Mort in utero

- Définitions:

Naissance vivante (OMS 1977)

Expulsion ou extraction du corps de la mère d'un produit de conception ≥ 500grs (ou ≥ 22 S.A. ou ≥ 25 cms) qui après cette séparation respire, ou manifeste tout autre signe de vie, tel que battement de cœur, pulsation du cordon ombilical ou contraction effective d'un muscle soumis à l'action de la volonté, que le cordon ait été coupé ou non

Mortinaissance

Mort-né = Tout enfant n'ayant donné aucun signe de vie à la naissance (ante-partum, per-partum)

Mortinatalité = $\frac{\text{Nb morts nés} \times 1000}{\text{nb naissances totales}}$

Mortalité périnatale = mortinatalité + mortalité néonatale précoce (0 à 6 jours)
= 7 à 8 / 1000 (13ème rang mondial)

Définitions

- Bébé né vivant et viable
  né à partir 22 SA (140 jours) ou poids > 500g
- Bébé né vivant et non viable
  Terme < 22 SA (140 jours) et poids < 500g
- Bébé né sans vie et viable
  Mort né à terme > 22 SA (140 jours)
- Bébé né sans vie et non viable
  Mort né à terme < 22 SA (140 jours)

Circulaire 30 Nov 2001 se substitue au délai de 180 jours de gestation de l'état civil

Legislation

- *Bébé né vivant et non viable*
  Terme < 22 SA (140 jours) et poids < 500g

- Médecin: Certificat de naissance avec mention « né vivant et non viable »
Déclaration de fœtus. Pas d'enterrement sauf si fœtus entre 140 et 179 jours
- Etat civil: pas de prénom, pas d'inscription sur livret de famille
Incinération à la charge de l'hôpital, ou inhumation à la charge de la famille

- Bébé né sans vie et viable
  Mort né à terme > 22 SA (140 jours)

- Médecin: Certificat de naissance avec mention « né sans vie mais viable »
  Certificat de décès et certificat de non contagion
- Etat civil: Papiers d'identification du bébé. Acte d'enfant présenté sans vie.
  Inscription sur livret de famille possible en décès. Procédure d'enterrement indigent

Incinération à la charge de l'hôpital, ou inhumation à la charge de la famille

Legislation

- Bébé né vivant et viable
  né à partir 22 SA (140 jours) ou poids > 500g

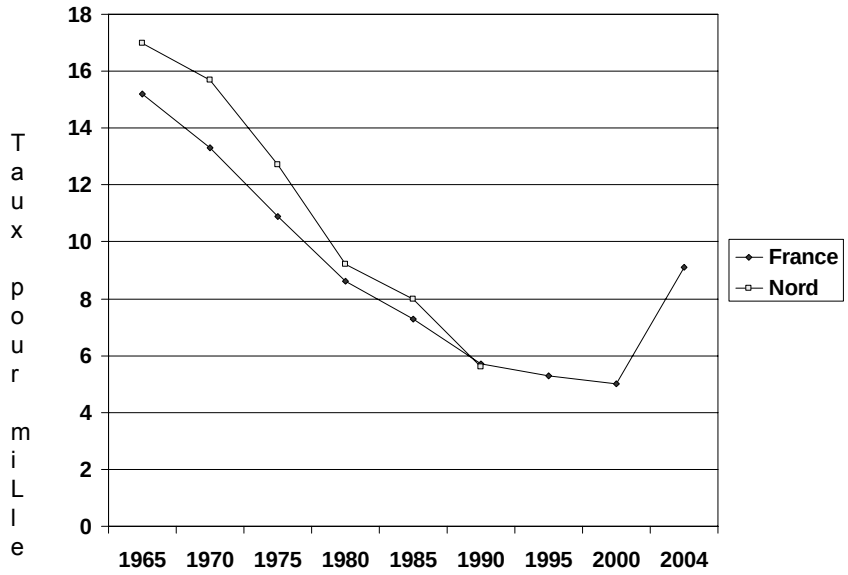
- Médecin: Certificat de naissance avec mention « né vivant et viable en précisant jours et heures naissance et décès», Certificat de décès (entre naissance et 27 jours) et certificat de non contagion
- Etat civil: Acte de naissance et acte de décès
  Naissance et décès sur livret de famille

