

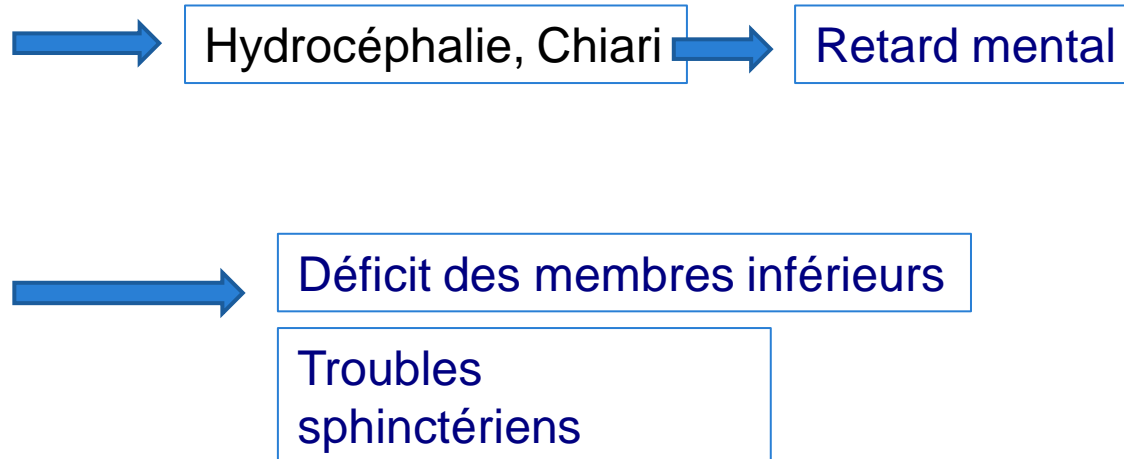
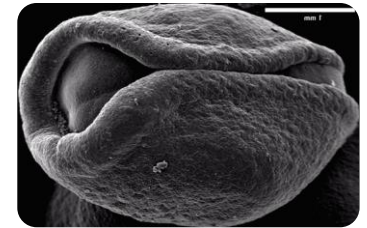


# PRISE EN CHARGE ANTÉNATALE DES MYÉLOMÉNINGOCÈLES

Jean-Marie JOUANNIC, Michel ZERAH  
Trousseau, Necker APHP, Paris, France

# Myéломéningocèle

- Anomalie fermeture du tube neural
- Conséquences



- Incidence : 0.59/1000 naissances
- Prévention laire (acide folique)

# Chirurgie foetale : rationnel

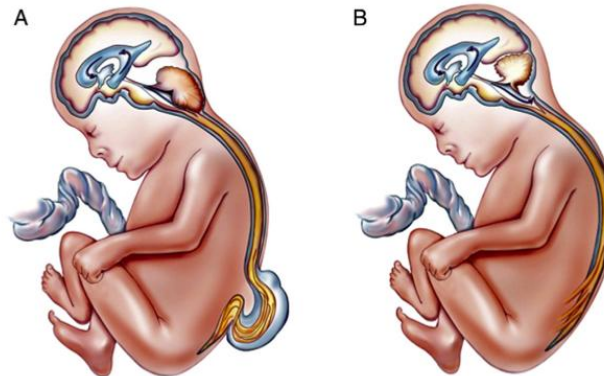
- No impact of neonatal surgery

**Chiari  
Hydrocephalus**

**Avoid CSF  
leakage**

**Protect  
spinal cord**

**Motor  
(Sphincters)**



# MoM study

- ✧ **CHOP**
- ✧ **Vanderbilt**
- ✧ **San Fransisco**

**2003 – Décembre 2010**



**MOMS**  
Management of Myelomeningocele Study

## A Randomized Trial of Prenatal versus Postnatal Repair of Myelomeningocele

N. Scott Adzick, M.D., Elizabeth A. Thom, Ph.D., Catherine Y. Spong, M.D., John W. Brock III, M.D., Pamela K. Burrows, M.S., Mark P. Johnson, M.D., Lori J. Howell, R.N., M.S., Jody A. Farrell, R.N., M.S.N., Mary E. Dabrowiak, R.N., M.S.N., Leslie N. Sutton, M.D., Nalin Gupta, M.D., Ph.D., Noel B. Tulipan, M.D., Mary E. D'Alton, M.D., and Diana L. Farmer, M.D., for the MOMS Investigators\*

# MoM study : Résultats

- Arrêt en cours étude 183 patientes (effectif calculé de 200)

