

1

Définitions

Les problèmes posés par la grande prématurité n'ont été abordés que tardivement en France par rapport à d'autres pays (les pays nordiques, les pays anglo-saxons). Plusieurs raisons peuvent être invoquées pour expliquer cette situation.

La déclaration légale, et donc obligatoire, de la naissance était jusqu'en 1993 fixée à 28 semaines d'aménorrhée (SA) pour les enfants nés vivants et décédés avant leur déclaration à l'Etat-Civil. Ainsi, jusqu'à une date récente en France, la population des nouveau-nés d'âge gestationnel (AG) inférieur à 28 SA, morts-nés ou décédés très précocement, n'avait pas de référence légale, incitant bon nombre d'équipes obstétrico-pédiatriques à considérer que les accouchements avant ce terme pouvaient entrer dans le cadre des fausses-couches tardives. Dans de nombreux autres pays, cette déclaration doit être effectuée dès 24 semaines d'aménorrhée, l'OMS recommandant même pour sa part une déclaration des naissances, vivantes ou non, dès 22 semaines ou 500 grammes.

Les avancées médicales récentes rendent totalement obsolète cette limite légale de 28 semaines, car la survie d'enfants de plus en plus prématurés est actuellement possible (American Academy of Pediatrics, 1995 ; Dehan et Zupan, 1995 ; Hack et Fanaroff, 1993 ; Nishida, 1993 ; Rutter, 1995). Parmi ces avancées, il faut citer les techniques d'exploration du fœtus, l'utilisation de la corticothérapie anténatale aux fins de maturation enzymatique fœtale, la mise au point des surfactants exogènes et l'organisation en réseaux des soins périnataux. Obstétriciens et néonatalogistes se sont donc peu à peu préoccupés de cette population d'enfants nés avant 28 SA. Cependant, des études ont montré qu'un certain nombre d'équipes garde encore un a priori négatif sur les possibilités de survie, et de survie sans handicap, des grands prématurés (Bréart et coll, 1994 ; Haywood et coll, 1994). Pourtant, les résultats sont dans l'ensemble très encourageants, voire favorables, car la survie des grands prématurés s'est quantitativement et qualitativement améliorée (Dehan et Zupan, 1995 ; Mc Cormick, 1993 ; Meberg et Broch, 1995 ; Robertson, 1993 ; Rutter, 1995 ; Swyer, 1992) jusqu'à une certaine limite d'âge gestationnel, limite qu'il est encore difficile de fixer avec précision.

Les conséquences d'une telle discordance entre les obligations légales, les possibilités thérapeutiques et les attitudes médicales font que l'on ne dispose

pas de données pertinentes concernant la population des grands prématurés en France. On ne dispose actuellement que de deux études concernant des populations de grands prématurés, suivies pendant 2 ans, qui est l'âge minimum pour effectuer un bilan somatique et neurologique valable (Dehan et coll., 1990 ; Burguet et coll., 1995, 1996). La plupart des informations et des résultats proviennent donc de pays étrangers, alors que l'organisation des soins et des pratiques est sensiblement différente et que beaucoup de données sont établies sur le poids de naissance et non sur l'âge gestationnel.

Pour tenter de remédier à cette situation, la loi n° 93-22 du 8 janvier 1993, publiée au Journal Officiel du 9 janvier 1993, relative à l'état civil, a modifié les modalités de déclaration des nouveau-nés. Depuis cette date, tous les enfants nés vivants ou viables (c'est-à-dire à partir de 22 semaines d'âge gestationnel ou pesant au moins 500 grammes) doivent être enregistrés à l'Etat-Civil, même s'ils décèdent précocement. Toutefois, les enfants morts-nés avant 28 semaines continuent à ne pas être déclarés.

Poids de naissance et prématurité

Pendant de nombreuses années, la prématurité a été définie par un petit poids de naissance (PN). Globalement, était « prématuré » tout enfant pesant moins de 2 500 grammes. A l'intérieur de cette catégorie, on définissait des « grands prématurés » (enfants de très petit poids de naissance, inférieur à 1 500 grammes) et des « très grands prématurés » (enfants d'extrêmement petit poids de naissance, inférieur à 1 000 ou 750 grammes).