Inhumation ou crémation du corps obligatoire

- Bébé né sans vie et non viable
  Mort né à terme < 22 SA (140 jours)

- Médecin: Déclaration d'enfant né sans vie,
- Etat civil: Permis d'inhumer, Pas d'inscription sur livret de famille

Incinération à la charge de l'hôpital, carré des enfants possible au cimetière



Evolution des taux de mortinatalité en France et dans la région Nord Pas-de-Calais. (Source INSEE)

FACTEURS DE RISQUE

- **Maternels**

- Age > 35 ans (risque x 3 si > 39 ans par ↗ pathologies maternelles (HTA, diabète) ou complications placentaires)
- première grossesse précoce (avant 20 ans)
- Primiparité > 30 ans
- ATCD fausses couches spontanées et MIU (risque x 10)

- **Conditions socio-économiques**

- Taux mortalité x 2 chez des ouvrières par rapport femmes issues de classes sup
- Peu ou pas de suivi de grossesse (risque x 5 quand < 3 cs)

- **origine ethnique (patientes immigrées du continent Africain)**

- **Fœtaux**

Surmortalité fœtus sexe masculin (53 %)
Poids: risque x 3 à 8 si RCIU
↘ Mouvements fœtaux 30% (mauvais pronostic si < 50 Mvts / 12 h)

FACTEURS DE RISQUE

- **Facteurs exogènes:**

- <u>Tabagisme</u> (RR x 1,6 à 2,1 quand > 10 cigarettes/ j)

⇨ Par hypoxie intra-utérine chronique et aiguë engendrées par le monoxyde de carbone et la diminution des flux sanguins intervilleux.

⇨ diminution de 1,3 gr de poids et de 0,059 mm de taille par microgramme de cotinine retrouvée par litre de sérum maternel.

MAIS cigarette aurait un rôle protecteur sur prééclampsie par effets hypotenseurs de certains composants (thiocyanate) et inhibition de production du thromboxane A2 par la nicotine

- <u>Alcool</u>:

⇨ Par spasme vasculaire responsable HRP, RCIU provoqué

- <u>Drogues (Cocaïne)</u>

⇨ Effet vasoconstricteur avec infarctus placentaires

Diagnostic

- Diagnostic clinique

<u>1 / Maternel</u>

Arrêt des mouvements actifs fœtaux

(précédé d'une diminution (30 %) ou sarabande pré-mortem)

↘ tension mammaire

Montée laiteuse et non colostrum

<u>2 / Obstétrical</u>

↘ hauteur utérine

Absence mouvement fœtal à la palpation abdo

Elasticité excessive de certaines parties du corps

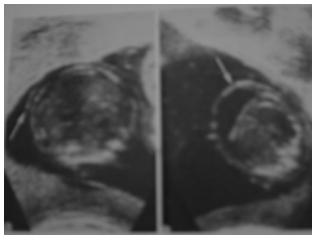
TV crépitation de la tête et élasticité (signe de Négri)

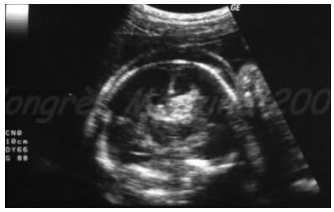
Absence BdC au Doptone

Diagnostic

- Echographique

- Cavités cardiaques dépourvues de toute activité
- Absence de mouvements du corps fœtal ou des extrémités
- Soulèvement épidermique débutant à 48 ème heure au niveau des membres inf et évolution ascendante en 1 semaine
- Signe du halo avec accumulation liquide entre cuir chevelu et boite crânienne
- Chevauchement sutures crâniennes par collapsus crâne fœtal
- Epanchements liquidiens (péritoine et plèvre)
- Formation bulles gazeuses formant interfaces réfléchissantes au niveau abdomen
- Perte de contraste et d'individualisation des organes foetaux





