

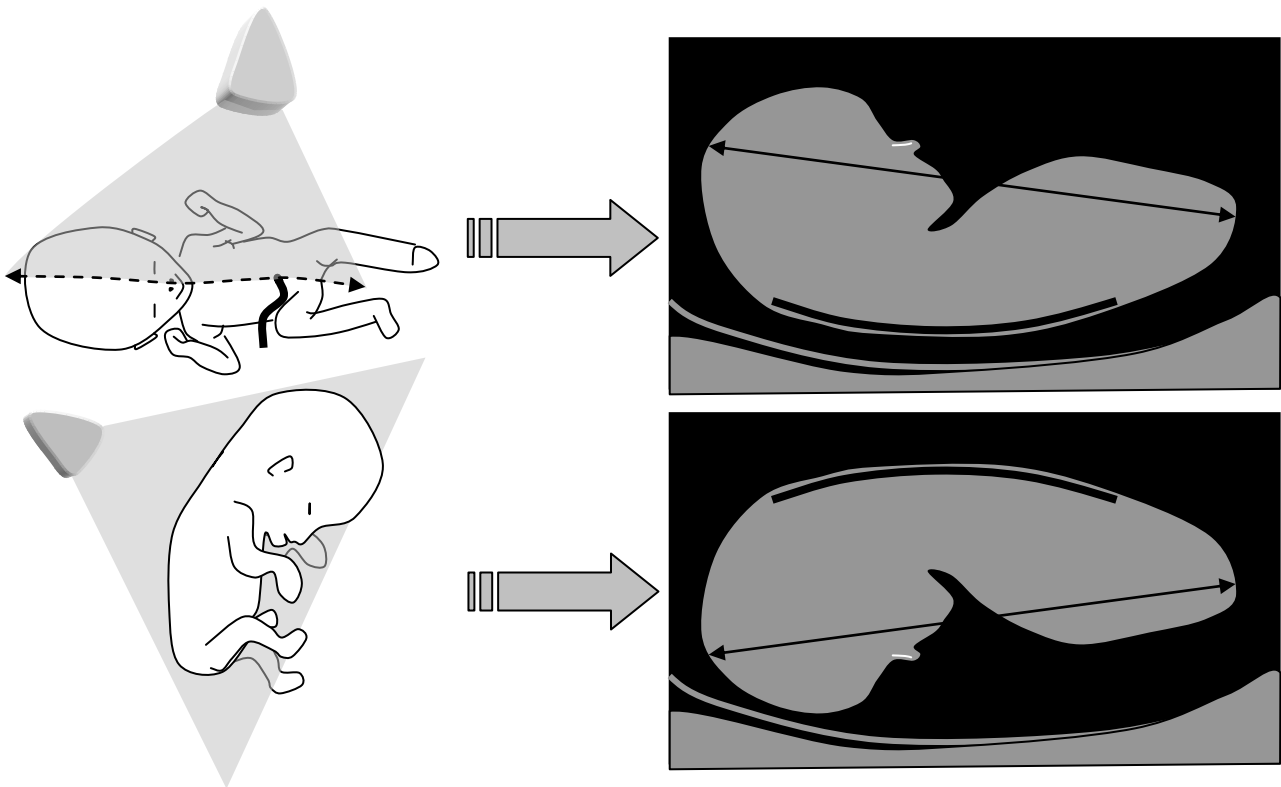
CLARTE NUCALE

Docteurs Marc TORRENT, Stéphane SAULT

LONGUEUR CRANIO-CAUDALE (LCC, DCC)

C'est la mesure de la taille du fœtus entre le vertex et les fesses.

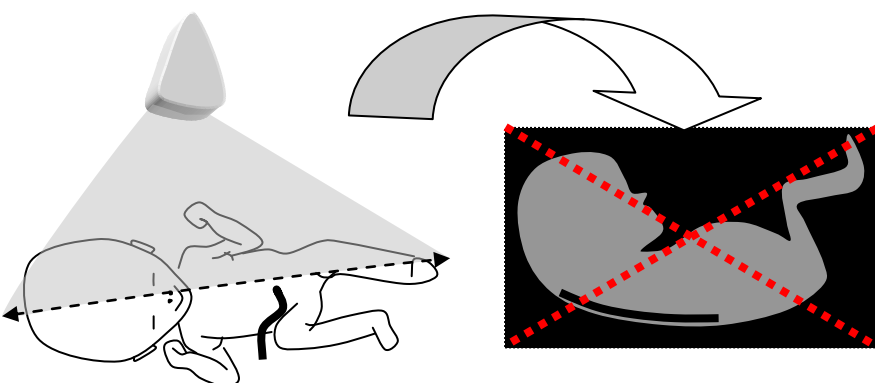
1°) Approche technique :



Critères de réussite :

- embryon de profil, os propres du nez visibles,
- vertex visible,
- tubercule génital visible,
- zoom : embryon doit occuper 3/4 de l'image,
- fœtus en position neutre.