Certes, le poids de naissance est une donnée facile à mesurer, permettant des comparaisons aisées d'une région ou d'un pays à l'autre, mais c'est une donnée qui n'est connue qu'après la naissance. En effet, les estimations pondérales effectuées à partir des données échographiques n'ont une précision que de $\pm 20\%$ (Hadlock et coll., 1985) : ainsi, un enfant dont le poids est estimé à 600 grammes, peut avoir un poids réel de moins de 500 ou plus de 700 grammes.

Le poids de naissance dépend de deux types de facteurs : de la durée de gestation, certes, mais aussi et beaucoup, des éléments qui régissent la croissance in utero. Ces éléments sont très nombreux, faisant intervenir des facteurs intrinsèques au fœtus (singularité biologique), des facteurs maternels (génétiques, pathologiques ou environnementaux), des facteurs placentaires (pouvant limiter les échanges materno-fœtaux), et des facteurs pathologiques propres pouvant aggraver le fœtus (malformations, fœtopathies infectieuses ou toxiques...). L'ensemble de ces éléments explique les variations importantes de poids en fonction de la durée de gestation (un enfant à terme peut peser

et 1 500 grammes environ, par exemple). Ces éléments contribuent également à la survenue de troubles de la croissance foetale, soit excessive (enfant macrosome, hypertrophique), soit insuffisante (retard de croissance intra-utérin - RCIU - créant une hypotrophie foetale).

Au plan méthodologique, c'est une erreur de vouloir explorer la prématurité par l'intermédiaire d'un critère pondéral. Les populations de « prématurés » étudiées dans la littérature sont sélectionnées à partir de deux critères, le poids de naissance (PN) ou l'âge gestationnel (quel que soit le PN), ce dernier étant le seul à permettre de définir la prématurité. Ces deux populations ne se recoupent pas complètement et n'étudient donc pas les mêmes enfants. En effet, à poids de naissance égal, les âges gestationnels peuvent être très différents. Par exemple, si l'on choisit d'explorer une population d'enfants pesant moins de 1 500 grammes eutrophiques, on inclura des enfants dont l'âge gestationnel s'étale entre 28 et 33 semaines (figure 1.1, Dehan et Zupan, 1995). Dans l'enquête réalisée en Ile de France en 1985, si les enfants prématurés avaient été définis par un poids de naissance inférieur ou égal à 1 500 g, 38 % de la population auraient été exclue, introduisant ainsi un biais méthodologique important (figure 1.2, Dehan et coll., 1990). Surtout, à poids de naissance égal, les enfants ayant un retard de croissance intra-utérin sont forcément plus matures, puisque d'âge gestationnel plus élevé, cette maturité étant d'autant plus importante que le retard de croissance intra-utérin est