Accouchement

- Travail spontané dans 80% des cas en 15 jours
- Période de latence inversement proportionnelle à l'age gestationnel
- Hernie des membranes à travers le col, formant un bissac et faux aspect de dilatation avancée
- Mauvaise accomodation des parties fœtales avec présentation du front, de l'épaule ou du siège
- Rétention de caduque fréquente nécessitant souvent révision utérine

CAS PARTICULIER: GEMELLITE ET MORT IN UTERO

- risque MIU 2 à 7 fois plus important
- Mort d'un jumeau = 0,5 à 7,1% des grossesses gémellaires et 0,03 à 0,7% de toutes les grossesses

- problème de la prise en charge et du devenir du jumeau survivant selon type de gémellité:(**monochoriales** 25%, **bichoriales-biamniotiques** 75%).
  ⇨ risque de mortalité foetale 3 à 4 fois plus élevé en cas de placentation monochoriale qu'en cas de placenta bichorial
  ⇨ incidence de la prématurité estimée à 45,2% et risque global de 17% de mortalité et de morbidité du jumeau survivant

- Mort d'un jumeau conséquence directe des complications propres de la gémellité, ou secondaire aux anastomoses vasculaires développées entre les 2 territoires vasculaires fœtaux

CAS PARTICULIER: GEMELLITE ET MORT IN UTERO

1) <u>Complications liées à la gémellité:</u>

- a) Anomalies cordonnales

- enchevêtrement du cordon, torsion ou formation de noeuds (grossesses monoamniotiques)
- insertion vélamenteuse du cordon (présente dans 80% des morts foetales dans les grossesses monochoriales

- b) Malformations:

fréquence accrue de malformations congénitales directement imputée à la monozygocité

- d) Toxémie gravidique:

mort foetale par insuffisance utéro-placentaire, prééclampsie x 3 dans grossesses gémellaires

CAS PARTICULIER: GEMELLITE ET MORT IN UTERO

- ***2) <u>Rôle majeur des anastomoses vasculaires</u>***

anastomoses vasculaires dans 87 à 98% des grossesses monozygotes et responsables du syndrome de transfusion foetale dans 5 à 15%

2 théories quant à la genèse de ces lésions chez le jumeau survivant:

- CIVD chez le jumeau survivant, par embolisation de thromboplastines issues des tissus du co-jumeau mort ou de tissus placentaires nécrotiques. Obstruction par microthrombi des vaisseaux du cerveau ou d'autres organes avec formation d'hémorragies et d'infarctus puis kystes
- Désordres hémodynamiques brutaux succédant de peu la mort, lésions anoxo-ischémiques chez jumeau survivant suite à l'hypotension brutale créée par la mort du transfuseur (reverse flow) .

risque de lésions cérébrales dans 20 à 26%.

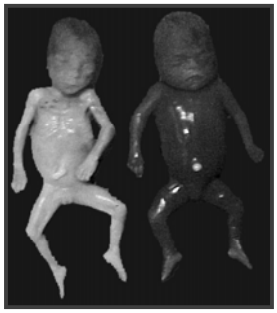
lésions du système nerveux central (72%), puis lésions gastro-intestinales (19%) et rénales (15%)

CAS PARTICULIER: GEMELLITE ET MORT IN UTERO

Type d'anomalies retrouvées chez le survivant variable selon le terme au cours duquel survient le décès.