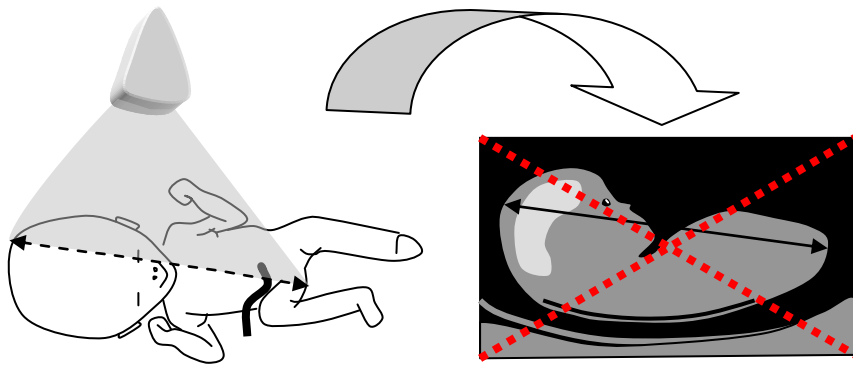
Principaux pièges :



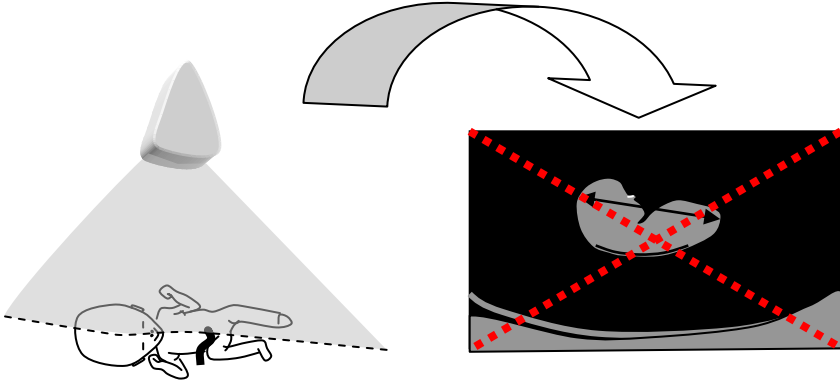
Coupes para-sagittales obliques :

On perd les repères de positionnement des calibres.

- un membre inférieur est visible,
- le nombril n'est pas visible

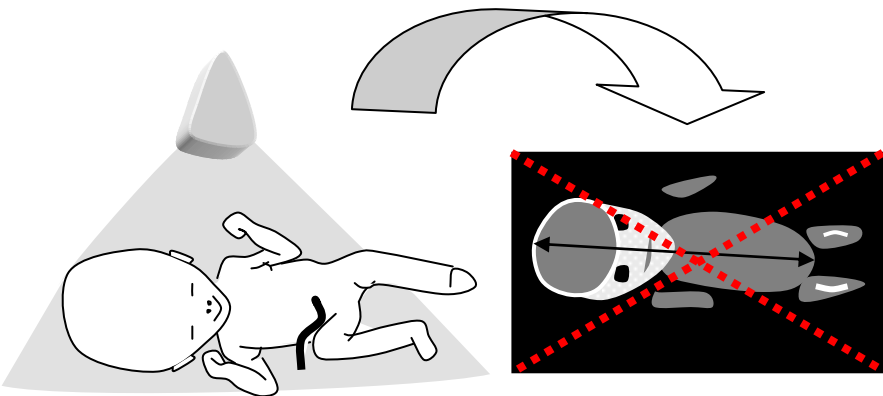


- un œil est visible,
- les plexus choroïdes sont visibles,
- le nombril est non ou mal visible.



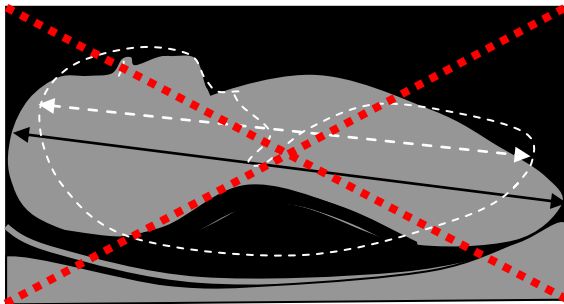
Zoom mal adapté.

L'embryon apparaît artificiellement petit sur l'image ce qui rend difficile le positionnement des calipers.



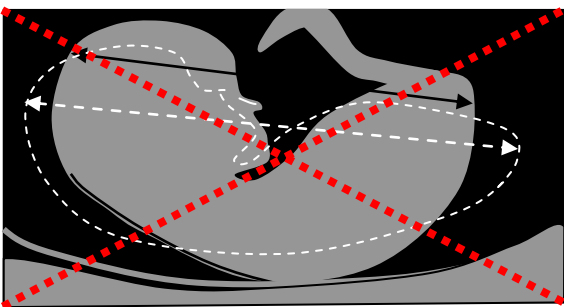
Embryon vu de face.

Il est impossible dans cette hypothèse de positionner correctement ses calipers sur le vertex d'une part et au niveau du tubercule génital d'autre part.



Fœtus en hyperextension :

Augmentation artificielle de la LCC.

