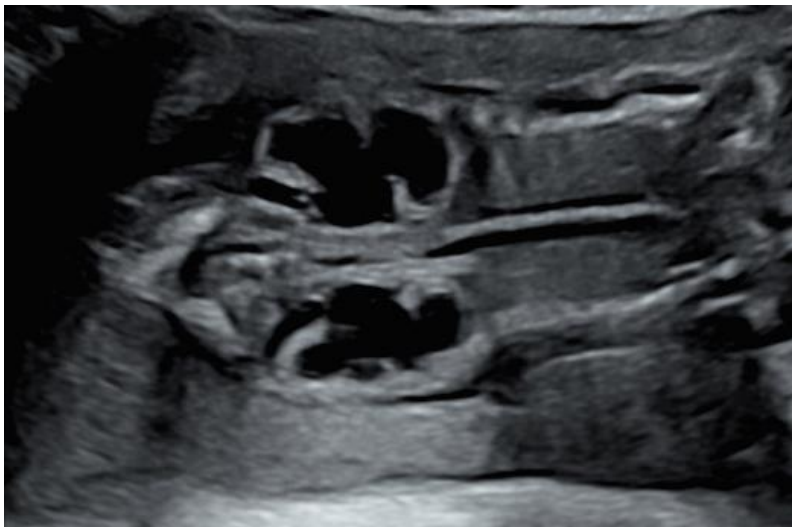
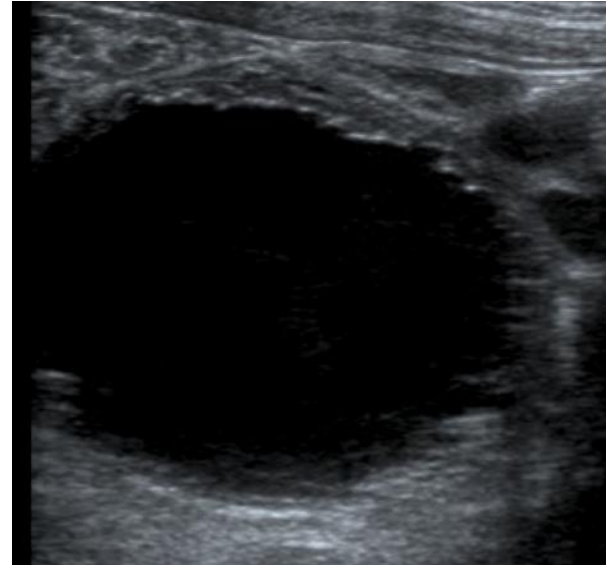
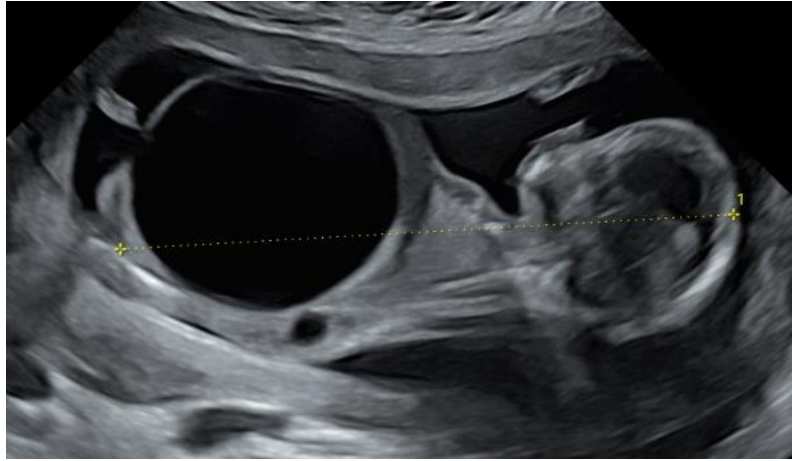
**Taux mortalité : 45 %**

## **Survivants :**

- hospitalisation prolongée, ventilation
- troubles urinaires
- **30% Insuffisance rénale terminale** (dialyse dans les 5 ans)



# Diagnostic prénatal des LUTO



*Dr Mikaël Tassin*

*Dr Catherine Garel*

# Critères pronostiques des LUTO

## Échographie

- liquide amniotique
- échogénicité rénale
- kystes rénaux
- volume vésical

## Biochimie

- urines / sérum
- Na, Cl, Ca
- B2 microglobuline

## Protéomique

urines



LUTO severity stage		
Stage I/mild	Stage II/moderate	Stage III/severe
Normal AFV, normal echogenicity of fetal kidneys, no renal cysts, no renal dysplasia, favourable fetal urinary biochemistry (n = 2 fetuses)	Oligohydramnios or anhydramnios, hyperechogenic kidneys, no renal cysts, no renal dysplasia, favourable urinary biochemistry (on 3 consecutive evaluations) (n = 16 fetuses)	Oligohydramnios (but usually anhydramnios), hyperechogenic kidneys, possible renal cysts, possible renal dysplasia, unfavourable urinary biochemistry (on 3 consecutive evaluations) (n = 7 fetuses)
Normal AFV at 26 weeks' gestation (n = 70 fetuses)	Bladder volume <5.4cm <sup>3</sup> and/or normal AFV at 20 weeks (n = 38 fetuses)	Bladder volume ≥5.4 cm <sup>3</sup> and/or oligohydramnios or anhydramnios before 20 weeks' gestation (n = 33 fetuses)

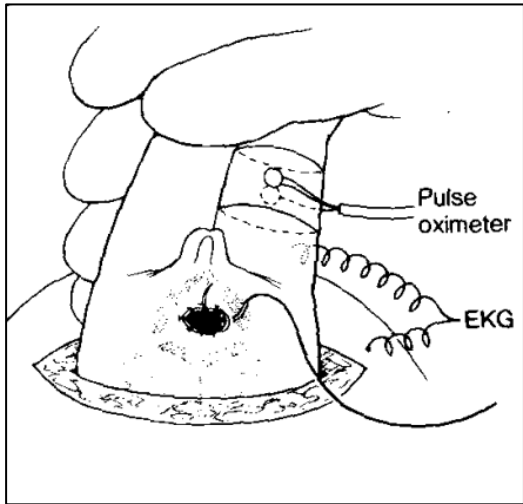
Thérapie  
foétale

Capone 2022, Nassr 2017, Morris 2010



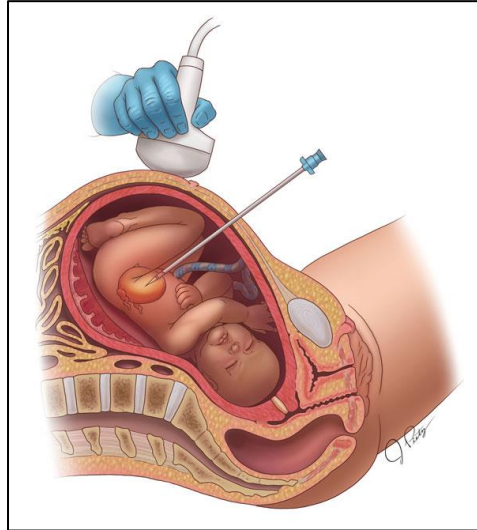
# Thérapie foetale des LUTO (< 27 SA)