- Nécroses tissulaires des structures en place (système nerveux central, rein) quand tardivement dans la grossesse,
- atrésie d'un organe en voie de formation quand plus précoce

expectative est souhaitable avec surveillance échographique cérébrale régulière du jumeau survivant



COMPLICATIONS DE LA MORT FOETALE

- ***1) ASPECTS MATERNELS***

1.1) L'infection

Suite chorio-amniotite ou secondairement quand membranes rompues et peut évoluer rapidement et entraîner des complications générales (choc toxi-infectieux).

1.2) Les troubles de l'hémostase:

- A / Liés à l'origine de la MIU (90% des cas)

⇨ hématome rétro-placentaire, embolie amniotique, septicémie, prééclampsie et rupture utérine

CIVD

COMPLICATIONS DE LA MORT FOETALE

- B / "le syndrome de mort foetale".

⇨ relargage de substances thromboplastiniques dans la circulation maternelle, générant une CIVD, d'origine placentaire, amniotique, ou fœtale

⇨ Apparaît dans 25% des grossesses simples après 4 à 5 semaines de rétention de foetus mort

⇨ ↘ des facteurs V et VIII, hypofibrinogénémie, ↗ modérée des produits de dégradation de la fibrine et thrombopénie.
Hypofibrinogénie corrélée à la durée de rétention fœtale: ↘ taux plasmatiques de fibrinogène 4 semaines après la mort in utero (20 à 85 mg/dl / jour) jusqu'à évacuation utérine. Normalisation des dosages dès la 48ème heure après l'accouchement

Exceptionnelle en cas de grossesse gémellaire, car troubles de coagulation limités dans le compartiment foeto-placentaire. Le passage maternel de produits foetaux est limité par les phénomènes de hyalinisation et de fibrose qui suivent la mort d'un jumeau.

COMPLICATIONS DE LA MORT FOETALE

- **1.3) Les répercussions psychologiques**

Complications sérieuses pour la santé mentale des mères (RR 2,1) avec évolution vers un deuil pathologique dans 25% des cas:

- insomnies, état dépressif, angoisses et nervosité pouvant parfois mener à l'alcoolisme.
- puis perturbation de la relation même au sein du couple, et le développement psychoaffectif des autres enfants du fait de la relation pathologique mère-enfants qui s'instaure.

Facteurs de risque

- Nombreuses plaintes accumulées par les patientes au décours de la mort.
- Absence de soutien de l'équipe soignante, insatisfaction des soins reçus pendant l'hospitalisation, Absence de vision de l'enfant mort (OR 2,3) ou sa vision sans le prendre dans les bras,
- Intervalle diagnostic - début de prise en charge > 24 h (OR 4,8)
- Absence de funérailles.

⇨ Formation de personnel de santé engagé aux attitudes positives d'accompagnement du deuil est nécessaire, car susceptibles de diminuer la fréquence des complications du deuil périnatal
⇨ Soutien psychologique +++

- Le délai favorable pour débuter une grossesse après mort fœtale in utero est d'un an

COMPLICATIONS DE LA MORT FOETALE

- ***2) ASPECTS FOETO-PLACENTAIRES***

Détérioration progressive de tous les organes internes et externes du foetus.

⇨ Macération caractérisée par une desquamation cutanée, un ramollissement et une décoloration des viscères, et l'accumulation de liquide dans les cavités.
⇨ Phénomène sur un mode lytique et non putréfactif du fait de l'immersion du foetus dans le liquide amniotique et par autolyse enzymatique.

Des conditions particulières peuvent cependant influencer les signes observés chez le foetus. Ainsi, l'anasarque foeto-placentaire accélère la desquamation, et la macération augmente avec la durée d'ouverture de l'œuf.

Certains signes cutanés observés au niveau foetal, de même que l'examen histologique du placenta peuvent permettre de dater approximativement la mort foetale et évaluer ainsi la durée de rétention.

COMPLICATIONS DE LA MORT FOETALE

1) Aspects foetaux:

⇨ Mort ≥ 6 heures : Desquamation cutanée > 1cm de diamètre, décoloration marron ou rouge de l'origine du cordon ombilical.