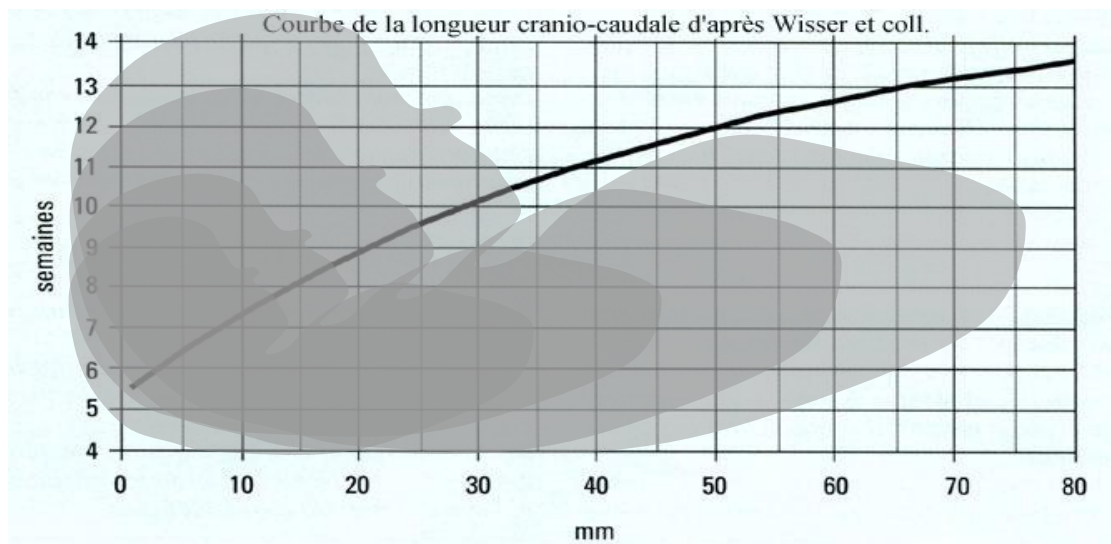


Fœtus en flexion antérieure :

Diminution artificielle de la LCC.

2°) Intérêts :

- Datation de la grossesse.
 - C'est à partir de cette mesure (LCC) que l'on va déterminer la date de conception qui va servir de référence pour le suivi de la grossesse.
 - Dès la vie intra-utérine, pour le même âge, il existe des variations de poids et de taille des embryons et des fœtus. La différence de taille est d'autant plus faible que la grossesse est jeune.
 - Une erreur dans la datation peut conduire, lors du suivi, à des interrogations erronées sur un RCIU (retard de croissance intra-utérin) ou une macrosomie.



Superposition d'embryons de 11, 12, 13 et 14 semaines d'aménorrhée sur la courbe de croissance d'après Wisser.

Un fœtus grandit en moyenne d'environ 1,9 mm/jour. Cette croissance n'est pas linéaire. Elle est d'environ 5 mm/semaine à la 7^{ième} semaine d'aménorrhée, 10 mm à la 11^{ième} semaine d'aménorrhée, 15 mm à la 12^{ième} semaine et 20 mm à la 13^{ième} semaine.

Longueur crano-caudale en mm	Age de la grossesse en semaines d'aménorrhée	Age de la grossesse en jours
10	7,26	50,8
12	7,59	53,1
14	7,90	55,3
16	8,20	57,4
18	8,49	59,4
20	8,76	61,3
22	9,01	63,1
24	9,27	64,9
26	9,51	66,6
28	9,74	68,2
30	9,97	69,8
32	10,19	71,3
36	10,60	74,2
38	10,79	75,5
40	10,97	76,8

42	11,14	78
44	11,31	79,2
46	11,49	80,4
48	11,64	81,5
50	11,79	82,5
52	11,93	83,5
54	12,07	84,5
56	12,20	85,4
58	12,33	86,3
60	12,44	87,1