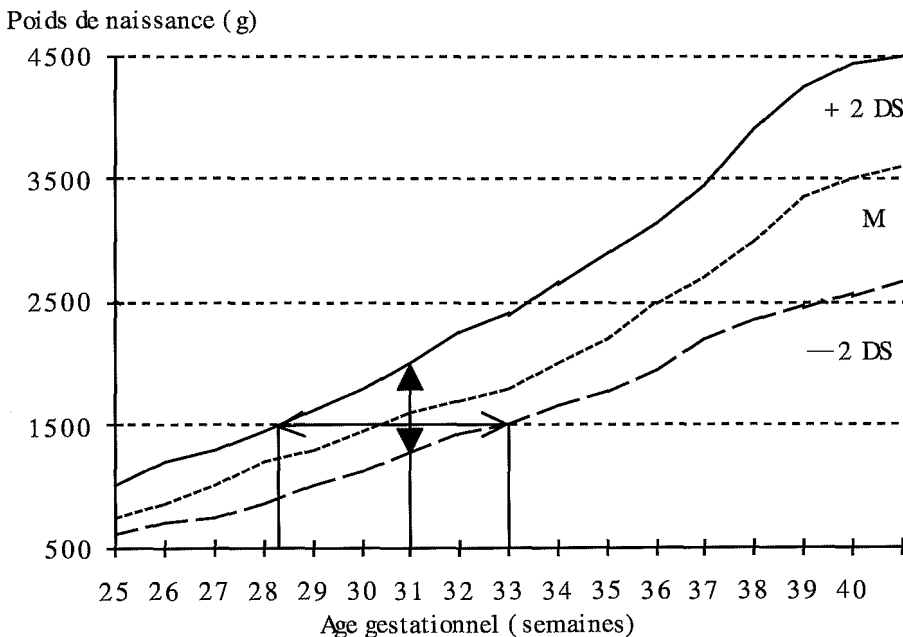
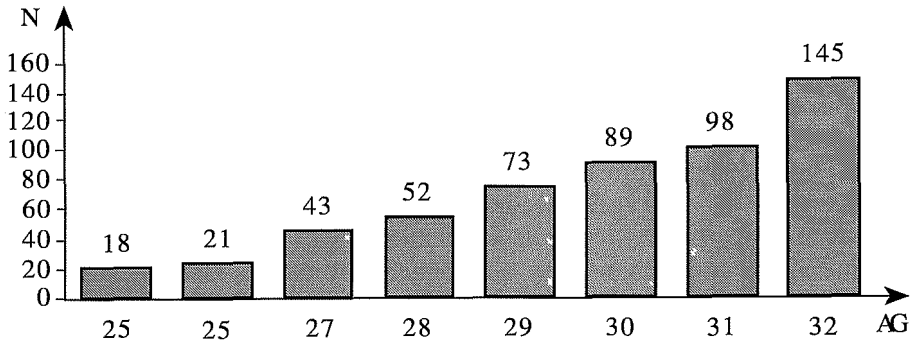
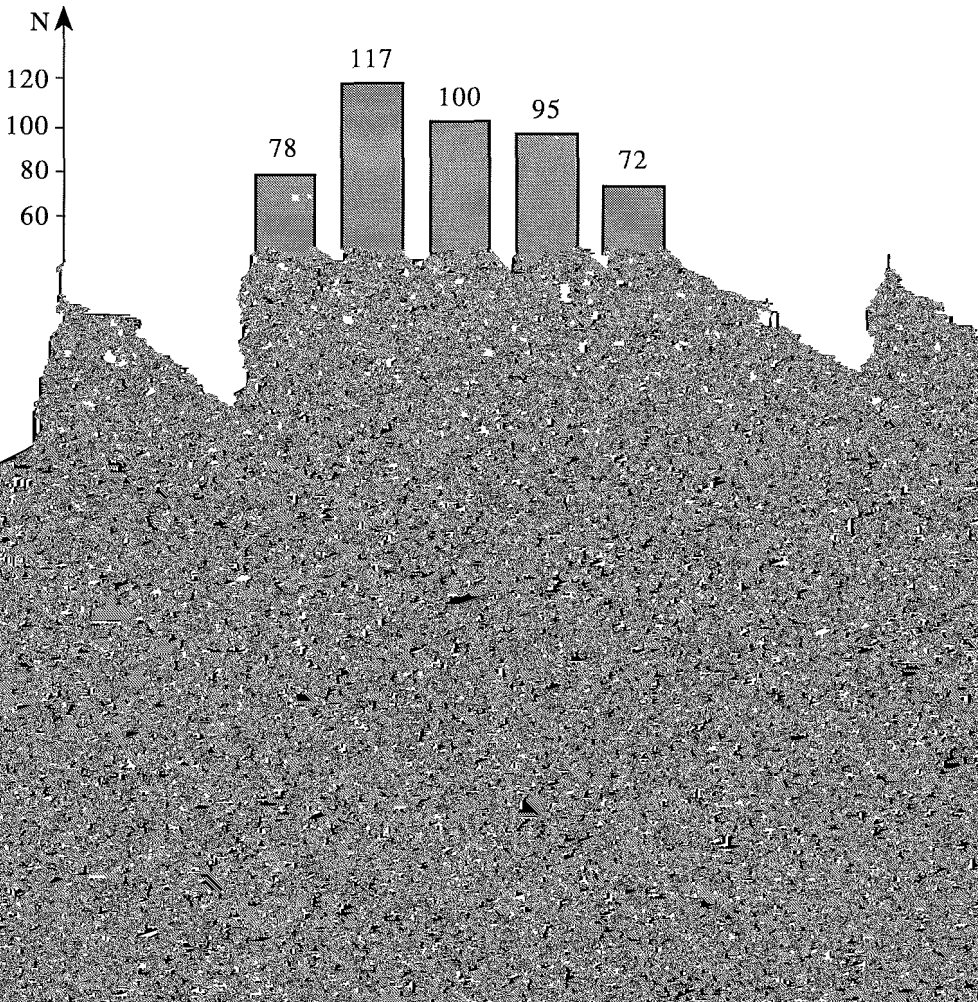