⇨ Rétention 24 heures: Décoloration brune de la peau et desquamation extensive.

⇨ Rétention 1 semaine: Début d'une coloration cutanée brune-olive.

⇨ Rétention 2 semaines: Momification d'une partie ou de tout le foetus.

2) Aspects placentaires

⇨ Mort > 6 heures: Atypies cyto-nucléaires des vaisseaux villositaires.

⇨ Mort > 48 heures: Oblitérations multifocales des lumières des vaisseaux villositaires (10 à 25 % des villosités).

⇨ Mort > 2 semaines: Oblitérations extensives des lumières des vaisseaux villositaires (> 25 % des villosités). Fibrose villositaire extensive.

Déclenchement

- l'induction du travail s'impose à plus ou moins court terme pour plusieurs raisons:

- Limiter l'impact psychologique sur la mère, même s'il faut lui laisser le temps de faire son "deuil";
- Eviter les troubles de l'hémostase;
- Prévenir une éventuelle infection.

- Protocole RU-Cytotec si < 32 S.A.
- Prostaglandines intra vaginal (gel, cytotec) +/- RU selon col si > 32 SA
- Exceptionnelle césarienne d'indication maternelle (HRP avec Tr coag, placenta praevia)

EVOLUTION DES ETIOLOGIES

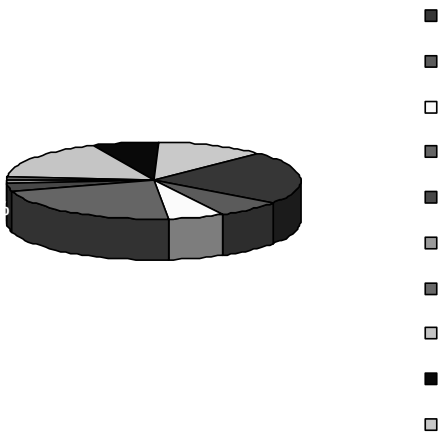
1920-1950: Syphilis 1ère étiologie (20 à 42%)

1950-1970: HRP 32%
Toxémie gravidique: 21%
=> Disparition Syphilis avec Pénicilline

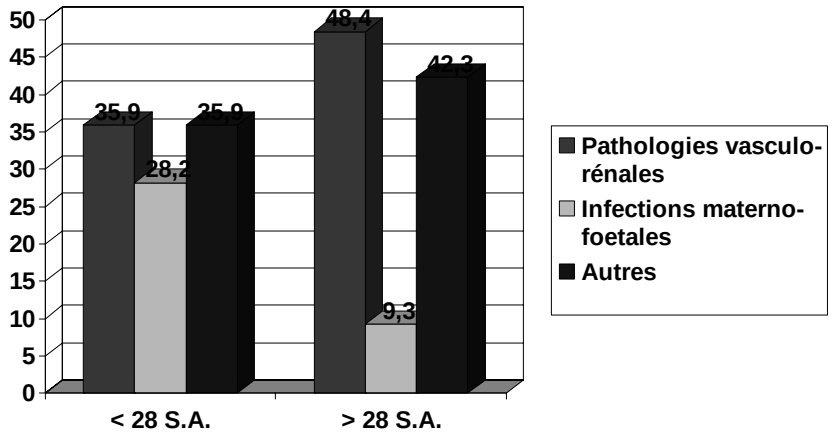
1970: Désordres hypertensifs 1ère cause de mortalité foetale (40%)
Apparition 1ers décès liés à la post-maturité (2,5%).