Longueur cranio-caudale

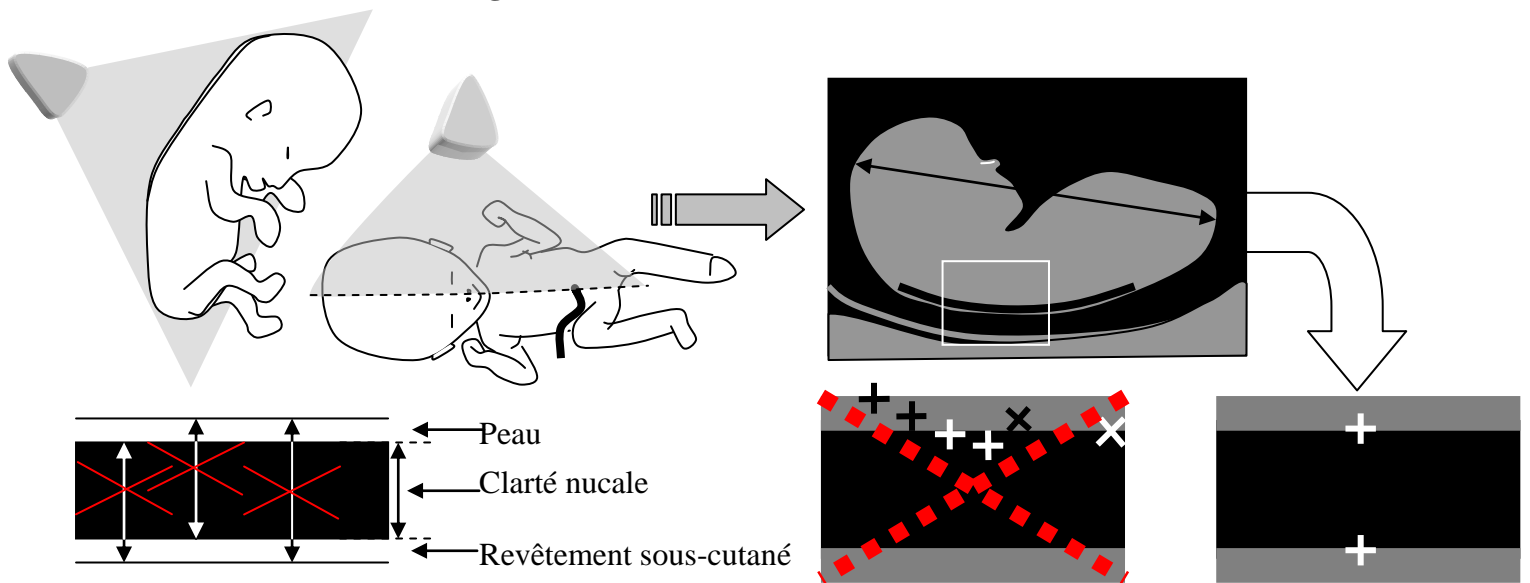
entre 7 et 13 semaines d'aménorrhée d'après Wisser

CLARTE NUCALE (CN)

La majorité des embryons présente un décollement, formant un espace liquidien sous-cutané, échographiquement transonore, rétro-cervical appelé clarté nucale.

1°) Approche technique :

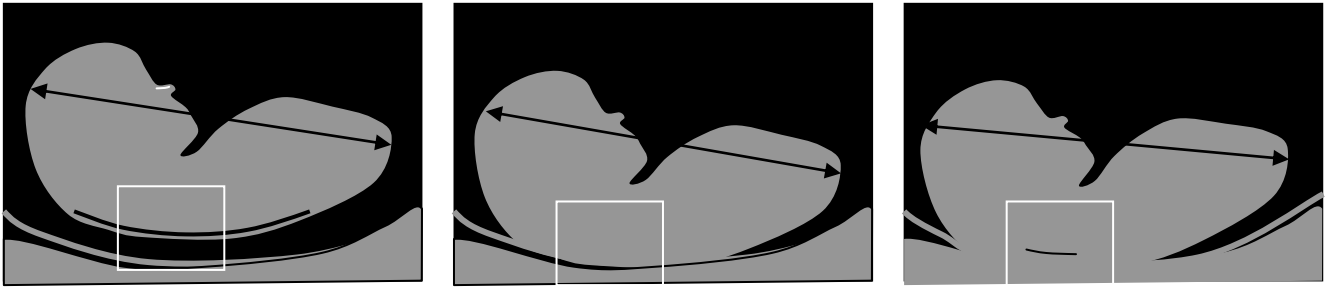
L'examen doit être fait entre la 11^{ème} et la 13^{ème} semaine d'aménorrhée. Le fœtus doit mesurer entre 45 et 84 mm de longueur cranio-caudale.



La mesure doit prendre la totalité de l'espace liquidien. Les calipers doivent être positionnés en regard des interfaces peau-espace liquidien d'une part et espace liquidien-revêtement sous-cutané d'autre part.

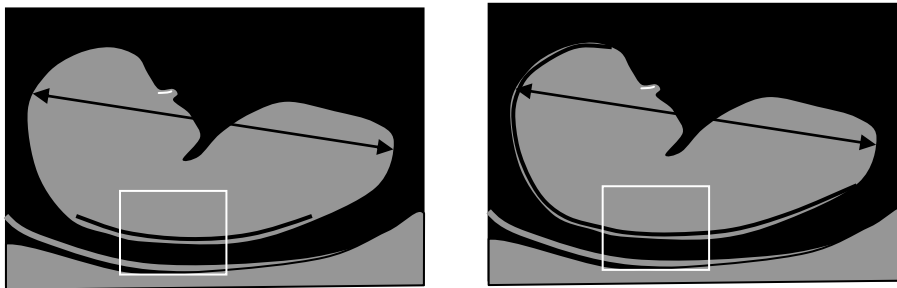
Pièges et variantes échographiques :

- la membrane amniotique, la moelle nucale :



Idéalement, la mesure doit être effectuée quand le fœtus n'est pas en appui sur la paroi utérine. Dans le cas contraire, la clarté nucale peut disparaître en raison de l'appui. Il peut se créer un interface liquidien entre la membrane amniotique et la paroi utérine simulant une clarté nucale. Quand l'appui est très prononcé, l'interface liquidien entre le fœtus et la paroi disparaît totalement. La moelle nucale étant spontanément très hypoéchogène, elle peut simuler une fausse clarté nucale.

- Extension de l'espace liquidien sous-cutané :



Parfois le liquide sous-cutané de la région nucale peut s'étendre vers le vertex, la région frontale, de façon physiologique et vers les fesses.