Harrison, 1987



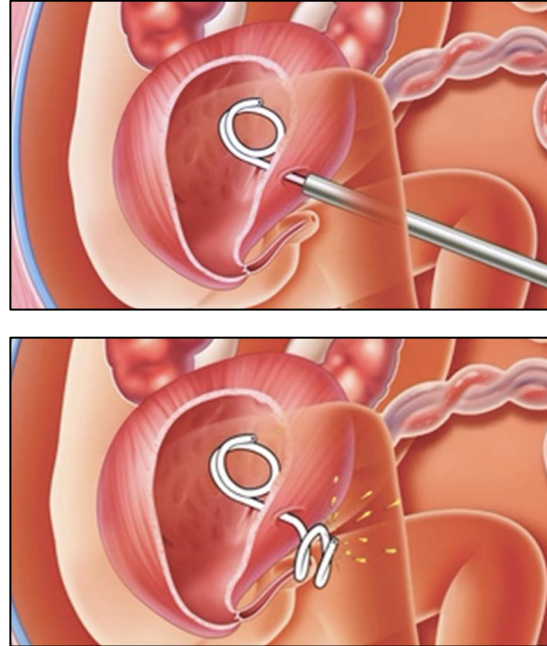
Vésicostomie  
chirurgie ciel ouvert

texas children's hospital



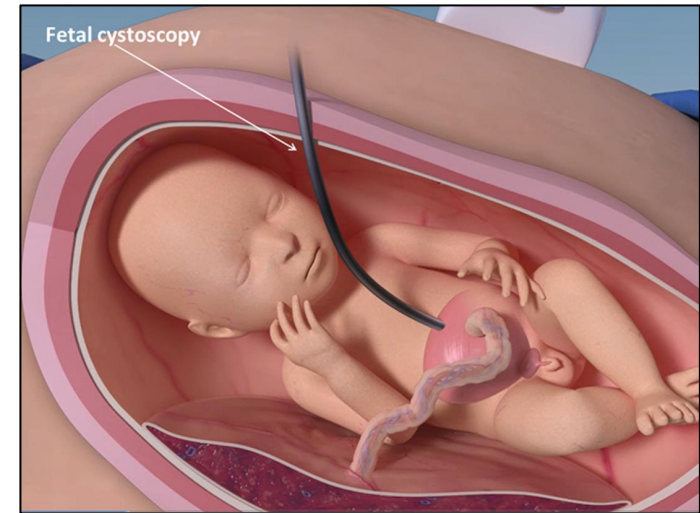
Cystocentèses  
itératives

© CHOP/CFDT



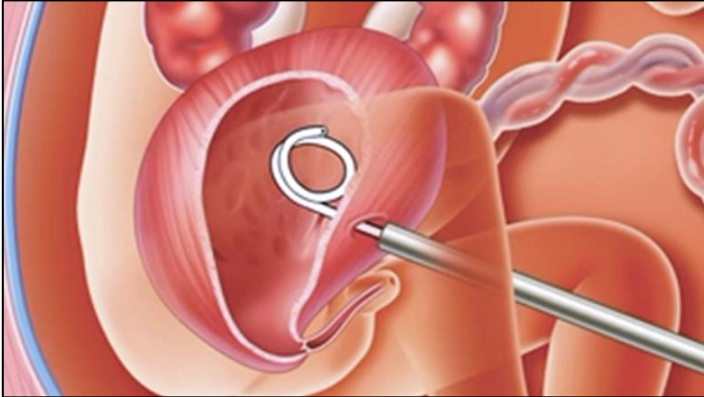
Shunt vésico-amniotique

Ruano, BMJ, 2020



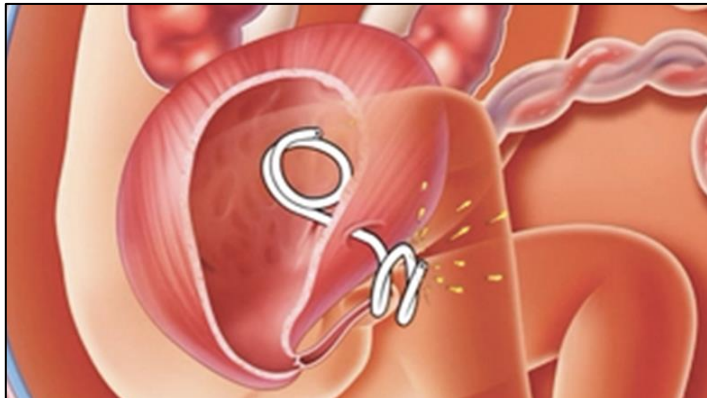
Cystoscopie foetale

# Drainage vésico-amniotique



## Bénéfices

- augmente la **survie à 6 mois** (57% vs 39%) mais pas au-delà
- **pas d'amélioration de la fonction rénale** à 2 ans (47% IR)



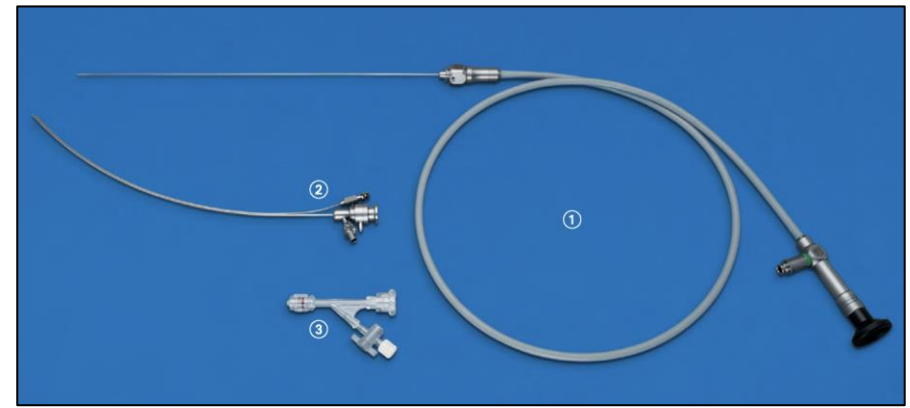
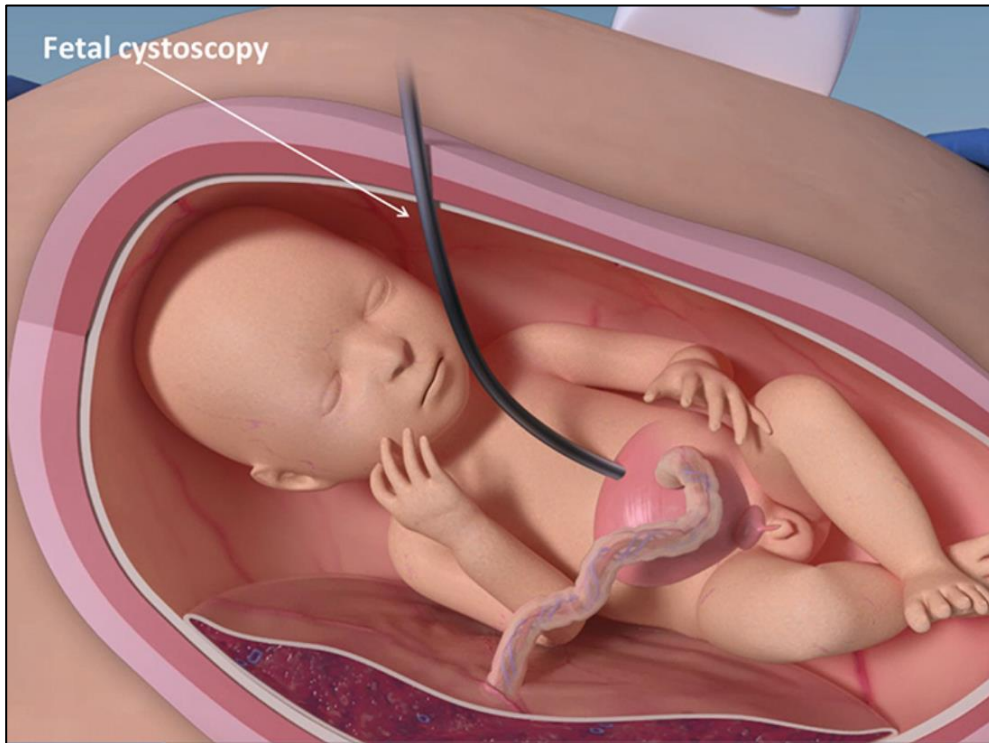
## Complications (40 %)