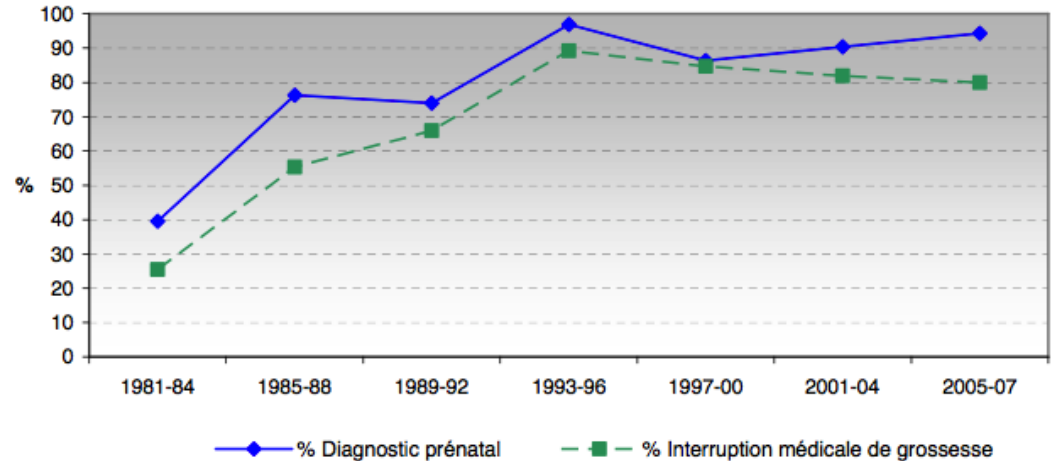
— Evolution des enfants à 30 mois

	Chirurgie anténatale n=78 (91*)	Chirurgie postnatale n=80 (92*)	
Critère composite à 12 mois	68 %	98 %	$p < 0.001$
Taux de recours au shunt	40 %	82 %	$p < 0.001$
Critère composite à 30 mois*	199.6	166.6	$p =$ 0.004
Marche sans aide*	44.8%	23.9%	$P =$ 0.004
OAP maternel	6 %	0 %	$p = 0,03$
RPM	46 %	8 %	$p < 0.001$
Oligoamnios	21 %	4 %	$p < 0.001$

