

Laparoschisis : corrélation de l'aspect échographique et postnatale (à propos d'un cas) Gastroschisis: Prenatal and postnatal correlation (case report)

B. Mouhamed Mahmoud Lemhaba, M M.EMED, M.mohamed lemine, K.Saoud N.Mamouni, S.Errarhay, C. Bouchikhi, A.Banani

Service de gynécologie obstétrique « I » CHU HassanII , Fes. Maroc

Résumé : Le laparoschisis est la malformation de la paroi abdominale la plus fréquente après l'omphalocèle. Il peut être létales ou être responsable ` de multiples complications fœtales ou néonatale. C'est une pathologie rare mais de diagnostic anténatal aisé, lorsque le suivi échographique anténatal est bien réalisé, Nous rapportons un cas de laparoschisis diagnostiqué tardivement en anténatale, chez une patiente primipare qui consulte pour douleurs abdomino- pelviennes type contractions utérine sur une grossesse de 35 semaine d'aménorrhée+3 jours non suivie, le diagnostic de la menace d'accouchement prématuré a été retenu ; l'échographie obstétricale a objectivé une grossesse monofoetale évolutive avec la présence d'une laparoschisis associé à un retard de croissance intra utérine ; sans autres malformations échographiquement décelables, l'évolution a été marqué par la survenue d'une rupture spontanée de la poche des eau avec une évolution rapide du travail et l'accouchement par voie basse du nouveau né pris en charge immédiatement par les neonatologue et les chirurgiens pédiatres

Mot clés : laparoschisis, diagnostic anténatale, pronostic

Abstract: Laparoschisis is the most common abdominal wall defect after omphalocele. It can be fatal or be responsible for multiple fetal or neonatal complications. It is a rare pathology but of easy antenatal diagnosis, when the antenatal ultrasound follow-up is well carried out, We report a case of laparoschisis diagnosed late in antenatal, in a primiparous patient who consults for abdomino-pelvic pain type uterine contractions on a pregnancy of 35 weeks of amenorrhea + 3 days not followed, the diagnosis of the threat of premature delivery was retained; obstetrical ultrasound revealed an active monofetal pregnancy with the presence of laparoschisis associated with intrauterine growth retardation; without other echographically detectable malformations, the evolution was marked by the occurrence of a spontaneous rupture of the water supply with a rapid evolution of labor and vaginal delivery of the newborn immediately taken care of by neonatologists and nurses. pediatric surgeons

Keywords: laparoschisis, antenatal diagnosis, prognosis

1-Introduction

Les malformations de la paroi abdominale antérieure (MPAA) forment une grande entité d'anomalies congénitales touchant 6,3/10 000 grossesses et ayant en commun un défaut de fermeture de la paroi abdominale antérieure [1]. Le laparoschisis est la malformation de la paroi abdominale le plus fréquemment rencontrée après l'omphalocèle. Il peut être létales ou être responsable ` de multiples complications fœtales ou néonatale. C'est une pathologie rare mais de diagnostic anténatal aisé, lorsque le suivi échographique anténatal est bien réalisé. La généralisation du diagnostic anténatal par l'échographie depuis les années 1980 a permis de planifier la prise en charge ainsi de donner les informations nécessaires aux parents. En même temps, les progrès de la réanimation néonatale et de la nutrition parentérale ainsi que l'optimisation de la prise en charge chirurgicale ont largement contribué à l'amélioration spectaculaire du pronostic de ces enfants. . Celle-ci permettra de définir une conduite à tenir pour une prise en charge périnatale optimale. A travers ce cas du laparoschisis vu dans notre service, nous essayons de faire des mises au point sur ce sujet.