1980: Termes dépassés = 8,6 %

ETIOLOGIES DES MORTS FOETALES



ETIOLOGIES SELON LE TERME



ENQUETE ETIOLOGIQUE

Etiologie à l'accouchement		Etiologie après bilan paraclinique	
Certaine	47,8%	Certaine	63,8%
Probable	13,4%	Probable	17,7%
Possible	12,5%	Possible	6,7%
Inconnue	26,3%	Inconnue	11,8%

Etiologies

- **1) Pathologie vasculo-rénale et ses complications (HRP, RCIU…) 25 à 50 %**
  HRP observés dans 0,25 à 1% des accouchements et responsables de 15 à 20% de la mortalité périnatale

- **2) Pathologie infectieuse materno-fœtale (10 à 15 %)**

⇨ difficile d'établir les relations de cause et conséquence entre infection et MIU. La relation d'une infection amniotique avec preuve histologique d'une chorioamniotite est établie, mais peut se voir également à membranes intactes

⇨ Chlamydiae mycoplasme et Uréaplasma uréalyticum responsables chorioamniotite histologique pourrait être à l'origine de nécrose déciduale et d'HRP.

⇨ Chorioamniotite non spécifique: Infiltrats inflammatoires plaques basale et choriale, foyers nécrose villositaire et villite chronique (Chlamydiae trachomatis, Fusobactérium)

⇨ Vaginose bactérienne responsable prématurité et MIU

⇨ Infections virales (CMV, HSV, Rubéole, Varicelle, Parvovirus B19

Etiologies

3) Anomalies funiculaires (4,3 à 24%)
circulaire du cordon autour du cou foetal observé dans 20 % des naissances (double circulaire 2,5% et bretelle 2%)
Eléments d'orientation:
aspect cyanotique ou pétéchial du visage, marques de strangulation au niveau du cou ou pâleur généralisée
Configuration propre du cordon
(longueur, présence de noeuds, vaisseaux exsangues, Hématome ou thrombose des vaisseaux ombilicaux)

Parfois visualisation échographique d'une dépression cutanée importante sous le cordon

⇨ déclenchement du travail dès que possible si visualisées échographiquement des anomalies cordonales et ARCF en regard de contractions à type de signe du lambda, de vague biphasique ou d'élévation du rythme de base associée à des spikes

Etiologies

4) Pathologie foetale

Anomalie chromosomique > 50% FC <12 S.A. (la moitié trisomies)

près d'un enfant mort né sur 4 serait malformé (50 % d'origine génétique). Fréquence des anomalies chromosomiques 5 à 6% en cas de MIU, soit 10 fois + important que pour naissances vivantes

Anomalie chromosomiques létales: Trisomies (21, 18, 13), Triploïdie, monosomie X

Malformations cardiaques létales: Maladie d'Ebstein, fermeture canal de Botal ou canal artériel (cardiomégalie, anasarque)

5) Diabète maternel (Type I: 2 à 3 %)

↘ régulière depuis 30 ans. 50 % mortalité fœtale avant insuline

mortalité périnatale 3 à 4 fois plus élevé que les non diabétiques, avec risque de mort in utero pouvant être jusqu'à 18 fois plus important

RR x 2,5 diabète I et II

Etiologies

6) Autres causes maternelles (10 %)

Pathologies auto-immunes (Lupus RR x 1,36)

Thrombophilies

Malformations utérines (2 à 10% MIU)

Pathologies hépatiques (MIU 1 à 2 %) (cholestase, SHAG)

7) Etiologies inconnues (5 à 30%)

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- *Dès l'annonce de la MIU*
  - Interrogatoire +++
    ⇨ Mode de vie (chauffage), accident, traumatisme, contage maternel…
  - Examen clinique maternel
    ⇨ Prise TA, Albuminurie,ex obstétrical
  - Echographie + dopplers utérines

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

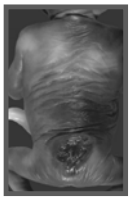
- *En salle de naissance* :

  ⇨ Examen clinique attentif exhaustif du fœtus et des annexes, recherche de malformations externes et de signes de Dyschromosomie +++
  ⇨ Poids + taille Fœtus et placenta