- RPM (22 %) , accouchement prématuré (32 SA)
- migration, ascite foetale
- obstruction
- hernie au point de ponction

© CHOP/CFDT

# Cystoscopie foetale

Ruano, BMJ, 2020



## Bénéfices

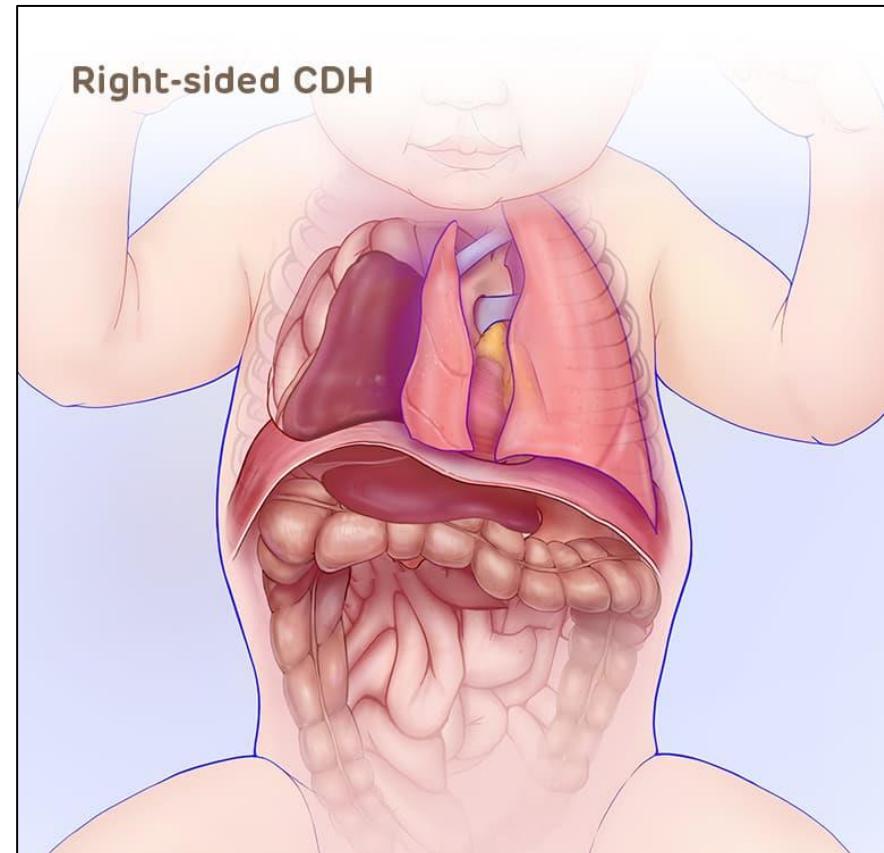
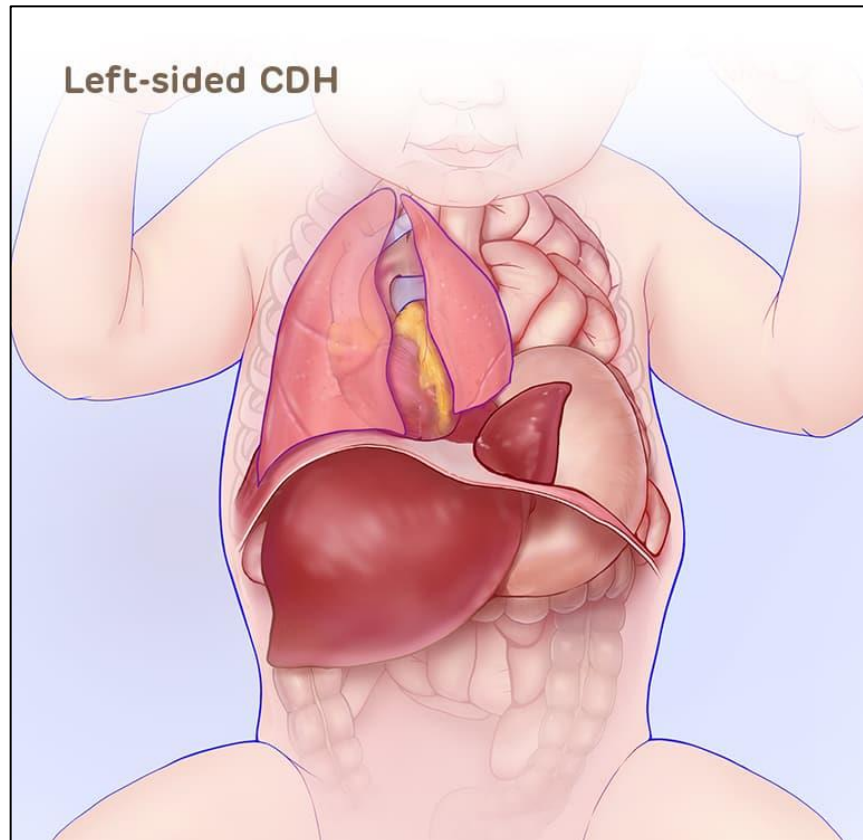
- Diagnostic étiologique
- Valves Urètre Postérieur :
  - augmente la survie / expectative
  - pas de différence / drain vésico-amniotique