Figure 1.1 : Poids de naissance et âge gestationnel (d'après Dehan et Zupan, 1995).

Prématurés en fonction de l'âge gestationnel (AG)



Prématurés en fonction du poids de naissance (PN)



Durée de gestation et prématurité

Est prématurée toute naissance qui survient avant le terme habituel, c'est-à-dire avant 37 semaines d'aménorrhées. Au sein de cette prématurité globale, il est classique de distinguer une prématurité moyenne (de 32 SA à 36 SA \pm 6 jours), une grande prématurité (28 à 32 SA \pm 6 jours) et une très

1995 ; McCarton et coll., 1996 ; Piper et coll., 1996). Cette notion s'applique tout particulièrement à la maturation pulmonaire : deux études récentes (Tyson et coll., 1995 ; Piper et coll., 1996) montrent que, quel que soit l'âge gestationnel, les prématurés hypotrophes ont un risque supérieur de développer une maladie des membranes hyalines (MMH), par rapport aux prématurés eutrophes. Dans l'étude de Tyson et coll. (1995), l'odds ratio atteint 5,84, avec un intervalle de confiance de 3,07 à 8,71 (figure 1.3). La seule exception à cette augmentation des risques chez les hypotrophes concerne la leucomalacie périventriculaire : Zupan et coll. (1996) ont récemment montré que les enfants extraits par césarienne pour retard de croissance intra-utérin sévère avant l'apparition d'une souffrance foetale aiguë, avaient un risque 10 fois moins important de développer une leucomalacie périventriculaire que les prématurés, d'âge gestationnel égal, nés dans un contexte infectieux (ouverture prématurée de la poche des eaux, chorio-amnionite) ou hémorragique (placenta praevia, hématome rétro-placentaire) (figure 1.4). Cette information corrobore les travaux de Murphy et coll. (1995), qui retrouvaient les mêmes facteurs de risque pour la survenue de l'infirmité motrice cérébrale.

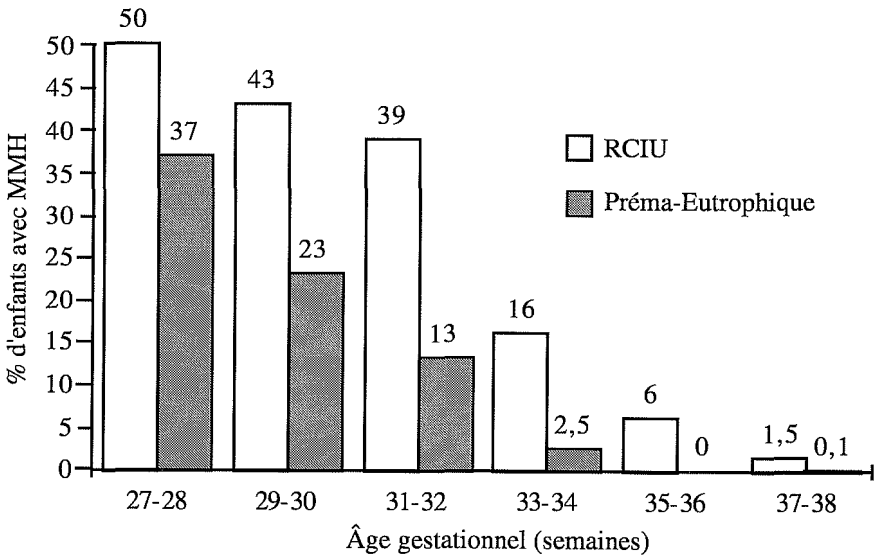


Figure 1.3 : Incidence de la maladie des membranes hyalines (MMH) en fonction de l'âge gestationnel, selon qu'il existe ou non un retard de croissance intra-utérin (RCIU) (d'après Tyson et coll., 1995).