2-OBSERVATION

Madame f.M. de 22 ans, primigeste, sans ATCD pathologique notables, admise pour la prise en charge des douleurs abdomino- pelviennes type contraction utrine sur une grossesse de 35 SA +3 jours selon une date de la dernier règle précise, non suivie, l'examen clinique trouve une patiente consciente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, la tension artérielle est normale, fréquence cardiaque à 80 bpm, conjonctives légèrement décolorée. l'examen obstétrical a objectivé une hauteur utérine diminuée par rapport à l'âge gestationnel; bruit du cœur fœtales perçus et réguliers, présence des contraction utérine espacé en raison de 1 à 2 contractions pour 10 minutes , à l'examen au speculum le col est

gravide pas de saignement ni d'hydrorrhée d'origine endo-utérine, le col il est effacé à 40 % dilaté à 2 doigts le diagnostic de la menace d'accouchement prématuré a été retenu, l'échographie obstétricale a objectivé une grossesse monofoetale évolutive en présentation céphalique avec la présence d'une laparoschisis contenant une partie de l'estomac les anses grêles avec des signes de souffrance intestinale (dilatation intestinale et épaissement de la paroi intestinale) associé à un retard de croissance intra utérine avec une biométrie inférieure à 10 eme percentiles, la quantité du liquide amniotique est normale le doppler ombilical a objectivé une index de Resistance normale, l'évolution a été marquée par la survenue d'une rupture spontanée de la poche des eaux avec une évolution rapide du travail et l'accouchement par voie basse d'un nouveau né de sexe masculin poids de naissance 1830g ABGAR à 6/10 à 5 min pris en charge immédiatement par les chirurgiens pédiatre avec à l'exploration une déficte pariétales de 5 cm et l'extériorisation des anse grêle avec une atrésie étagé et le coecume et une partie du colon droit, le cordon ombilical est normalement inséré à gauche du defecte pariétale; la prise en charge chirurgicale est faite en un seul temps avec la réintroduction des anses digestive la fermeture de la paroi abdominale, en parallèle avec la prise en charge médicale néonatale ; le pronostic est jugé sombre.



Figur A : Aspects echographique de laparoschisis avec une dilatation intestinale et un epaississement pariétal ; le cordon il est normoinseré



Figure B : l'aspect postnatal montre les intestins exteriorisé avec le colon droit le petit fleche noir sur l'appendice ; l'insertion normale du cordon ombilical à gauche du defecte est evidente (fleche rouge)

3- DISCUSSION :

Les malformations de la paroi abdominale antérieure sont classées selon la position de l'orifice abdominal par rapport à l'orifice ombilical en coelosomies supérieures, moyennes et inférieures [2]. Les coelosomies moyennes sont de loin les plus fréquentes et sont représentées principalement par le laparoschisis et l'omphalocèle [3,4].

Le laparoschisis est une pathologie rare mais de diagnostic anténatal aisé, lorsque le suivi échographique anténatal est bien réalisé, il s'agit d'une ouverture pariétale para ombilicale habituellement droite intéressant toutes les couches de la paroi abdominale antérieure de 2 à 4 cm. L'intestin hernié est toujours le siège d'une mal rotation et d'une absence de fixation secondaire à la paroi abdominale postérieure. Le cordon ombilical est normalement inséré. Les anses intestinales sont directement exposées au liquide amniotique(LA), D'autres organes peuvent être herniés, le côlon, l'estomac et plus rarement le système génito urinaire [3].

Sa fréquence est en augmentation depuis 30 ans et semble être liée à l'action d'un tératogène sur le mésenchyme embryonnaire empêchant une fermeture normale de la paroi abdominale antérieure [5]. Il s'agit d'une malformation sporadique, le plus souvent isolée, non associée à des aberrations chromosomiques et touchant principalement les primipares jeunes dans les milieux socioéconomiques défavorisés [2,6]. Sur le plan du développement embryologique, c'est au cours de la quatrième semaine que l'embryon subit un phénomène complexe de délimitation qui a pour effet de convertir le disque embryonnaire tridermique plat en une structure à trois dimensions. De façon concomitante aux phénomènes de délimitation, il existe des modifications du système vasculaire (7), Trois processus ayant chacun leur dynamique spécifique dans la physiopathologie des lésions digestives qui conditionnent le pronostic des enfants atteints de laparoschisis : un arrêt du développement des artères omphalo-mésentériques (dont dérivera l'artère mésentérique supérieure) est à l'origine des lésions intestinales ischémiques (sténose et atésie), une compression éventuellement croissante durant la grossesse des anses au niveau du collet de la malformation et l'existence également des lésions d'ordre inflammatoires et tardives [8] : La présence des anses dans le liquide amniotique contenant des substances d'origine urinaire et digestive va induire une réaction inflammatoire. Responsable par fois de l'aspect d'une péritonite aseptique avec oedème, dépôt de fibrine et infiltrat cellulaire