## Complications

- fistules urologiques (10 %) : matériel mal adapté

# Hernies de coupole diaphragmatique

1/3000 naissances vivantes



# Hernies de coupole - conséquences

**Hypoplasie pulmonaire**

**HTAP**

**Hypoplasie cœur gauche**

**Taux de survie 60 %**

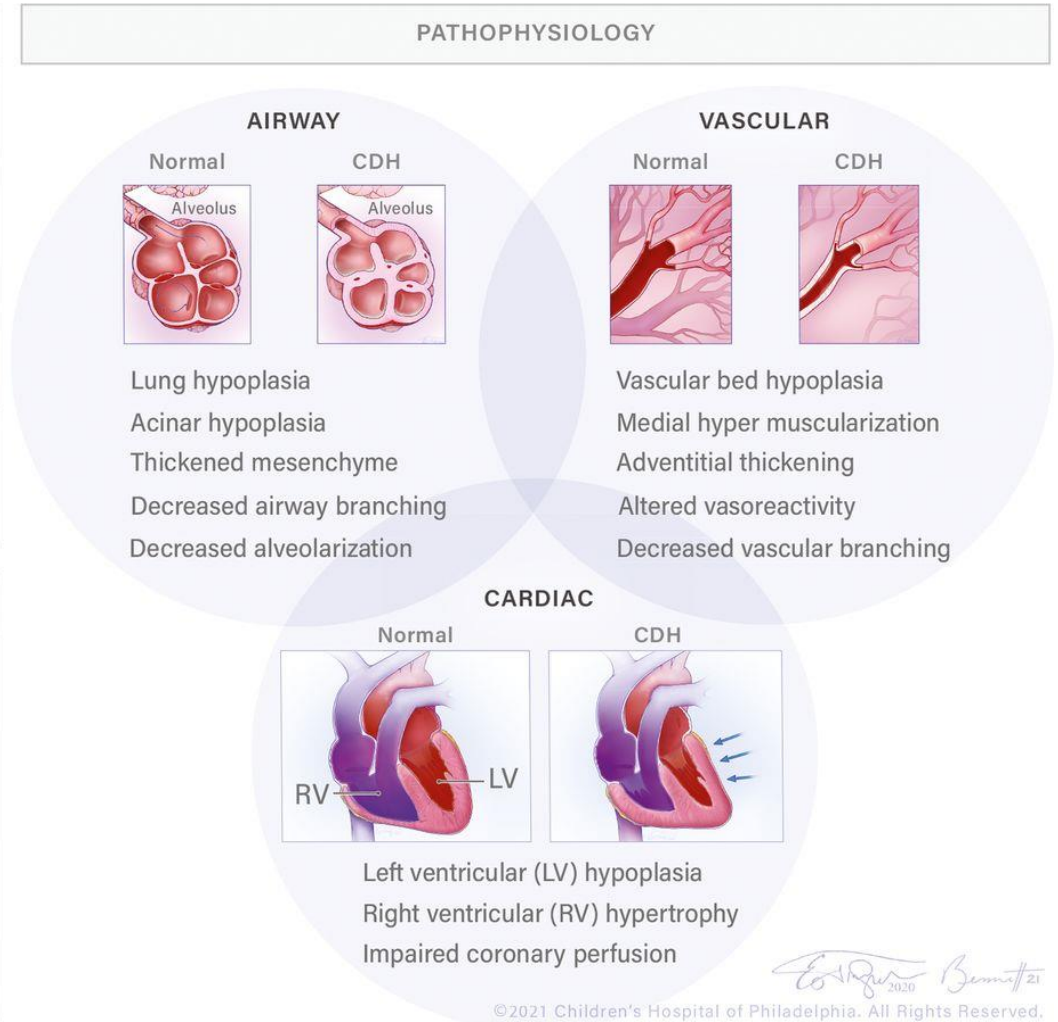
## **Morbidité**

- Digestive (RGO, troubles oralité)
- Dénutrition et retard croissance
- Insuffisance respiratoire
- Scoliose

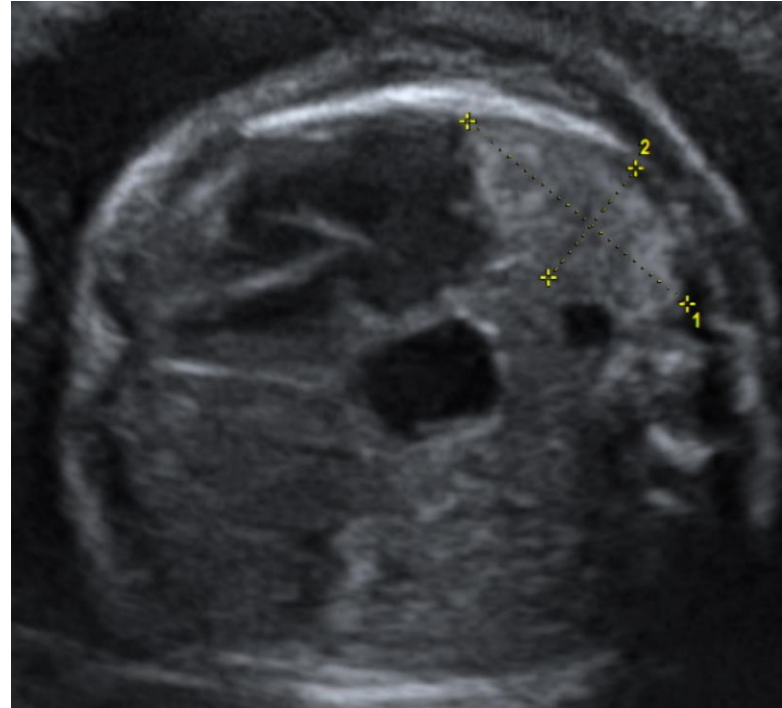


**EPIDEMIOLOGY**

2.3-2.8 / 10.000 live births
Left-sided 85-90%, Right-sided 10-15%, Bilateral 3%
Morgagni 30%, Bochdalek 70%,
Mortality 25-30%

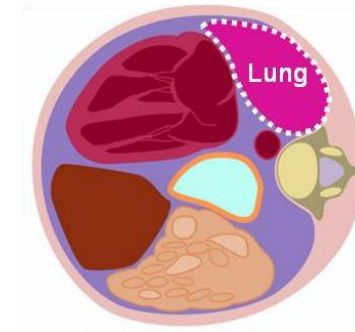


# Hernies de coupole – diagnostic prénatal

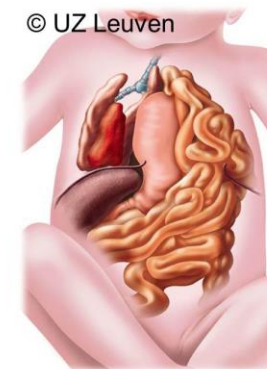


# Hernies de coupole – facteurs pronostiques

- **Âge gestationnel** au moment du diagnostic
- **Échographie (> 21 SA)**
  - Côté de la hernie
  - **LHR observé/attendu** (coupe 4 cavités)
  - **Position du foie** (estomac)
  - Anomalies associées
- **Échographie cardiaque**
- **Génétique** (liquide amniotique)
- **IRM entre 26 et 28 SA** : volume pulmonaire observé/attendu



© UZ Leuven



LCDH liver 'down'

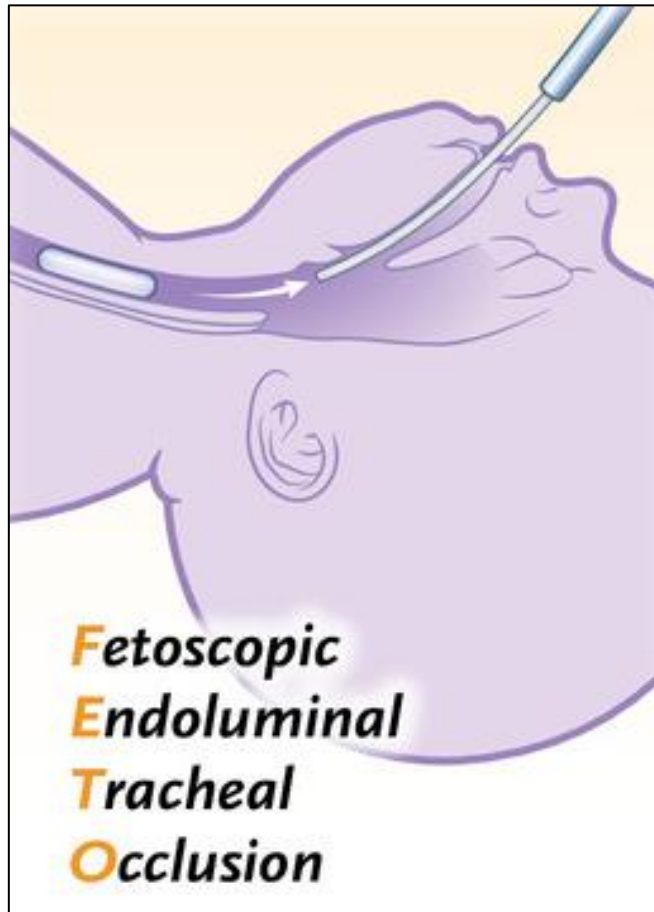


LCDH liver 'up'