\*Farmer et al. AJOG 2018

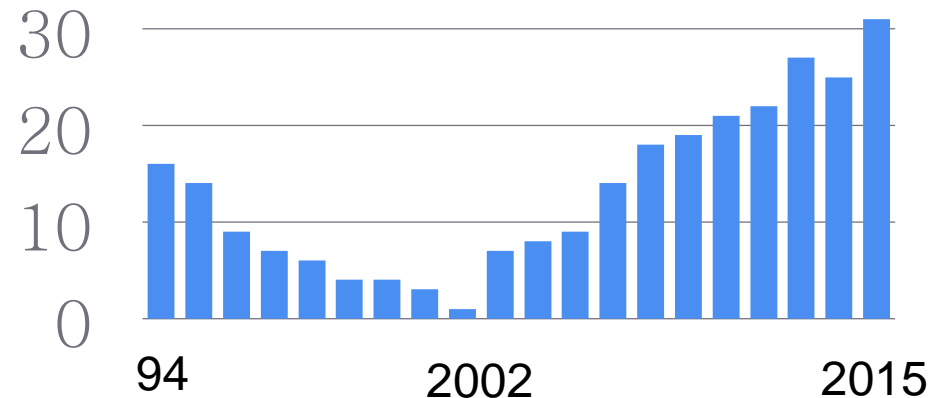
# France : Choix des couples

- IMG
  - USA : 25%
  - Europe : 78%



Activité NEM  
Chirurgie néonatale MMC  
Pr Zerah

- 110-130 NNés/an France

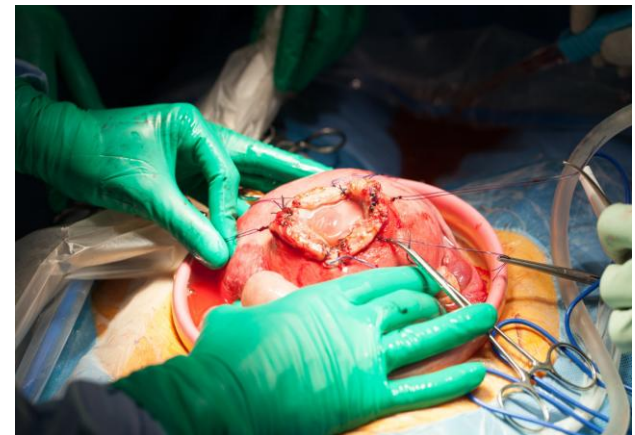




# Etude PRIUM - Trousseau

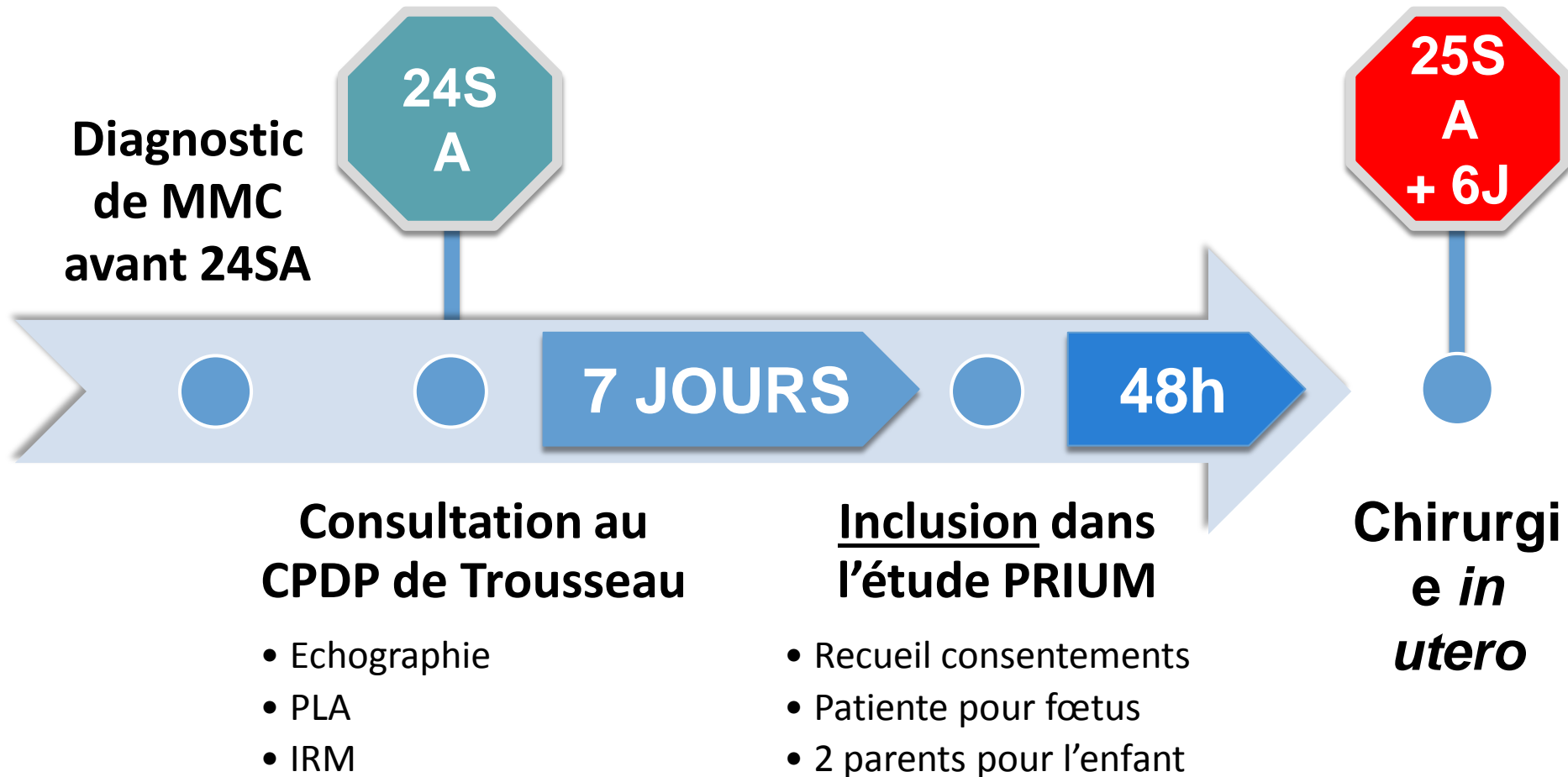
## Réparation prénatale MMC

- DPN de MMC et choix de poursuite
- Chirurgie de réparation avant 26 SA



JM Jouannic  
M Zerah

# PRIUM : Protocole





# PRIUM : Protocole

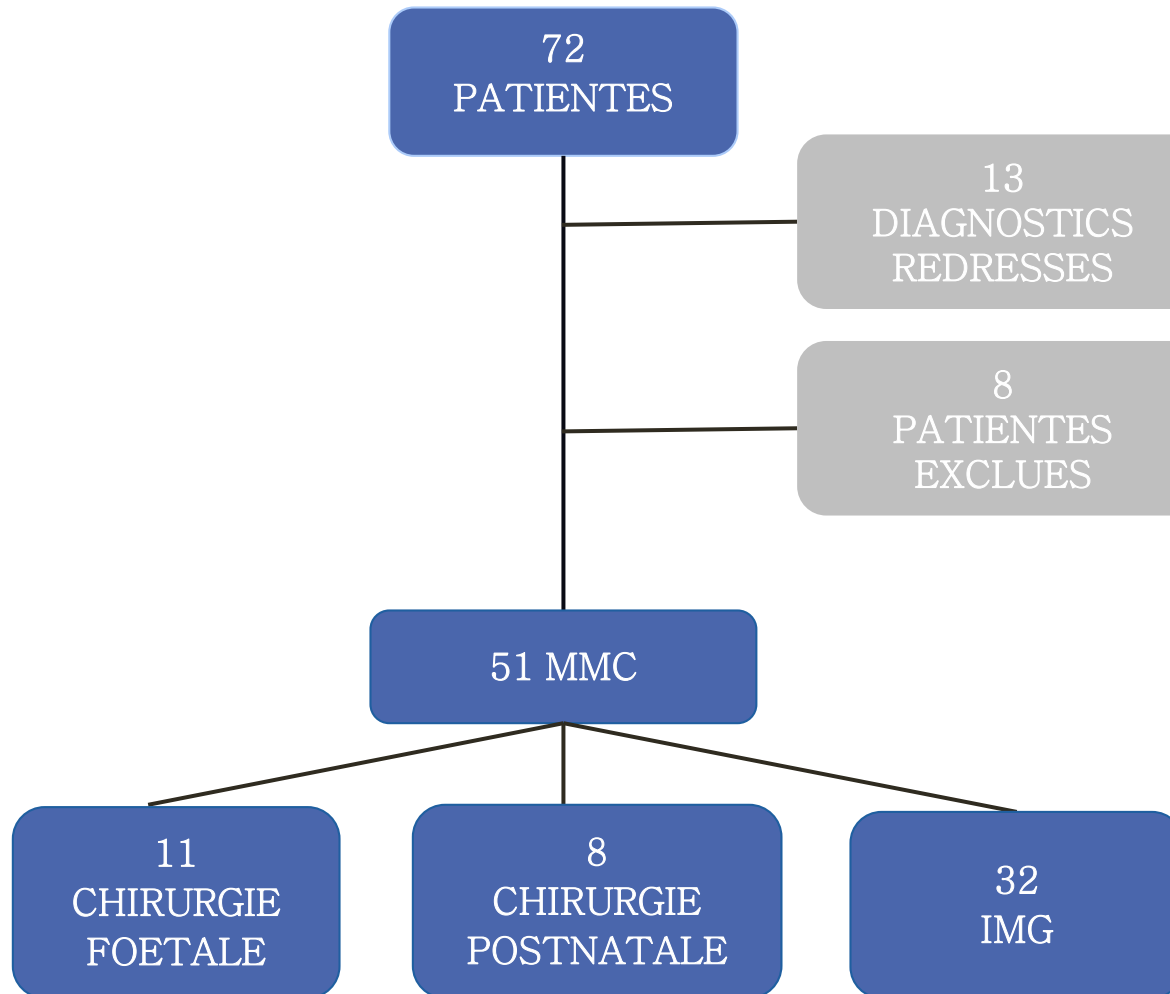
## Critères d'inclusion

- Majeure, Français, AS
- Grossesse unique
- **Anomalie isolée**
- Caryotype normal