Les critères de Herman :

Critères majeurs (2 points):

- coupe sagittale stricte,
- calipers correctement placés
- continuité de la ligne hyperéchogène de la peau bien visible jusque le dos

Critères mineurs (1 point):

- image fœtale occupant les 3/4 de l'image. La tête et le nombril doivent être visibles.
- Membrane amniotique visible,
- Tête fœtale en position neutre.

Résultats :

- image excellente : score de Herman = 8 ou 9 points
- image acceptable : score de Herman = 4 à 7 points
- image insuffisante : score de Herman = 2 ou 3 points
- image inacceptable : score de Herman = 0 ou 1 points

2*) Intérêt :

On s'est aperçu qu'il y avait une relation entre l'importance de l'épaisseur de la clarté nucale et la probabilité d'anomalie du caryotype (dyscaryotypie).

Notions statistiques :

Le risque absolu : c'est la probabilité d'avoir la maladie dans une population donnée. Dans un groupe de personnes exposé au même facteur de risque, le risque absolu est égal au rapport : nombre de personnes malades / nombre de personnes non-malades.

Le risque d'avoir un enfant atteint de trisomie 21 est de 1/1500 à 20 ans, 1/1000 à 29 ans, 1/900 à 30 ans, 1/111 à 40 ans...

La prévalence : nombre total de personnes atteintes d'une maladie par rapport à la population totale à un instant donné. Le moment où a été fait le diagnostic n'intervient pas dans le résultat. Somme des malades incidents (nouveaux cas) et les malades anciens, à un moment donné, rapporté à la population globale (personnes exemptes de cette maladie et patients porteurs de celle-ci). S'exprime en pourcentage.

L'incidence : nombre de nouveaux cas par an. La prévalence est toujours supérieure à l'incidence car elle s'appuie sur le nombre total de cas présents.

Sensibilité et spécificité : capacité d'un test à prédire si la maladie est présente ou non présente.

L'étude doit se faire à partir d'un échantillon de personnes dont on connaît s'ils ont ou pas la maladie. Idéalement, un test doit être positif chez les malades et négatif chez les non-malades.

- **La sensibilité :** Probabilité que le test soit positif chez les malades. L'étude porte uniquement sur la population porteuse de la maladie.
- **La spécificité :** Probabilité d'avoir un test négatif chez les non-malades. L'étude porte uniquement sur la population exempte de cette maladie.

Valeur prédictive :

- **positive :** probabilité que la maladie soit présente quand le test est positif.
- **négative :** probabilité que la maladie ne soit pas présente lorsque le test est négatif.

Vrais positifs : nombre d'individus porteurs de la maladie et ayant le test positif.

Faux positifs : nombre d'individus non-malades ayant le test positif.

Vrais négatifs : nombre d'individus non-malades ayant le test négatif.

Faux négatifs : nombre d'individus atteints de la maladie ayant le test négatif.

Rapport de vraisemblance (facteur de vraisemblance): rapport de la probabilité d'être malade sur la probabilité de ne pas l'être.

Médiane : la médiane est un paramètre de position qui permet de couper la population étudiée en 2 groupes contenant le même nombre d'individus.

Risque combiné : un risque est combiné quand son calcul se fait à partir du risque indiqué par plusieurs marqueurs indépendants statistiquement, lorsque ces paramètres ont été mesurés au cours de la même période de la grossesse (clarté nucale + marqueurs sériques).

Risque intégré : un risque intégré prend en compte différents risques calculés à différents moments de la grossesse.

Bases analytiques :

Chez les fœtus normaux, il n'y a pas de variation de l'épaisseur de la clarté nucale avec l'âge des patientes.

La prévalence de la trisomie 21 augmente avec l'âge des patientes.

La valeur prédictive d'un examen augmente avec la prévalence.

Principes généraux du calcul de risque :

But : calculer le risque d'avoir un enfant trisomique chez, par exemple, une femme de 29 ans.

Paramètres pris en compte :

- âge de la mère,
- épaisseur de la clarté nucale du fœtus.

Etude préliminaire :

FEMME 29 ANS			
FOETUS	T21	NORMAUX	RAPPORT DE VRAISEMBLANCE
CN 1,2 et 1,5 mm	A%	B%	A/B
CN 1.5 et 1.9 mm	11,6%	0,77%	11,6/0,77=15
CN 2 et 2,5 mm	C%	D%	C/D
CN 2,6 et 3 mm	E%	F%	E/F
CN 3,1 et 4 mm	G%	H%	G/H
CN > 4 mm	I%	J%	I/J
TOTAL	Y= (100-X)	X= (100-Y)	

L'analyse des résultats faite lors des différentes études réalisées, en particulier par Nicolaïdes, montre que le rapport de vraisemblance s'accroît avec l'augmentation de l'épaisseur de la clarté nucale du fœtus.

Calcul des risques :

Risque absolu chez une femme de 29 ans : $1/1000 = Y/(X+Y)$

Risque absolu **corrigé** = risque absolu x rapport de vraisemblance.