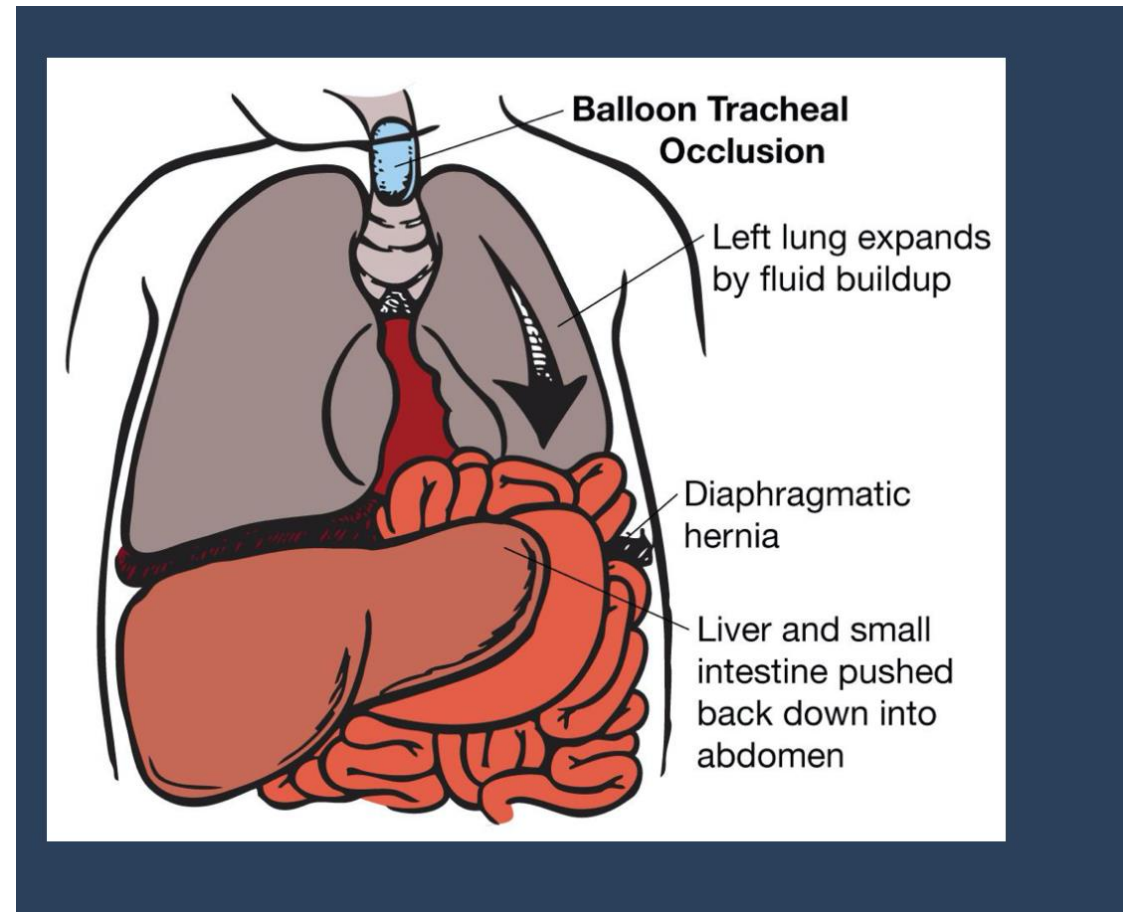


RCDH

# FETO : occlusion trachéale par voie endoscopique



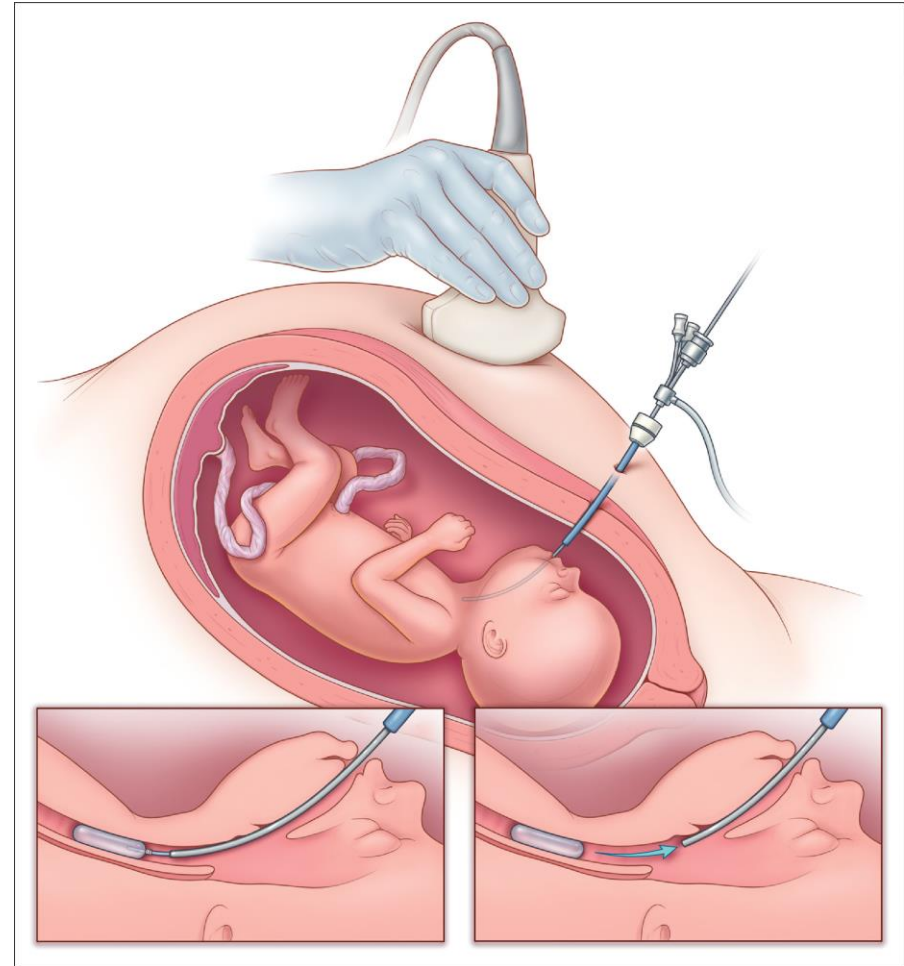
*Deprest, 2021*



*Dr B. Coleman, Children's Hospital of Philadelphia*

# FETO : occlusion trachéale par voie endoscopique

- Entre **27 et 32 SA** selon les formes
- **Temporaire** : ablation du ballonnet à 34 SA
- **Anesthésie**
  - Maternelle : locale ou loco-régionale
  - Foétale (IM écho-guidée)
- Sous **contrôle échographique et endoscopique**



# FETO : occlusion trachéale par voie endoscopique

## Retrait du ballonnet

- à 34 SA
- Parfois en urgence
- **Technique :**
  - fœtoscopie +++
  - ponction écho-guidée ++
  - procédure EXIT
  - ponction postnatale
  - trachéoscopie postnatale



*TOTAL trial*

# FETO : indications et bénéfices



**TOTAL Trial**

## Formes sévères

HCD gauche avec  
LHR O/A < 25 %

FETO entre 27 et 30 SA

### Amélioration de la survie

- sortie de réanimation 40 vs 15%
- à 6 mois 40 vs 15%

### Survie sans O<sub>2</sub>

- 23 vs 8%

## Formes modérées

LHR O/A entre 25 et 35 %  
**OU**  
LHR O/A entre 35% et 45% avec  
foie intrathoracique

FETO entre 30 et 32 SA

### Résultats **non significatifs**

#### Survie

- sortie de réanimation 63 vs 50%
- à 6 mois 62 vs 50%

**Prématurité** (AG médian 36 SA)

*Deprest et al, NEJM, 2021*  
*Van Calster, AJOG, 2022*

# FETO : indications et bénéfices



TOTAL Trial

## Formes sévères

HCD gauche avec  
LHR O/A < 25 %

FETO entre 27 et 30 SA

### Amélioration de la survie

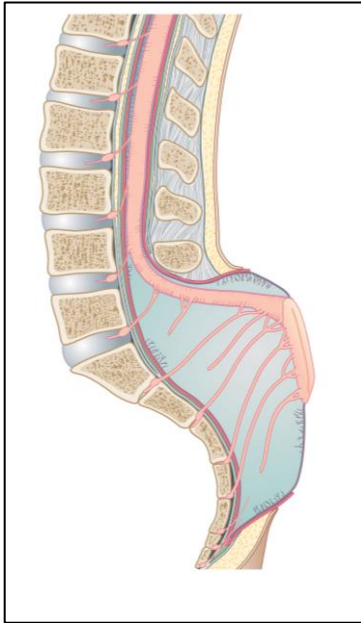
- sortie de réanimation 40 vs 15%
- à 6 mois 40 vs 15%