- MMC limite sup<sup>re</sup> jusqu'à S1
- **Placenta non bas inséré ou recouvrant**

## Critères d'exclusion

- Mineure, étrangère, langue
- Grossesse multiple
- Placenta bas inséré ou recouvrant
- Malformation associée
- **Risque accru AP** : ATCD accouchement < 37 SA, col < 26 mm avant 26 SA
- **Métrorragies actives 20-26 SA**
- **Obésité BMI > 35**
- CI maternelle AG

# PRIUM : Bilan à 4 ans



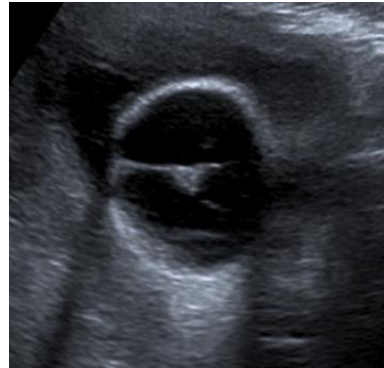
- **IMC**
- **Langue**
- **Terme**
- **Anomalies associées**
- **ATCD AP**

# PRIUM : Bilan à 4 ans

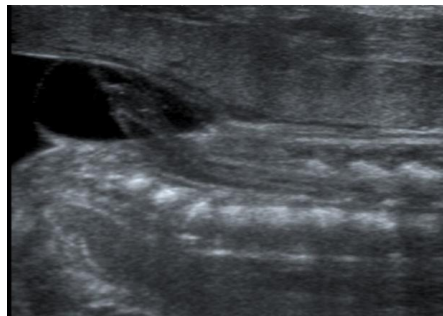
- 18% de diagnostics redressés
  - Limited Dorsal Myeloschisis