Risque absolu corrigé pour une patiente inconnue de 29 ans dont le fœtus a une clarté nucale comprise entre 1,5 et 1,9 mm est de $(1/1000) \times 15 = 1/67$

Pour les femmes de 29 ans ayant un fœtus avec une clarté nucale inférieure à 1.5 mm le risque sera diminué. A l'inverse, le risque pour les femmes de 29 ans ayant un fœtus avec une clarté nucale supérieure à 1,9 mm le risque sera accru (fréquence relative).

3*) En pratique :

Le but est de proposer ou de ne pas proposer aux patientes la réalisation d'une biopsie trophoblastique ou d'une amniocentèse afin de rechercher la dyscaryotypie en s'appuyant sur des critères validés et reproductibles.

L'association des critères d'Herman à l'étude de la clarté nucale selon Nicolaïdes au 1^{er} trimestre de la grossesse permet, le plus souvent (95% des cas), de diminuer le risque initial de T21 et un meilleur contrôle des faux positifs et des faux négatifs.

Le taux de faux positif est d'environ 5%.

Le risque de fausse couche lors de l'amniocentèse est de 0,5 à 1% suivant les équipes.

Les signes échographiques de la trisomie ne sont présents que dans 60% des cas au 2^{ième} trimestre.

L'examen de la clarté nucale doit se faire sur un fœtus qui mesure entre 45 et 84 mm soit entre la 11^{ième} et 14^{ième} semaines d'aménorrhée.

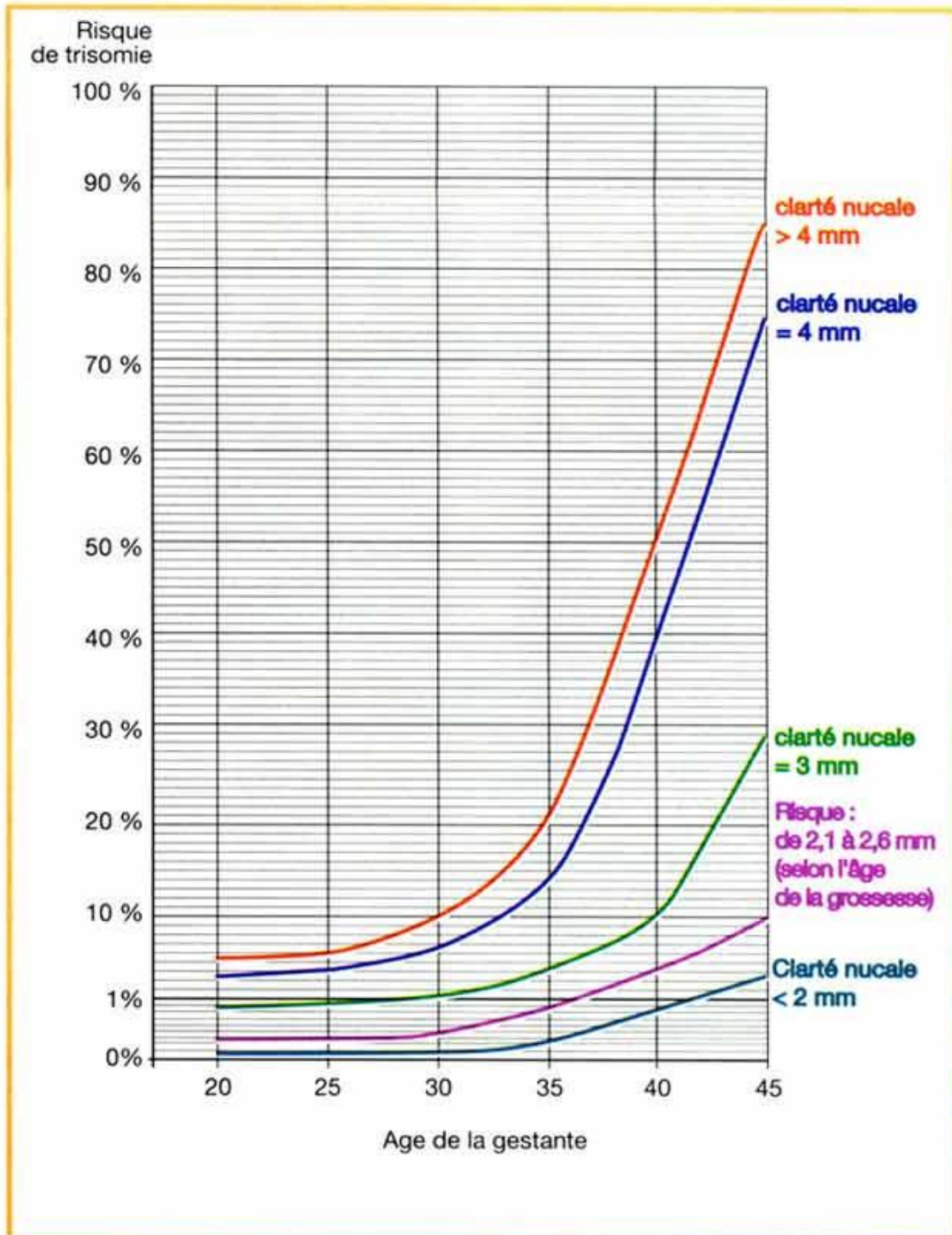
La médiane de la clarté nucale est de 1,6 mm.