L'objectif du diagnostic anténatal est de confirmer l'absence de malformations associées et de déterminer les facteurs pronostiques qui vont influencer l'évolution de la grossesse. L'échographie peut montrer plusieurs anses intestinales herniées à travers un orifice para-ombilical droit non couvertes par une membrane et flottant librement dans le LA. Le cordon ombilical est normalement inséré au bord gauche de l'orifice pariétal [9], La question de facteurs pronostiques identifiables en échographie fait toujours l'objet de discussions. Mais les deux paramètres le plus souvent cités dans la littérature sont la dilatation de la lumière et l'épaississement de la paroi intestinale [10-11], Une dilatation de la lumière de l'intestin grêle supérieure à 17 mm est associée à une augmentation de la morbidité postnatale, L'épaisseur de la paroi

intestinale égale ou supérieure à 3 mm est un critère souvent mentionné mais non validé dans la littérature récente. [12] le poids de naissance inférieur à 2000 g est récemment décrit comme un facteur de risque d'évolution post-natale défavorable, avec un risque élevé de syndrome du grêle court postopératoire [13]. Ces 3 facteurs de mauvais pronostic ont été décrits chez notre fœtus, Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) est fréquemment observé et reflète un certain degré de souffrance fœtale chronique mais difficilement appréciable en anténatal par la mesure de la circonférence abdominale en raison de l'extériorisation de son contenu, dans notre cas les biométries ont été inférieures au 10^{ème} percentile. Selon la littérature récente l'association d'un RCIU au laparoschisis n'affecte pas l'évolution de ces enfants en termes de délai avant alimentation entérale, durée du séjour hospitalier et possibilité de cure chirurgicale en un temps [14]. Les anomalies du liquide amniotique sont également fréquemment observées sous forme d'un oligoamnios de sévérité variable, et semble influencer le pronostic, L'excès de liquide amniotique est moins fréquent et peut être associé à des atrésies ou des sténoses digestives hautes [12]. chez notre cas la quantité du liquide amniotique était normale

Pour le terme et la modalité de l'accouchement en cas de laparoschisis, toujours c'est un sujet de controverse. Certains auteurs recommandent un accouchement à 35 semaines, pour eux l'évitement de l'aggravation tardive des lésions digestives serait préférable aux complications potentielles de la prématurité. D'autre étude prospective récente mais limitée [15] ont démontré l'intérêt d'une extraction prématurée en cas de l'apparition de signes échographiques de lésions digestives. Au contraire d'autres auteurs montrent un allongement de la durée d'alimentation parentérale et du séjour hospitalier ainsi qu'une plus faible proportion de cure chirurgicale en un temps pour les enfants nés prématurément. Ils conseillent un accouchement entre 37 et 38 semaines en utilisant la césarienne uniquement pour des raisons obstétricales [16, 17], selon d'autre auteur, la césarienne permettrait d'éviter la contamination des anses intestinales par la flore vaginale, les lésions ischémiques secondaires à la compression du mésentère et le traumatisme intestinal durant le travail. Ce qui n'est pas été confirmé par la méta-analyse de Segel et al. [18] qui n'ont pas montré d'avantage de la césarienne par rapport à la voie basse en termes de morbidité, de mortalité, de durée d'alimentation parentérale et d'hospitalisation. Le problème n'est pas le choix d'une politique systématique d'une voie ou d'un terme d'accouchement mais plutôt dans la difficulté de différencier les enfants qui pourront bénéficier d'un traitement préventif par amnio-infusions ou par accouchement prématuré.