*Friszer et al. 2017*



*Friszer et al. 2017*



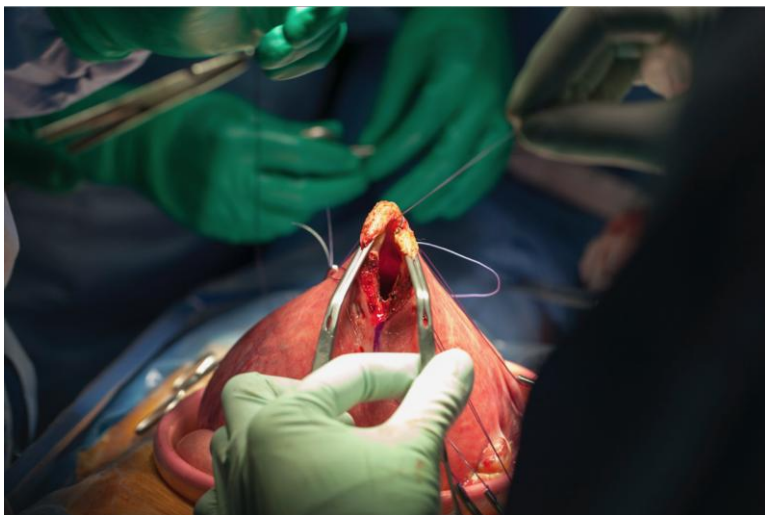
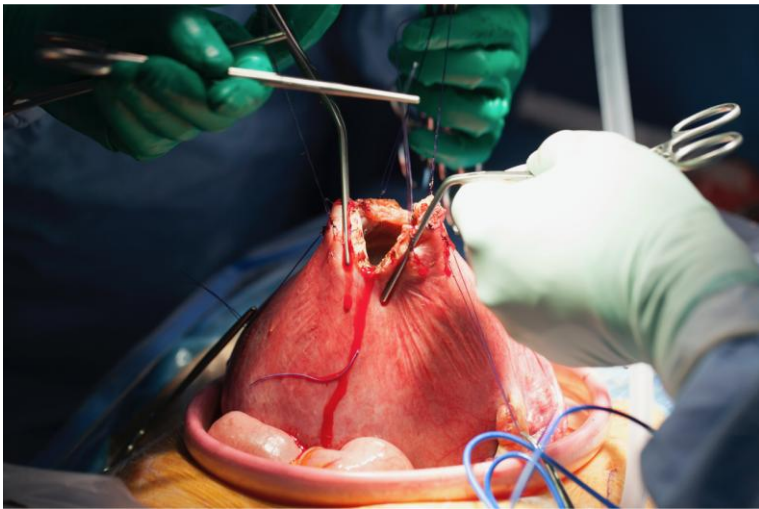
- Chirurgie foétale 11/51 = 21%

*Jouannic et al. 2017*

# PRIUM - Grossesses

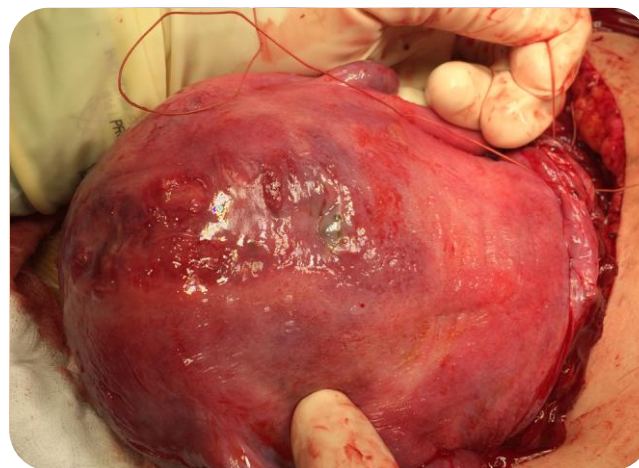
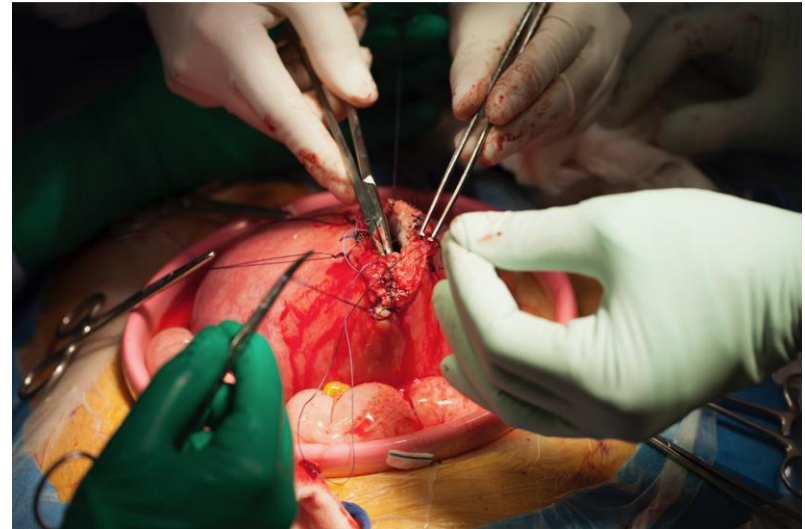
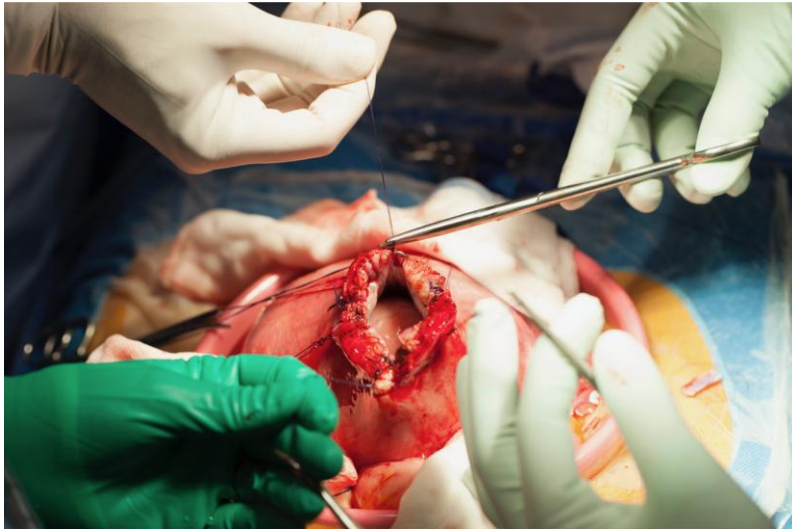
	Trousseau (n=9)	MOMS (n=78)
Mb separation	0	20 (26)
oligohydramnios	0	16 (21)
Placental abruption	0	5 (6)
<b>Pulmonary oedema</b>	<b>0</b>	<b>5 (6)</b>
PROM	<b>3/9 (33)</b>	36 (46)
<b>GA at delivery</b>	<b>34.7</b>	<b>34.1</b>
<b>Hysterotomy at delivery</b>		
intact	9/9	64
Very thin	0/9	25
dehiscence	0/9	10