Le seuil retenu est de 1/250.

Le tri test sanguin doit être fait entre la 15^{ième} et la 17^{ième} semaine d'aménorrhée.

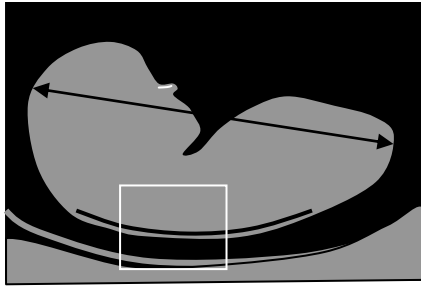
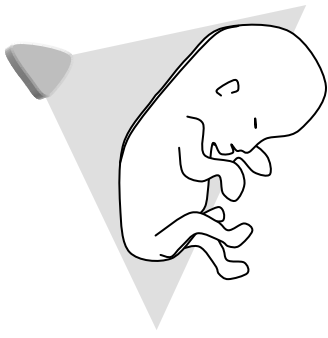
Il est souhaitable de faire une étude du **risque intégré** prenant en compte :

- l'âge maternel,
- l'épaisseur de la clarté nucale du fœtus,
- le taux des marqueurs sériques



Risque pour la trisomie 21 en fonction de l'âge maternel (d'après Nicolaïdes).

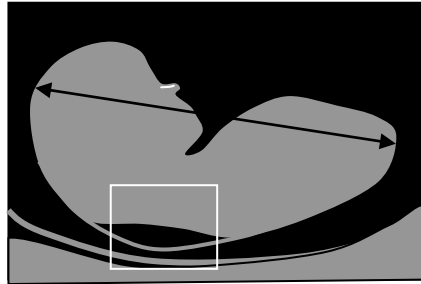
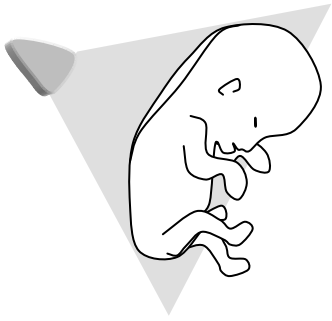
Aspect pathologiques de la région nucale à 11- 14 semaines d'aménorrhée :



Clarté nucale d'épaisseur « normale »

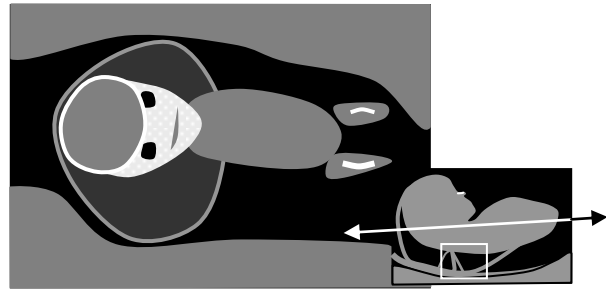
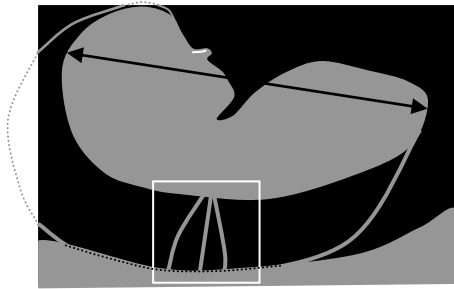
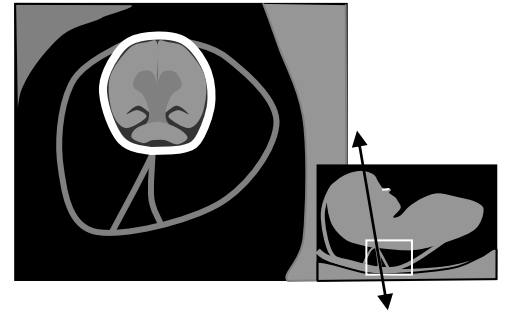
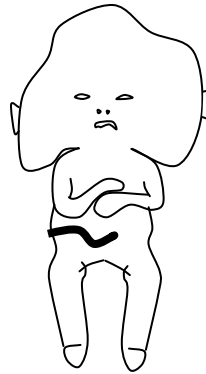
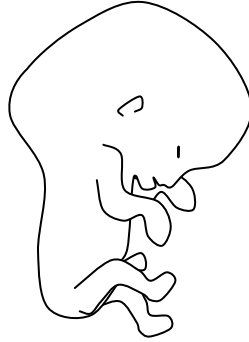
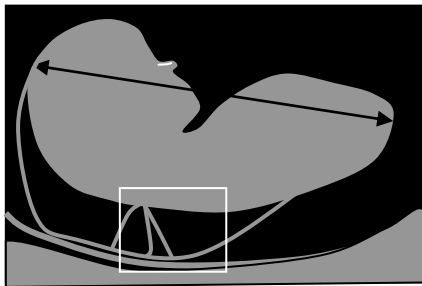
(médiane : 1.6mm).