Les causes de la prématurité et de l'hypotrophie foetale sont souvent différentes. Cependant, l'hypotrophie peut être la cause même d'une grande prématurité. En effet, en cas de dépistage d'un retard de croissance intra-utérin d'origine placentaire (surtout dans le cadre des toxicomanies maternelles), l'incidence

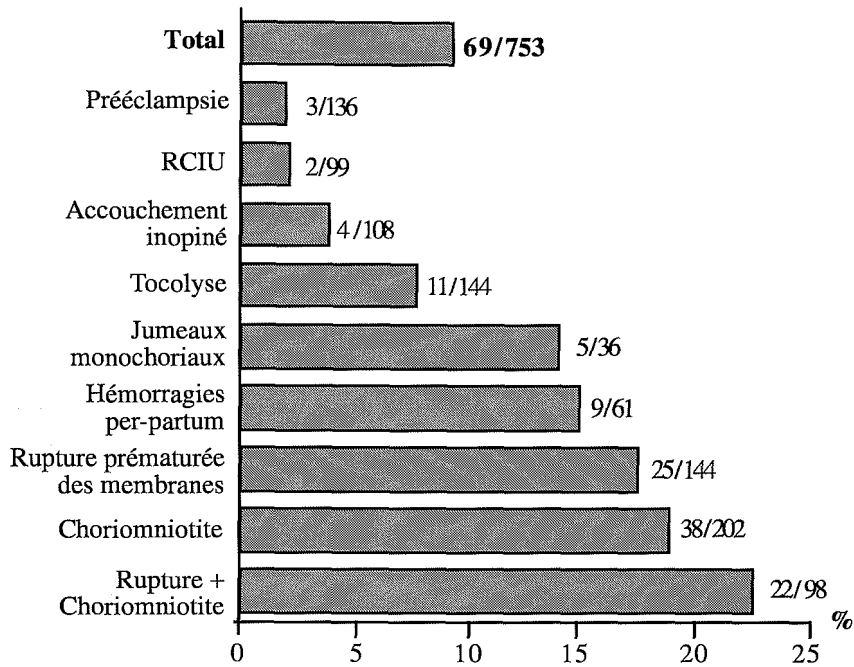


Figure 1.4 : Incidence de la leucomalacie périventriculaire chez 753 prématurés (24 à 32 semaines) en fonction du contexte de la naissance (d'après Zupan et coll., 1996).

Limites de la viabilité

Les limites physiologiques sont schématiquement sous la dépendance de 3 ordres de facteurs. Le premier correspond à l'immatunité pulmonaire, liée au développement des structures anatomiques (alvéolisation et développement des capillaires pulmonaires dont dépend l'efficacité des échanges gazeux) et

à la disponibilité d'un nombre de facteurs. Ces deux premiers sont liés à la

(Amon et coll., 1992 ; Bréart et coll., 1994 ; Fenton et coll., 1990 ; Goldenberg et coll., 1982 ; Haywood et coll., 1994 ; Wainer et Khuzwayo, 1993 ; Young et Stevenson, 1990). Les études confirment qu'il existe un préjugé très défavorable vis-à-vis de la naissance des grands prématurés : ils sont considérés comme a priori non viables, ou à risque certain de handicap neurologique grave, mettant en péril l'équilibre familial. Comme le montre la figure 1.5, les professionnels ont tendance à sous-estimer le potentiel de survie sans handicap des enfants nés très prématurément. Dans une étude portant sur des enfants nés après 23 à 36 semaines de gestation, la sous-estimation des chances de survie sans handicap était significative ($p < 0,05$) lorsque les réponses des professionnels de santé étaient comparées aux résultats sur le devenir des prématurés issus d'une méta-analyse (Haywood et coll., 1994). On se trouve là confronté à un réel dilemme éthique, d'une part au niveau individuel, et d'autre part au niveau sociétal.