# Hystérotomie





# Hystérorraphie



**Naissance 36SA<sup>+3</sup>**

# PRIUM – Devenir néonatal

	Trousseau (n=9)	MOMS (n=78)
GA at delivery	<b>34.7</b>	34.1
< 30 wk	<b>0/9</b>	13
30-34 wk	<b>5/9 (55%)</b>	33
33-34	4/9 (44%)	
35-36 wk	<b>4/9 (44%)</b>	33
≥ 37 wk	<b>0/9</b>	21
Perinatal death	<b>0/9</b>	2 (3)
Respiratory distress syndrome	<b>0/9</b>	16/77 (21)
Necrotis enterocolitis	<b>0/9</b>	1/77 (1)
Periventricular leukomalacia	<b>0/9</b>	4/77 (5)



# PRIUM – Devenir postnatal

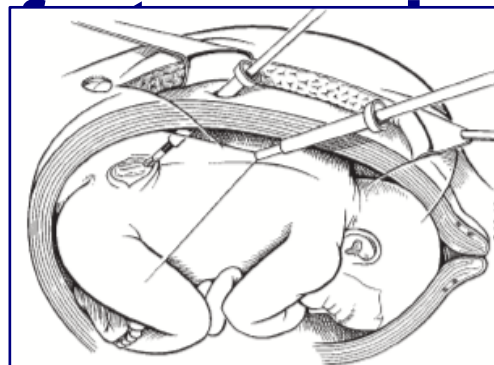
	Trousseau (n=8)	MOMS (n=91)
GA at delivery	<b>34.7</b>	34.1
Reversal HH	<b>8/9 (90%)</b>	64
Hydrocephalus	<b>1/9 (11%)</b>	40
Motor fonction V. anatomical level at US		
≥ two levels better	<b>2/9 (22)</b>	26
One level better	<b>2/9 (22)</b>	11
No difference	<b>4/9 (44)</b>	26
One level worse	<b>1/9 (12)</b>	19
≥ two levels worse	<b>0/ (0)</b>	16