Ne permet pas d'éliminer de façon formelle une trisomie. C'est un des éléments du risque combiné intégrant l'âge de la patiente, l'épaisseur de la clarté nucale et les marqueurs sériques. Si le risque combiné indique un seuil inférieur à 1/250, il faut discuter de l'intérêt d'une biopsie trophoblastique ou d'une amniocentèse.



Clarté nucale épaisse :

Le contenu reste parfaitement trans-sonore. Aspect souvent en lentille biconvexe. Le risque combiné est le plus souvent inférieur à 1/250 ce qui fait discuter une biopsie trophoblastique ou une amniocentèse à la recherche d'une trisomie 21.



Hygroma kystique (lymphangiome kystique) : anomalie du système lymphatique secondaire à une obstruction des systèmes lymphatiques jugulaires qui ne s'anastomosent pas avec les veines jugulaires entraînant un œdème lymphatique sous-cutané. Généralement, le diagnostic est facile. Le décollement mesure 20 mm d'épaisseur, on retrouve des cloisons internes peu nombreuses (1 à 4), il s'y associe une extension du décollement sous-cutané vers la tête, le tronc. Parfois, l'hygroma est très volumineux dépassant 50 mm d'épaisseur et comblant la cavité amniotique, la limite externe de l'hygroma est plaquée contre la paroi.

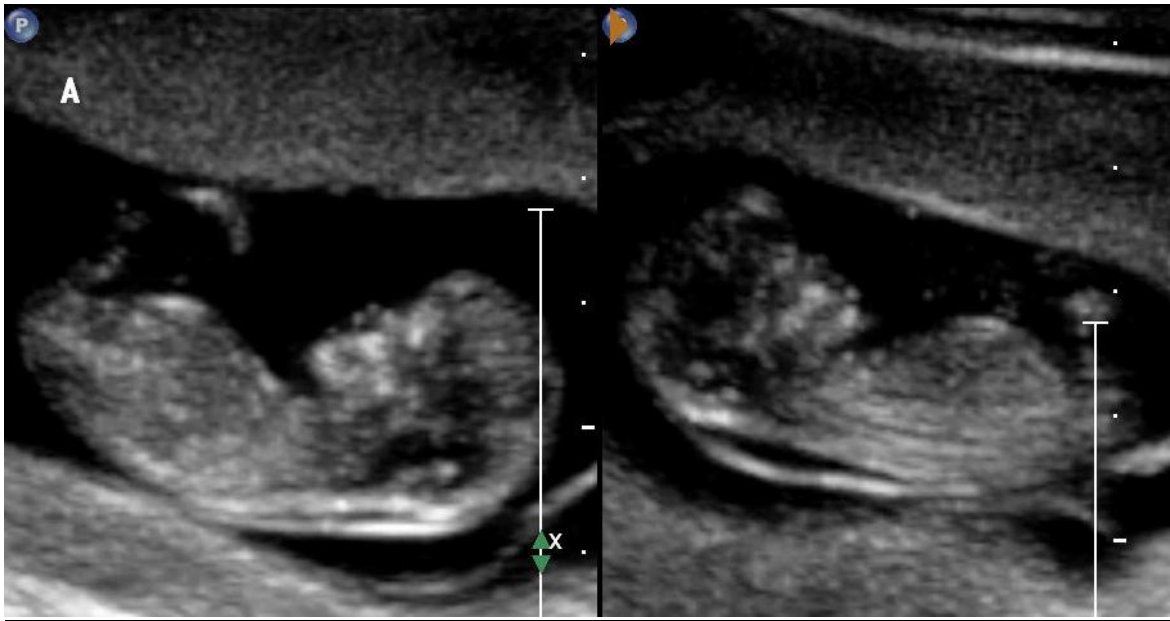
Impose la réalisation d'une biopsie trophoblastique ou d'une amniocentèse à la recherche d'une monosomie XO (syndrome de Turner), d'une trisomie 21, 18 ou 13.

Peut régresser spontanément et s'intégrer dans des anomalies syndromiques, avec ou sans anomalie chromosomique (syndrome de Noonan, d'Apert, de Cornelia de Lange).

Peut s'associer à un anasarque foeto-placentaire dans 40% des cas.

Le lymphangiome kystique non nucale est très rare.

Quelques images :



Grossesse gémellaire bichoriale, biamniotique.

Le fœtus A (image de gauche) a une clarté nucale normale.

Le fœtus B (image de droite) a une clarté nucale épaisse. La biopsie trophoblastique a mis en évidence une trisomie 21 pour le fœtus B.





2



3

Hygroma kystique.

Examen réalisé à 12 semaines et 5 jours d'aménorrhée.

L'image 1 montre le fœtus en coupe sagittale avec une extension du décollement vers la tête.
 Les images 2 et 3 montrent la présence de cloisons internes. Il existe de plus sur l'image 3 une main botte.



1



2



3

Hygroma kystique :

La coupe 1, frontale du fœtus montre que le décollement intéresse tout le corps.

La coupe 2, axiale centrée sur le cou du fœtus, montre la présence de cloisons dans le décollement.

La coupe 3, axiale centrée sur l'abdomen du foetus, montre l'extension du décollement autour de l'abdomen.