Chez notre patiente l'accouchement par voie basse a été accepté par les néonatalogues, et la tocolyse n'était pas indiquée vu le degré de souffrance intestinale déjà objectivé à l'échographie, une dose de corticothérapie à base de 12 mg de bétaméthasone a été administrée à la patiente, l'examen du nouveau-né a objectivé une large déficte pariétale par laquelle se prolabaient les anses avec des signes de souffrance et un cordon ombilical normalement inséré à gauche du defect avec des anses dilatées (figure:).

Autre anomalie de la paroi abdominale antérieure ont été décrits; il peut s'agir d'un omphalocèle, qu'est une ouverture médiane de la paroi abdominale antérieure intéressant les muscles et la peau, il résulte d'un échec de retour dans la cavité abdominale des viscères herniés dans le cordon ombilical entre la 6^e et la 10^e semaines de développement, [19]. Les organes herniés, anses intestinales et parfois estomac et foie, sont couverts par un sac qui se continue par le cordon ombilical [2]. Elle est fréquemment associée à des anomalies chromosomiques (trisomies 18, 21 et 13) et s'accompagne souvent d'autres malformations [20].

La coelosomie supérieure est très rare et presque toujours fatale, consiste en une omphalocèle contenant les anses intestinales, l'estomac, le foie et le cœur éviscérés à travers un orifice thoraco-abdominal. Dans cette anomalie, l'échographie montre en plus de l'omphalocèle un cœur qui est éviscéré à travers l'ouverture abdomino-thoracique avec un épanchement péricardique [2]. Les coelosomies inférieures englobent les extrophies vésicale et cloacale. Il existe dans l'extrophie vésicale, une séparation de la symphyse pubienne avec une protrusion de la vessie qui communique avec la cavité amniotique [2] avec la présence de l'orifice abdominal sous-ombilical. Sur l'échographie, la vessie ne peut pas être visualisée puis que l'urine est excrétée directement par les uretères dans le LA.

4- Conclusion

Le diagnostic anténatal du laparoschisis est la pierre angulaire de la concertation multidisciplinaire et permet de fournir une information la plus précise possible aux parents. En cas de malformation isolée, l'enjeu du diagnostic anténatal est de préciser les facteurs pronostiques qui vont influencer la prise en charge périnatale. La difficulté d'interprétation des résultats contradictoires des études évaluant l'effet du terme d'accouchement sur l'évolution postnatale est à mettre en rapport avec l'hétérogénéité des populations étudiées.

Le problème n'est pas le choix d'une politique systématique d'une voie ou d'un terme d'accouchement mais plutôt dans la difficulté de différencier les enfants qui pourront bénéficier d'un traitement préventif par amnio-infusions ou par accouchement prématuré. Pour cela, une surveillance échographique bihebdomadaire jusqu'à 32 semaines et hebdomadaire ensuite est recommandée. Avec une cure de corticothérapie de maturation pulmonaire par bétaméthasone

à ce terme (21-22) Un accouchement prématuré peut être envisagé en cas de persistance ou d'aggravation de signes de complications digestive. La césarienne est réservée aux seules indications obstétricales, En cas de surveillance normale, l'accouchement peut être réalisé à partir de 36 semaines d'aménorrhée, Le pronostic de ces enfants est fortement amélioré par les progrès de la réanimation néonatale ainsi que l'optimisation de la prise en charge chirurgicale

5-Références :