# Foetoscopie - Rationnel

**Morbidité fœto-maternelle  
liée à réparation à ciel ouvert**



**Développer une technique  
chirurgicale mini-invasive par**



# Foetoscopie - Objectif

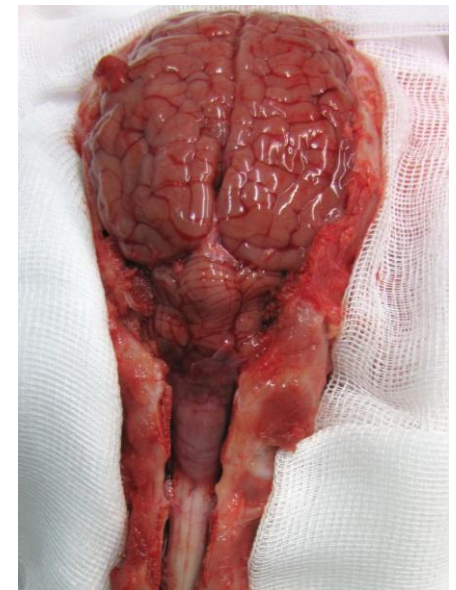
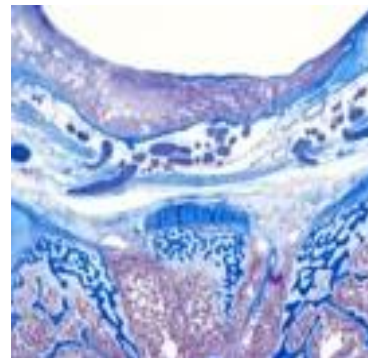
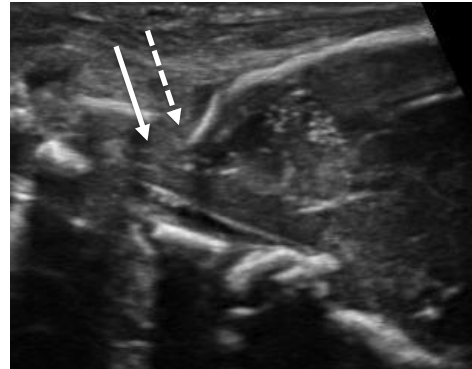
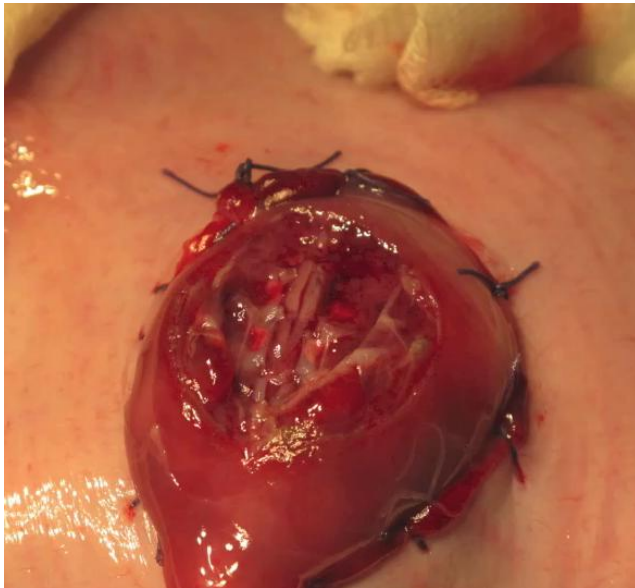
- Bénéfice identique à la réparation à ciel ouvert
  - Étanchéité (chiari : ‘protection cérébrale’)
  - Protection moelle et racines
  
- Réduction de la morbidité foetale et maternelle
  - Morbidité liée à l’hystérotomie corporeale
    - Déhiscence
    - Grossesses ultérieures
  - (OAP, HRP...) : protocole anesthésie - tocolyse

# Foetoscopie – Etat actuel

		<b>Kohl</b> (Allemagne)	<b>Pedreira</b> (Brésil)	<b>Belfort</b> (USA)
<b>Expérimentation animale</b>		17 ans	> 20 ans	4 ans
<b>Chez l'Homme</b>	<b>depuis</b>	2006	2013	2011
	<b>n =</b>	51	38	10
<b>Technique</b>	<b>trocarts</b>	3 à 4	3 à 4	2
	<b>laparotomie</b>	non	non	oui
	<b>CO2</b>	oui	oui	oui
	<b>dissection placode</b>	oui	incisions des berges uniquement	non
	<b>patch sur ME</b>	teflon ou collagène	Biocellulose +/- derme	non
	<b>Suture cutanée</b>	oui	oui	oui (points séparés)
<b>Durée moyenne</b>		3h30	3h	4h
<b>Taux de RPM</b>		84,3%	85%	0%
<b>Naissance &lt; 30SA</b>		11,8%	11,1%	0%
<b>Âge gestationnel moyen naissance</b>		32SA <sup>+6</sup>	32SA <sup>+5</sup>	38SA <sup>+5</sup>