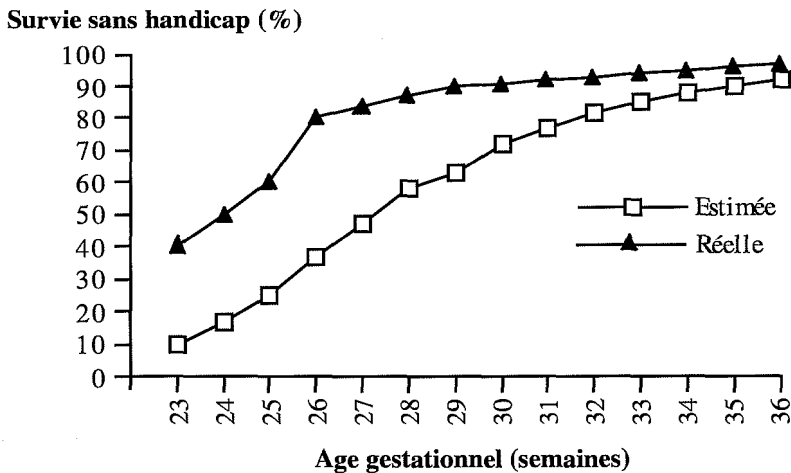


Figure 1.5 : Pronostic de survie sans handicap des grands prématurés : comparaison des chances estimées par les équipes obstétrico-pédiatriques et des chances véritables (Haywood et coll., 1994).

Au niveau individuel, il semble difficile de justifier une abstention thérapeutique systématique lorsque, chez un grand prématuré, il existe plus de 50 % de chances de succès (ces résultats sont obtenus dès 25-26 semaines d'AG, avec un poids de naissance > 600 g). Dans d'autres domaines de la médecine, des équipes soignent des patients ayant des chances de succès identiques. S'il semble que l'obligation de moyens doit être « a priori » mise au service de tous

Au niveau de la société, le problème concerne les coûts, et les moyens mis à disposition, notamment l'organisation des soins périnataux (Régnier et coll, 1995). Il n'existe actuellement pas en France de véritable régionalisation permettant une prise en charge cohérente et efficace de la grande prématurité. Le plan périnatalité du gouvernement publié en avril 1994, n'a pas encore abouti aux décrets d'application annoncés. Les professionnels eux-mêmes restent divisés sur les restructurations des maternités et leur répartition au niveau du territoire national. Enfin, il faut souligner que les capacités d'accueil en réanimation néonatale sont actuellement insuffisantes en France. En effet, le séjour d'un grand prématuré en réanimation est généralement très long : l'occupation prolongée des lits par de tels enfants risque de déséquilibrer l'organisation des services au détriment de l'accueil d'autres nouveau-nés en détresse (Bohin et coll, 1996).

En conclusion, la définition de la prématurité ne se conçoit qu'en fonction d'une durée de gestation. C'est l'âge gestationnel de moins de 33 SA qui définit le mieux la grande prématurité, la très grande prématurité se situant à moins de 28 SA. Cette population d'enfants représente un véritable défi médical pour les équipes obstétricales et pédiatriques. Longtemps ignorée, elle est actuellement au cœur des préoccupations, puisque les moyens de faire survivre ces enfants sont actuellement disponibles. Les enjeux sont majeurs : la grande prématurité représente près de 50 % de la mortalité périnatale, et presque la moitié des séquelles motrices observées dans la petite enfance. La prise en charge des problèmes posés par la grande prématurité implique une nécessaire politique de régionalisation des soins périnataux, afin que les trans-

AMON E, SHYKEN JM, SIBAI BM. How small is too small and how early is too early ? A survey of american obstetricians specializing in high-risk pregnancies. *Am J Perinatol* 1992, **9** : 17-21

ARNOLD CC, KRAMER MS, HOBBS CA, MC LEAN FH, USHER RH. Very low birth weight : A problematic cohort for epidemiologic studies of very small or