### Survie sans O<sub>2</sub>

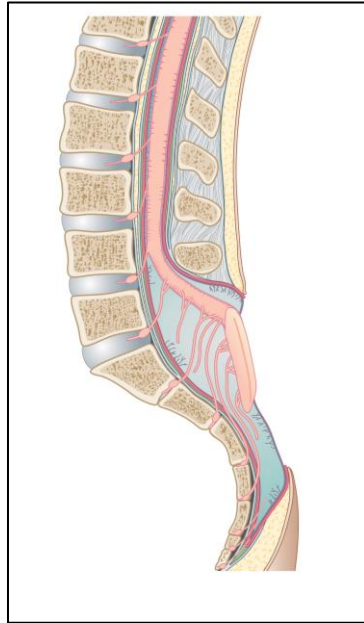
- 23 vs 8%



# Myéloméningocèle (MMC)

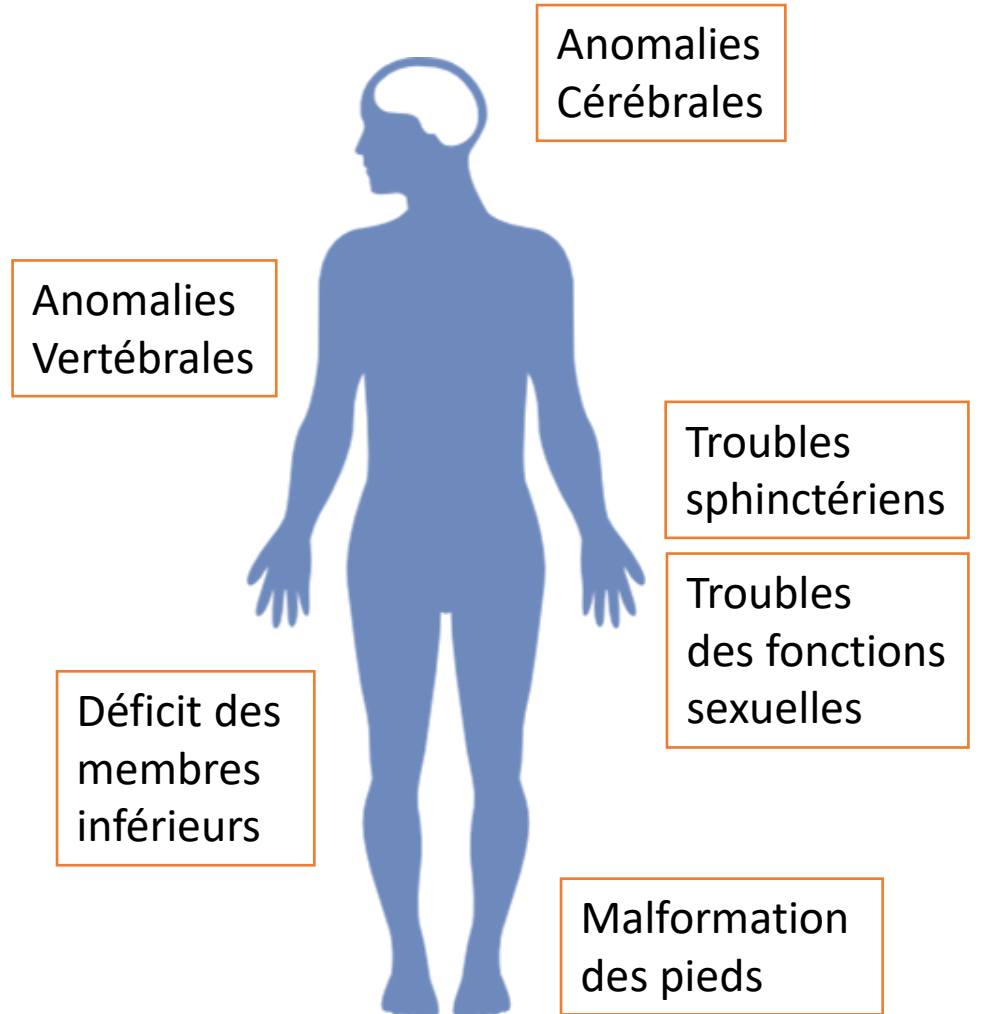


MMC

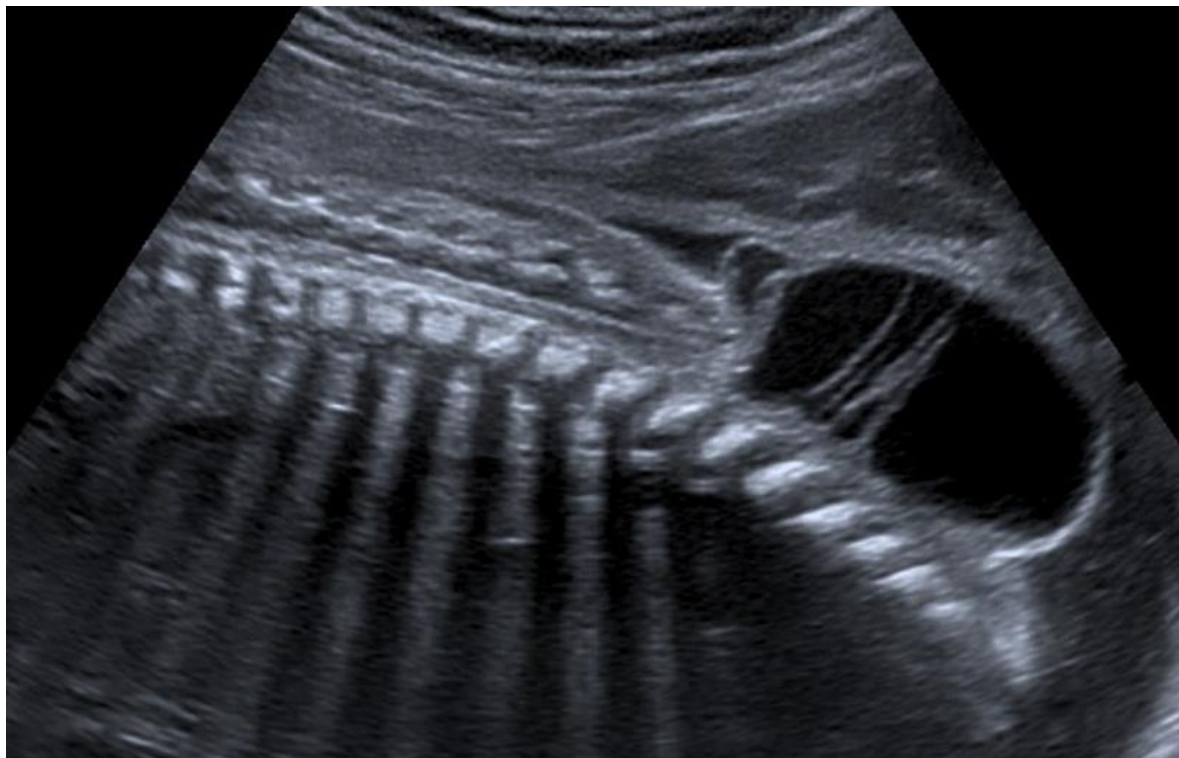


Myeloschisis

**Prévalence : 1/2000 grossesses**



# Diagnostic prénatal des MMC



# Rationnel de la chirurgie fœtale des MMC



6 SA

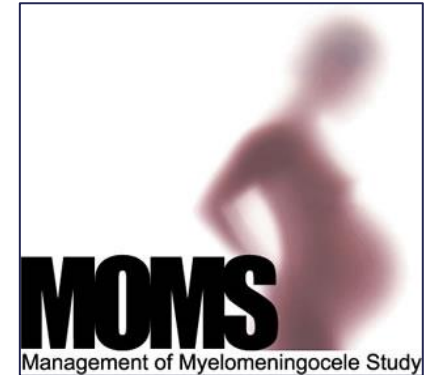


22 SA



# Chirurgie foetale MMC : indications

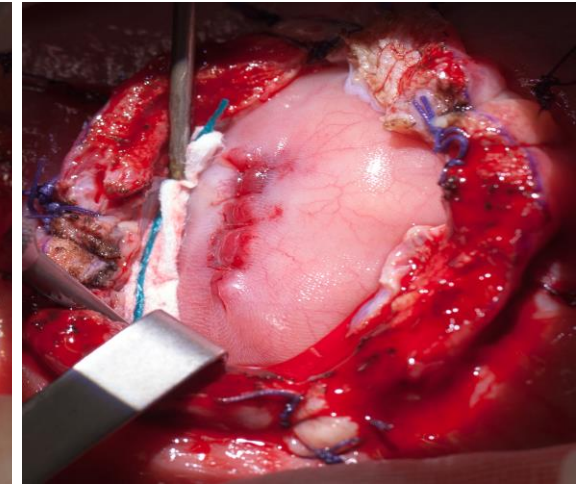
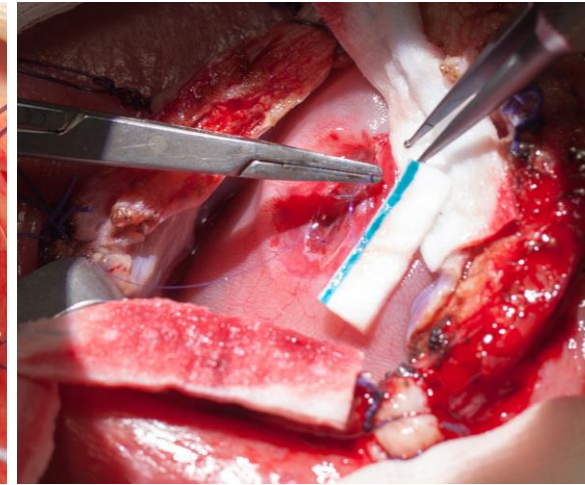
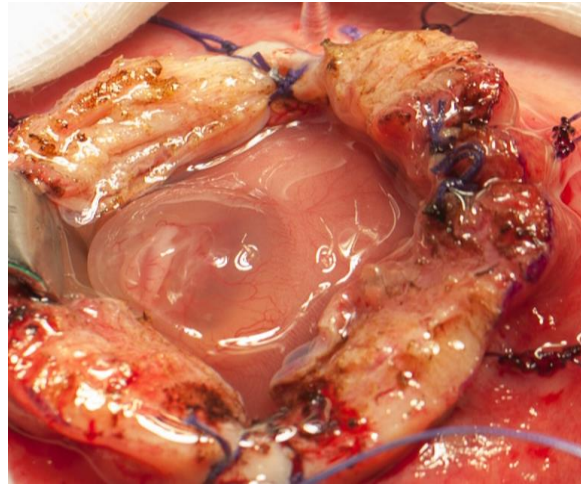
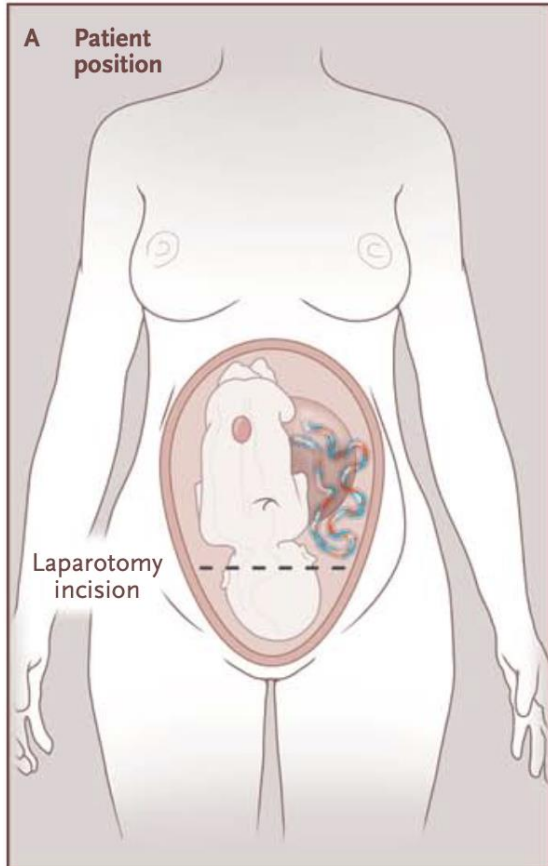
- Formes **isolées**
- **Myéloméningocèle et myéloschisis** (non sacculaire)
- T1 à sacrées
- Malformation de **Chiari** type 2 (sinon : LDM / MyeLDM)
- **Absence de contre-indication**



## Contre-indications

- FDR accouchement préma
- Placenta prævia
- grossesse multiple
- BMI > 35
- angulation rachidienne