# Développement : modèle ovin

- Modèle MMC – Ecole de Chirurgie APHP



# Foetoscopie - Patch + Colle

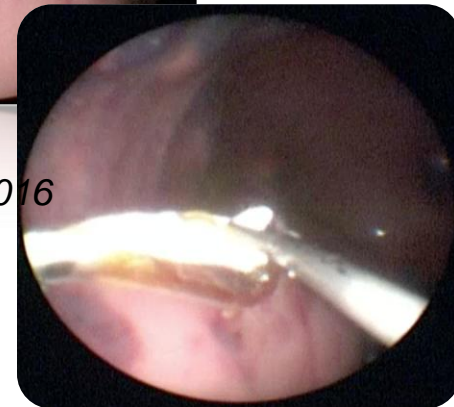
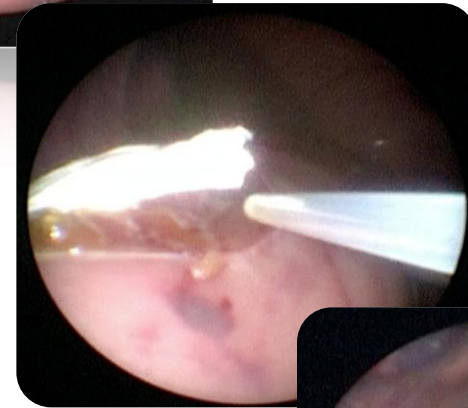
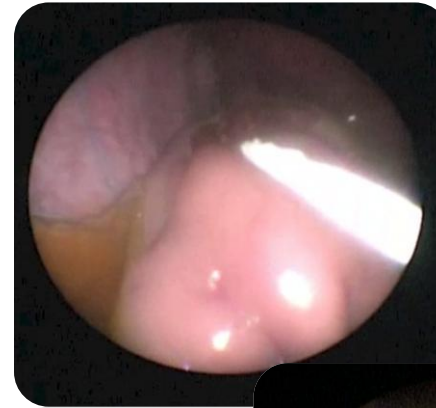
## Patch et colle

### 2 trocarts :

- introducteur vasculaire 11Fr
- 1 trocart de 5mm

Plaque de Gore-Tex  
**GorePreclude®**

**Colle Bioglue®** avec embout  
endoscopique



*Guilbaud et al. Childs Nerv Syst 2016*



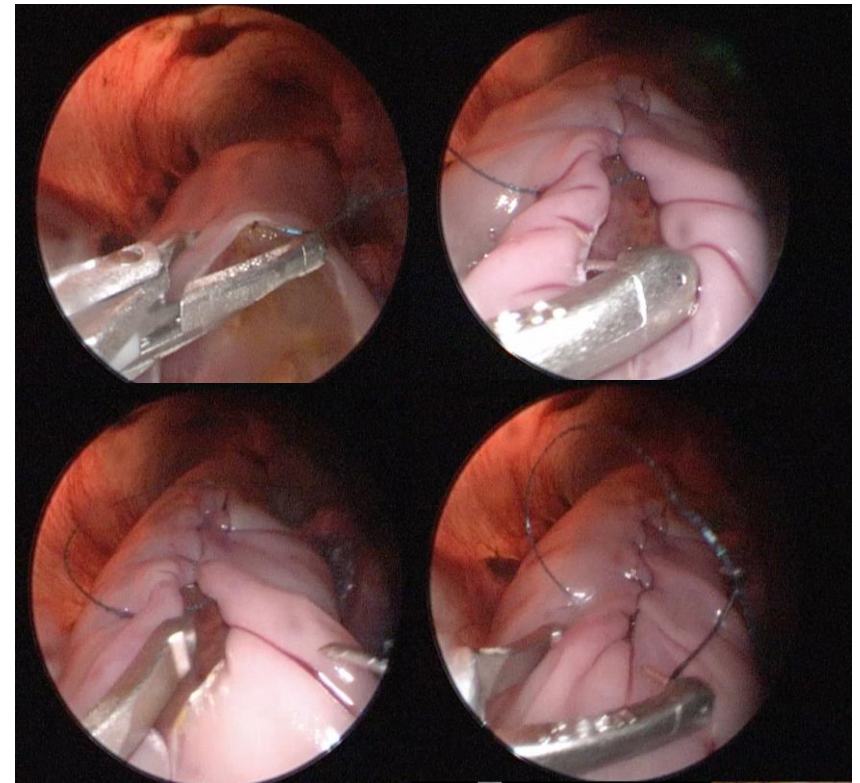
# Foetoscopie - Suture

## Suture

### 2 trocars :

- introducteur vasculaire 11Fr
- 1 trocart de 10mm

Dispositif d'auto-suture **Endostitch®**  
+ fil de 4-0 autobloquant



*Guilbaud et al. fetal Diagn Therap 2018*



# Conclusion

- ▣ Réparation prénatale MMC
  - “Gold Standard” : chirurgie à ciel ouvert
  
- ▣ Foetoscopie : développements instrumentation
  - PROM
  - Fuite LCR et réparation complémentaire à la naissance
  - Correction du chiari / ventriculomégalie
  - Résultat à moyen terme
  
- ▣ Thérapies complémentaires
  - Thérapie Cellulaire
    - Unité de Thérapie Cellulaire Pr Languéro
  - Caractérisation liquide amniotique
    - Marqueurs biologiques : cibles thérapeutiques potentielle

# remerciements