33 semaines d'âge gestationnel : résultats d'une enquête menée en 1985 dans la région parisienne. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1990, **19** : 25-35

DEHAN M, ZUPAN V. Devenir des prématurés. In : Obstétrique. Papiernik E, Cabrol D, Pons JC. *Medecine Science Flammarion* 1995, 1407-1420

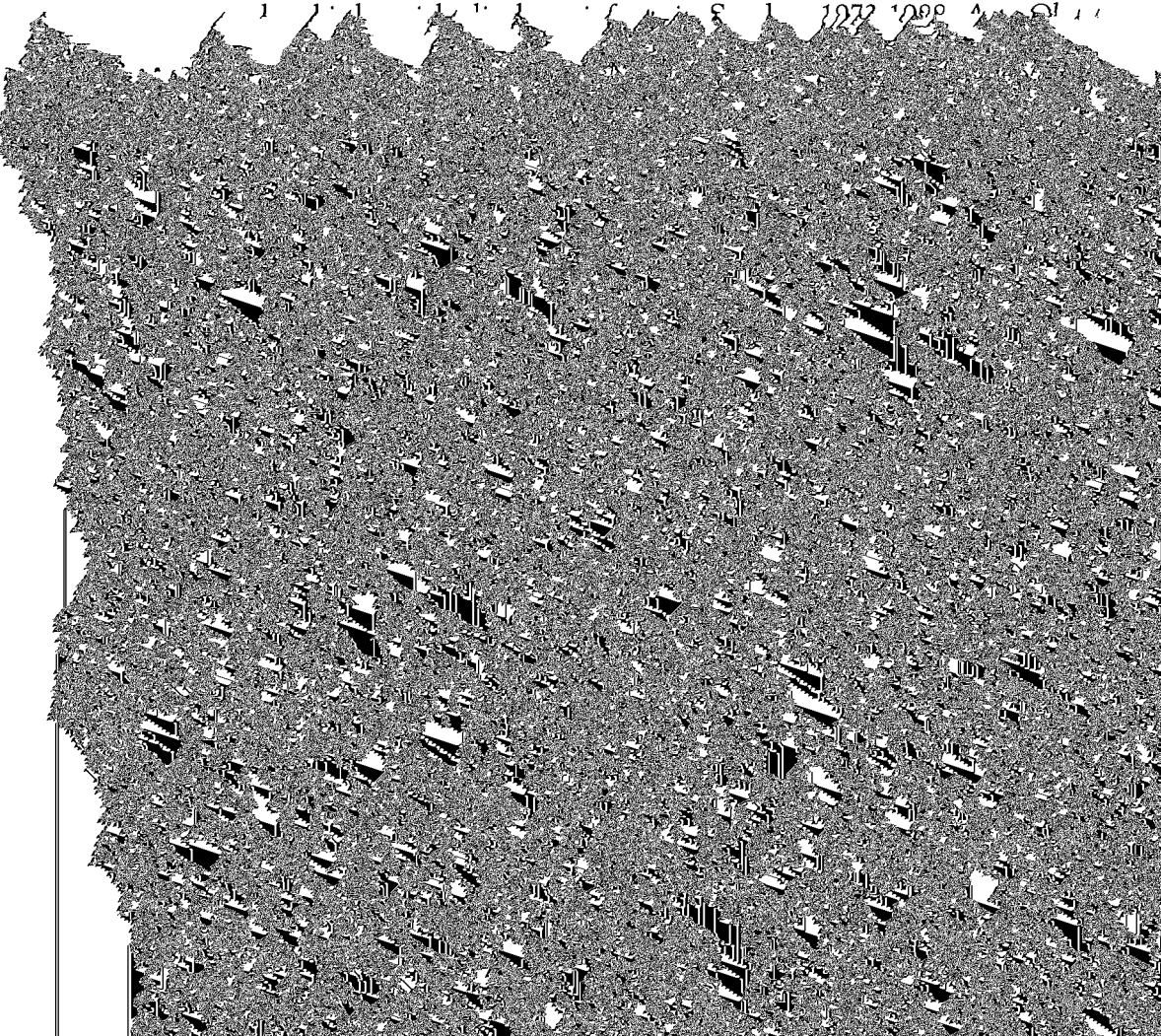
DEHAN M. Problèmes éthiques soulevés par la réanimation néonatale. *Médecine/Sciences* 1993, **9** : 260-265