- Tête: aspect général du crâne et du cou, des oreilles avec leur implantation, position des yeux, position, forme du nez et perméabilité de ses orifices, anatomie de la bouche incluant les lèvres, le palais, la langue
- Aspect général du thorax et de l'abdomen, des organes génitaux, de l'anus (imperforation),
- Formation et position des membres (mains et pieds bots, varus , équin) et notamment des mains (doigts et dermatoglyphes).
- Etat cutané (desquammation,coloration…)

Examen placenta, cordon et membranes (hématome, calcifications…)

Inspection du foetus



EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- *<u>En salle de naissance</u>* :

Photographies

Prélèvements foeto-placentaires pour analyse bactériologique et étude du caryotype.

Selon délai obtention autopsie:

- Fœtus adressé frais
- Injection solution de formol tamponnée à 10% au niveau de la boite crânienne et de la cavité abdominale du foetus.

Le placenta avec cordon et membranes sont fixés dans solution de formol puis adressés au laboratoire d'anatomopathologie pour étude définitive.

Le foetus conduit à la morgue avant examen radiographique et étude anatomopathologique.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **1) Photographies**
  Doit être réalisée systématiquement et laissée dans le dossier pour être revues et permettre le cas échéant de retrouver une étiologie lors de la synthèse du dossier
  Aide au processus de deuil parental

- **2) Examen radiographique**
  élément essentiel du bilan étiologique
  22% d'examens radiographiques anormaux pour des foetus ne présentant à priori aucune malformation patente

- **3) Examens anatomopathologiques**
  Anapath placenta systématique, fœtus si autorisation parentale (si > 22S.A)
  - Mise en évidence étiologie à la mort en confirmant orientations cliniques initiales ou en mettant en évidence certaines anomalies non suspectées à priori
  - Optimiser prise en charge grossesse suivante
  - Orientation vers conseil génétique

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

4) Etude du caryotype

- succès des analyses caryotypiques décroît avec la durée de rétention:

  - mort récente: prélèvement sang foetal, peau, fascia lata, tendon d'Achille
  - autolyse avancée: prélèvement de placenta et membranes,face foetale, à coté de l'insertion cordonale (cellules peuvent survivre plusieurs jours, voire plusieurs semaines)

- Recueil sanguin sur Héparine sèche, prélèvements cutanés et placentaires dans milieux de culture type Hanks ou Tyrode voire sérum physiologique. Transport au laboratoire le plus rapidement possible à température ambiante, ou conservation au réfrigérateur à 4°C sans être congelés en cas d'envoi non immédiat.

- Systématisation peu contributive (Echecs de culture cellulaire dans près de 50% des cas) :

- **⇨ Réserver indications qu'aux enfants fortement suspects d'être porteurs d'anomalies chromosomiques dépistés in utero ou lors de l'accouchement et éventuellement aux enfants pour lesquels aucune étiologie ne semble émerger en salle de naissance.**

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **5) Placentoculture et examens bactériologiques du foetus**
  Etude bactériologique systématique dès que la mort survient dans un contexte de travail prématuré ou d'hyperthermie maternelle
  ⇨ prélèvement de liquide amniotique, placenta face fœtale, couplé à une culture de poumon foetal ou d'autres organes comme la rate
  Germes: streptocoque B et D, E.Coli, Staphylocoque, Proteus, Klebsiella pneumoniae, Hémophilus influenzae type B

6) Examens sérologiques, Recherches virales directes
Aucun intérêt en systématique. Sur signes d'orientation (contage maternel, anomalie échographique type anasarque).
Sérologies virales (CMV, HSV, Rubéole, Varicelle, Parvovirus B19) virologie (PCR placenta, poumon, rate; Culture) Immunomarquage

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **7) Recherche d'auto-anticorps**
  systématique en cas d'avortements à répétition ou mort foetale secondaire à une étiologie vasculaire pour permettre prise en charge précoce lors des grossesses ultérieures.