- CI Anesthésie

# Chirurgie à ciel ouvert des MMC

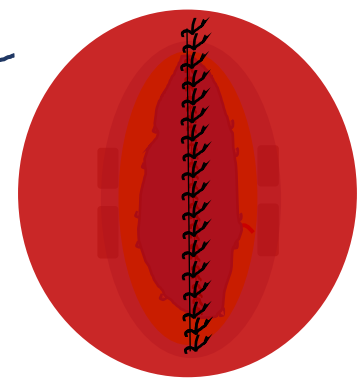
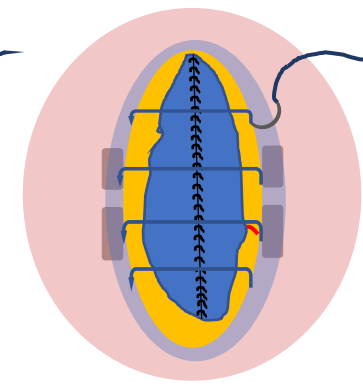
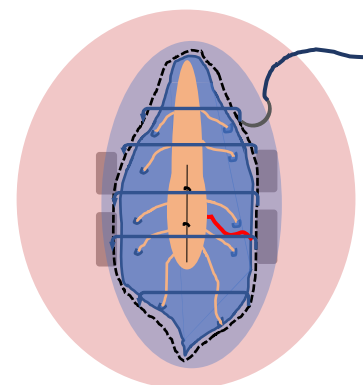
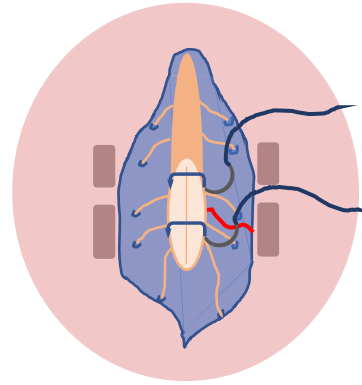
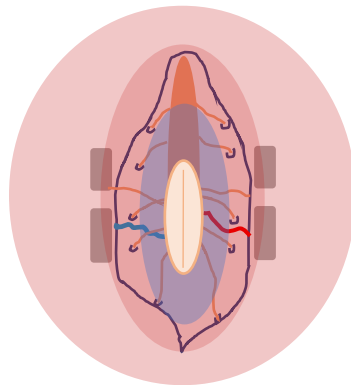


Neurulation

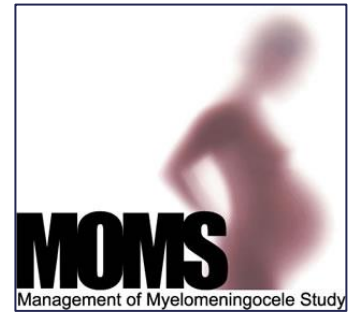
Dure-mère

Aponévrose

Peau



# Chirurgie à ciel ouvert des MMC



		Chirurgie Foétale	Chirurgie Postnatale	P
<b>12 mois</b>	Nécessité d'une dérivation ventriculo-péritonéale	40 %	82 %	< 0.001
	malformation de Chiari type 2	64 %	96 %	< 0.001
<b>30 mois</b>	Développement (Bayley Index)	63.9	58.9	0.03
	Amélioration fonction motrice	44.8 %	23.9 %	0.004
<b>7-8 ans</b>	Développement (Vineland Behavior scale)	89	87.5	0.35
	Intelligence (Test KBIT-2)	99	91.6	0.05
	Marche indépendante	29 %	11 %	< 0.001
	Marche avec attelles	71%	45%	
	Sondages urinaires quotidiens	62%	87 %	