DEHAN M. Les limites de l'extrême prématurité. *Presse Med* 1994, **23** : 600-601

DE PALMA RT, LEVENO KJ, KELLY MA, SHERMAN ML, CARMODY TJ. Birth weight threshold for postponing preterm birth. *Am J Obstet Gynecol* 1992, **167** : 1145-1149

EREGIE CO. Assessment of gestational age : modification of a simplified method. *Dev Med Child Neurol* 1991, **33** : 596-600

ERICSON A, GUNNARSKOG J, KALLEN B, OLAUSSON PO. A registry study of



HAGAN R, BENNINGER H, CHIFFINGS D, EVANS S, FRENCH N. Very preterm birth - a regional study. Part 2 : The very preterm infant. *Br J Obstet Gynecol* 1996b, 103 : 239-245

HAGBERG B, HAGBERG G, OLOW I. The changing panorama of cerebral palsy

NICHOLSON A, ALBERMAN E. Cerebral palsy - an increasing contributor to severe mental retardation ? *Arch Dis Child* 1992, **67** : 1050-1055

NISHIDA H. Outcome of infants born preterm, with special emphasis on extremely low birth weight infants. *Ballière's Clin Obstet Gynecol* 1993, **7** : 611-615

PAPIERNIK E, COMBIER E. Morbidité et mortalité des prématurés de moins de 33 semaines. *Bull Acad Natl Med* 1996, **180** : 1017-1027.

SUNG IK, VOHR B, OH W. Growth and neurodevelopmental outcome of very low birth weight infants with intrauterine growth retardation : Comparison with control subjects matched by birth weight and gestational age. *J Pediatr* 1993, **123** : 618-624

SWYER PR. How small is too small ? A personal opinion. *Acta Paediatr* 1992, **81** : 443-445

SYNNES AR, LING EWY, WHITFIELD MF, MACKINNON M, LOPES L, WONG G, EFFER SB. Perinatal outcomes of a large cohort of extremely low gestational age infants (twenty-three to twenty-eight completed weeks of gestation). *J Pediatr* 1994, **125** : 952-960

TYSON JE, KENNEDY K, BROYLES S, ROSENFELD CR. The small for gestational age infant : Accelerated or delayed pulmonary maturation ? Increased or decreased survival ? *Pediatrics* 1995, **95** : 534-538

UZAN S, BEAUFILS M, UZAN M. HTA et grossesse. In : Obstétrique. Papiernik E, Cabrol D, Pons JC. *Médecine Sciences Flammarion* 1995 : 793-824

VOYER M, VALLEUR-MASSON D, VODOCAR M, DAFFOS F, SOULÉ M, FER-MONT L, THULLIEZ P. Prématurité et hypotrophie fœtale : Pronostic à long terme. *Presse Med* 1992, **21** : 16-18

VOYER M, VODOVAR M, VALLEUR-MASSON D. Devenir des nouveau-nés hypotrophiques. In : Obstétrique. Papiernik E, Cabrol D, Pons JC. *Médecine Sciences Flammarion* 1995 : 1421-1437

WAINER S, KHUZWAYO H. Attitudes of mothers, doctors and nurses toward neonatal intensive care in a developing society. *Pediatrics* 1993, **91** : 1171-1175

WHYTE HE, FITZHARDINGE PM, SHENNAN AT, LENNOX K, SMITH L, LACY J. Extreme immaturity : outcome of 568 pregnancies of 23-26 weeks' gestation. *Obstet Gynecol* 1993, **82** : 1-7

YOUNG EWD, STEVENSON DK. Limiting treatment for extremely premature, low-birth-weight infants (550 to 750 g). *Am J Dis Child* 1990, **144** : 549-552

ZUPAN V, GONZALEZ P, LACAZE-MASMONTEIL T, BOITHIAS C et coll. Periventricular leukomalacia : risk factors revisited. *Dev Med Child Neurol* 1996, **38** : 1061-1067