<u>Recherche anti-phospholipides</u>
Anti coagulants circulants type lupique
Anti cardiolipines
⇨ Risque de MIU = 25 % en l'absence de Traitement, 12,3% avec Traitement

<u>Bilan Thrombophilie</u>
Déficit AT III, Prot C, Prot S
Résistance à la protéine C activée par mutation facteur V Leiden (RR x 3 à 7)
Mutation 20210 A du gène de la prothrombine
Hyperhomocystéinémie
⇨ Déficits combinés = 15 % MIU (témoins 0,6 %)

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

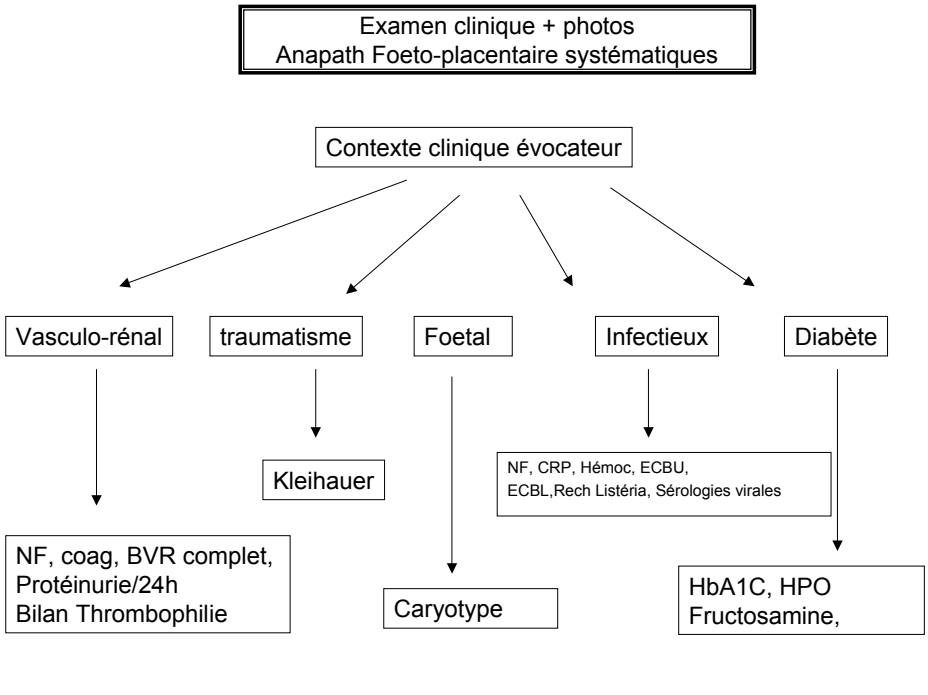
- **8) Test de Kleihauer**

passage d'hématies foetales chez 15 à 31% des femmes au cours du 3ème trimestre. Quantité suffisante d'hématies pour développer une immunisation notée chez 1,5 à 6% des femmes (soit 1 GR/50000 ou 0,1 ml de sang foetal).

Test de Kleihauer souvent + après MIU, quelle qu'en soit la cause.

⇨ 2 critères nécessaires pour affirmer qu'une transfusion foeto-maternelle est à l'origine de la mort foetale:

- Taux d'hématies foetales > 20/10000 pour un décès < 24-48 heures.
- Signes cliniques ou placentaires d'anémie.



Absence d'étiologie évidente

↓

BVR, Bilan infectieux, Kleihauer,
Sérologies Toxo, Rubéole, CMV, PB19

↓

Bilan Thrombophilie

CAT Grossesse ultérieure

Soutien psychologique

Foetal

↓

Conseil génétique, amniocentèse

Vasculo-rénal

↓

SAPL, Thrombophilie familiale,
CS Médecine interne
Aspirine +/- HBPM début grossesse
Hôpital de jour

↓

Hospitalisation date
anniversaire si HRP,
Déclenchement

Diabète

↓

Dépistage précoce,
Education, Insuline,
Hôpital de jour