Adzick, NEJM, 2011    Adzick, Pediatrics 2020  
 Farmer, AJOG, 2017    Brock 3rd, J.Urol, 2019

# Fœtoscopie : objectifs

	Chirurgie fœtale ciel ouvert	Chirurgie postnatale	P
OAP maternel	6 %	0 %	0,03
Rupture Prématurée des Membranes	<p>Diminuer la morbidité materno-fœtale liée à l'hystérotomie</p>		<0.001
Oligoamnios			0.001
AG à la naissance (SA)			<0.001
Déhiscence de la cicatrice			

*Adzick, NEJM, 2011*

## OBSTETRICS

### Subsequent pregnancy outcomes after open maternal-fetal surgery for myelomeningocele

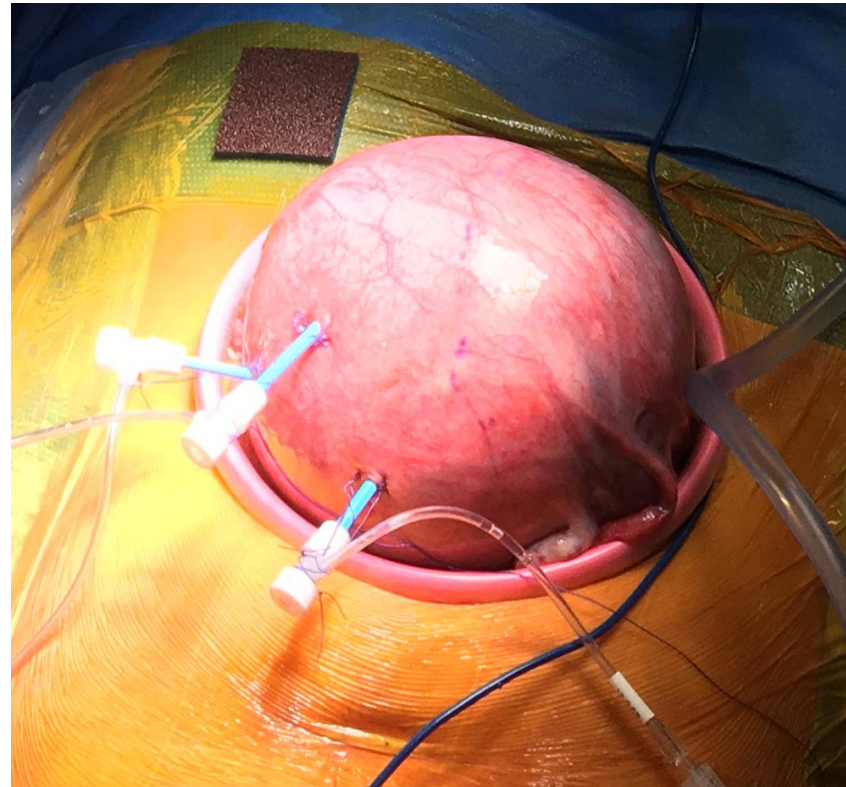
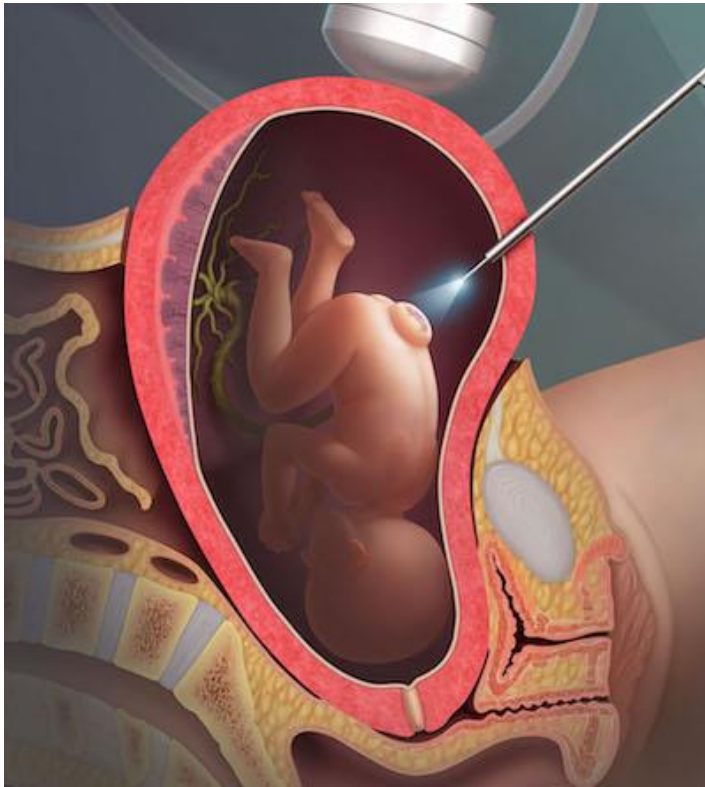
William H. Goodnight, MD, MSCR; Ozan Bahtiyar, MD; Kelly A. Bennett, MD; Stephen P. Emery, MD; J. B. Lillegard, MD, PhD; Allan Fisher, MD; Ruth Goldstein, MD; Jillian Jatres, MS; Foong-Yen Lim, MD; Laurence McCullough, PhD; Ueli Moehrlen, MD; Julie S. Moldenhauer, MD; Anita J. Moon-Grady, MD; Rodrigo Ruano, MD, PhD; Daniel W. Skupski, MD; Elizabeth Thom, PhD; Marjorie C. Treadwell, MD; KuoJen Tsao, MD; Amy J. Wagner, MD; Lindsay N. Waqar, MPH; Michael Zaretsky, MD; for the fMMC Consortium sponsored by NAFTA Net



**9.6 % de ruptures utérines** lors de la grossesse suivant celle avec chirurgie fœtale pour MMC

**2 morts fœtales** sur les 5 cas de rupture utérine

# Chirurgie par foétoscopie des MMC



# Chirurgie par fœtoscopie des MMC

	<b>Consortium Fœtoscopie <i>n</i> = 300</b>	<b>MOM study <i>n</i> = 78</b>	<b><i>P</i></b>
Accouchement par voie basse	31.4 %	0 %	< 0.0001
AG à la naissance (SA)	34.3 ± 3.6	34.1 ± 3.1	NS
Cicatrices utérines intactes	100% (162/162)	64.5%	0.0008
Déhiscence de la cicatrice de MMC	20.1 %	13 %	NS
Amélioration du niveau moteur à la naissance	62.6 %	43.6 %	NS
Dérivation ventriculo-péritonéale à 12 mois	43.8 %	40.8%	NS

# Conclusion

- Malformations congénitales au **pronostic sévère**
- Importance de **l'information au moment du diagnostic**
- Importance de **l'information concernant la chirurgie fœtale**
  - **chirurgie fœtale ≠ guérison**
  - **recevabilité de l'IMG**
  - **complications potentielles fœtales et maternelles**
- **Centres de référence (le plus tôt possible !)**

centre de référence  
  
maladies rares

  
Centre de Référence des  
Malformations Rares des Voies Urinaires

  
Centre de Maladies Rares  
diaphragmatique

 spin@  
Centre de référence maladies rares  
ANOMALIES VERTÉBRALES  
ET SPINA BIFIDA

# Merci



lucie.guilbaud@aphp.fr