- [1]- Abbott JF. The fetal abdominal wall and gastrointestinal tract. In: Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW, Levine D, editors. 4th ed., Diagnostic ultrasound, Philadelphia (USA): Elsevier; 2011. p. 1327–52.
- [2] -Brun M, Maugey-Laulom B, Rauch-Chabrol F, et al. Diagnostic échographique ante-natal des malformations de la paroi antérieure du fœtus. *J Radiol* 1998;79:1461–8.
- [3]- El Mhabrech H, Zrig A, Ksiao A, et al. Diagnostic ante-natal des malformations digestives. *Feuillets Radiol* 2014;54:339–48.
- [4] -Alouia M, Nasria K, Ben Hamidac AM, et al. Congenital anomalies in Tunisia: Frequency and risk factors. *J Gynecol Obstet Hum*
- [5]- *Reprod* 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jogoh.2017.05.006> [pii: S2468-7847(17)30117-4, epub ahead of print]. Curry JI, Kinney PM, Thornton JG, et al. The aetiology of gastroschisis. *BJOG* 2000;107:1339–46.
- [6] -Frolov P, Alali J, Klein MD. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2010;26:1135–48.
- [7]- X. Capellea,* , J.-P. Schaapsa,b, J.-M. Foidarta Prenatal care and postnatal outcome for fetuses with la paroschisis *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction* 36 (2007) 486–495
- [8] Tibboel D, Raine P, McNee A, et al. Developmental aspects of gastroshisis. *J Pediatr Surg* 1986;21:865–9.
- [9] H. ElMhabrecha,* , H.BenHmidab, H.Charfia, A.Zrigc, C.Hafsa Prenatal diagnosis of abdominal wall defects, *Archives de Pédiatrie* 2017;xxx:1-8
- [10] Langer JC, Khanna J, Caco C, et al. Prenatal diagnosis of gastroschisis: development of objective sonographic criteria for predicting outcome. *Obstet Gynecol* 1993;81:53–6.
- [11] Brun M, Grignon A, Guibaud L, et al. Gastroschisis: are prenatal ultrasonographic findings usefull for assessing the prognosis? *Pediatr Radiol* 1996;26:723–6.
- [12] Luton M, De Lagausie P, Guibourdenche J, et al. Prognostic factors of prenatally diagnosed gastroschisis. *Fetal Diagn Ther* 1997;12:7–14.
- [13] G. Ducellier, P. Moussy *, L. Sahmoune, S. Bonneau, E. Alanio, J.-P. Bory, Gastroschisis: Prenatal ultrasonography and obstetrical criteria for predicting neonatal outcome *Gyne´cologie Obste´trique & Fertilité´ xxx* (2016) xxx–xxx
- [14] Puligandla SP, Janvier A, Laberge JM, et al. The significance of intrauterine growth restriction is different from prematurity for the outcome of infants with gastroschisis. *J Pediatr Surg* 2004;39:1200–4.
- [15] Moir CR, Ramsey PS, Ogburn PL, et al. A prospective trial of elective preterm delivery for fetal gastroschisis. *Am J Perinatol* 2004;21:289–94.
- [16] Driver CP, Bruce J, Bianchi A, et al. The contemporary outcome of gastroschisis. *J Pediatr Surg* 2000;35:1719–23.
- [17] Huang J, Kurkchubasche AG, Luks FI, et al. Benefits of term delivery in infants with antenatally diagnosed gastroschisis. *Obstet Gynecol* 2002;100:695–9.
- [18] Segel SY, Marder SJ, Parry S, et al. Fetal abdominal wall defects and mode of delivery : A systematic review. *ACOG* 2001;98:867–73.
- [19] Sadler TW. The embryologic origin of ventral body wall defects. *Semin Pediatr Surg* 2010;19:209–14.

[20] Baulon E, Kohler M, Vayssie`re C, et al. Diagnostic e´chographique des anomalies foetales du premier trimestre de la grossesse (de´pistage chromosomique par mesure de la clarte´ nucale exclue). EMC - Gyne´cologie-Obste´trique; 2005;329-42.

[21] Burk L, Volumenie JL, de Lagausie P, et al. Amniotic fluid inflammatory proteins and digestive compounds profile in fetuses with gastroschisis undergoing amnioexchange. BJOG 2004;111:292-7.

[22] Brantberg A, Blaas HGK, Salvesen KA, et al. Surveillance and outcome of fetuses with gastroschisis. Ultrasound Obstet Gynecol 2004;23:4-13.