



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2017

Thèse N° 090/17

LA PRISE EN CHARGE DE L'OMPHALOCELE (A PROPOS DE 52 CAS)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 04/05/2017

PAR

Mr. MASSAOUDI REDOUAN

Né le 31 Mars à TALSINNT

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Omphalocèle - Nouveau-né - Nourrisson - Traitement

JURY

M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... Professeur de Chirurgie pédiatrique	PRESIDENT
M. KHATTALA KHALID..... Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	RAPPORTEUR
M. ATMANI SAMIR..... Professeur de Pédiatrie	} JUGES
M. HMAMI FOUZIA..... Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. MAHMOUDI ABDELHALIM..... Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	MEMBRE ASSOCIE

SOMMAIRE

INTRODUCTION	9
GENERALTES	12
I. HISTORIQUE	13
II. DEFINITION	15
III. EMBRYOPATHOGENIE	16
IV. ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET CLASSIFICATIONS	18
1. Anatomie pathologique	18
2. Classification.....	20
V. MALFORMATIONS ASSOCIEES	23
VI. DIAGNOSTIC POSITIF	25
1. Diagnostic anténatal	25
2. Diagnostic post-natal	29
VII. EXMAMEN CLINIQUE ET PARACLINIQUE	31
1. Signes cliniques	31
2. Signes physiques.....	31
3. Examens paracliniques	32
VIII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	33
1. Le laparoschisis	33
2. Pseudo-omphalocèle	35
3. La hernie dans le cordon ombilical	35
4. Lésion du cordon	36
IX. CONDUITE A TENIR	37
1. Prise en charge anténatale et obstétricale	37
2. Prise en charge néonatale préopératoire	38
3. Traitement	40
3.1. Traitement conservateur non chirurgical	40

3.2. Traitement chirurgical	42
3.3. Indications	50
X. COMPLICATIONS POST OPERATOIRE	52
PATIENTS ET METHODES.....	53
1. Type et période d'étude	54
2. Patients	54
3. Paramètres étudiés	54
4. Analyse statistique	55
5. Difficultés et limites de l'étude	55
RESULTATS	60
I. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES.....	60
II. ASPECTS CLINIQUE	68
III. ASPECTS THERAPEUTIQUES	78
DISCUSSION	84
I. ANALYSE DES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES.....	85
II. ANALYSE LES DONNEES CLINIQUES	92
III. ANALYSE DES DONNEES THERAPEUTIQUES	95
IV. ASPECTS EVOLUTIFS.....	107
CONCLUSION	112
RESUMES	114
BIBLIOGRAPHIE	120

Abréviations

AG	: Age Gestationnel
ASP	: Abdomen sans préparation
C H U	: Centre Hospitalier Universitaire
CA	: Canal artériel
CIA	: Communication interauriculaire
CIV	: Communication interventriculaire
CPN	: Consultation Prénatale
CVC	: Circulation Veineuse Collatérale
DM	: Diverticule de Meckel
F	: Fermeture
FLP	: Fente labio-palatine
HB	: Hémoglobine
HTAP	: Hypertension artériel pulmonaire
NFS	: Numération Formule Sanguine
OG	: Omphalocèle géante
OGE	: Organes Génitaux Externe
SA	: Semaine d'Aménorrhée
TR	: Touché Rectal
VCI	: Veine cave inférieur
VS	: Vitesse de sédimentations

LISTE DES TABLEAUX

- Tableau n°1 : Comparaison entre laparoscchisis et l'omphalocèle
- Tableau n°2 : Répartition des patients selon l'âge d'admission
- Tableau n°3 : Répartition des mères selon la consultation prénatale
- Tableau n°4 : Répartition des patients selon le mode d'accouchement.
- Tableau n°5: Répartition des patients selon l'état général
- Tableau n°6 : Répartition des patients selon l'état de la membrane
- Tableau n°7 : Répartition des patients selon le diamètre du sac
- Tableau n°8 : Répartition des patients selon le diamètre du collet.
- Tableau n°9 : Répartition des patients selon le contenu du sac
- Tableau n°10 : Répartition des patients selon la stadification de Pr TAYAH
- Tableau n°11 : Répartition des patients selon les malformations associées
- Tableau n°12: Répartition des patients selon les examens complémentaires effectués
à l'admission
- Tableau n°13: Répartition des patients selon la technique opératoire
- Tableau n°14 : Répartition des patients selon le traitement postopératoire
- Tableau n°15 : Répartition des patients selon les complications postopératoires
- Tableau n°16 : Taux de mortalité en fonction de la technique thérapeutique utilisée
- Tableau n° 17 : Fréquence de l'omphalocèle selon les séries
- Tableau n° 18 : Comparaison du sex- ratio selon les séries
- Tableau n° 19 : Répartition selon le poids et les séries
- Tableau n° 20 : Répartition selon l'âge moyen des mères et les séries
- Tableau n° 21 : Répartition selon le diagnostic anténatal et les séries
- Tableau n° 22 : Répartition selon le mode d'accouchement et les auteurs
- Tableau n° 23 : Répartition selon la classification d'AITKEN et les Auteurs

Tableau n° 24 : Répartition selon le contenu du sac et les séries

Tableau n° 25 : Répartition selon les malformations associées et les auteurs

Tableau n° 26 : Répartition selon le type de traitement et les séries

Tableau n° 27 : Répartition selon les complications postopératoires et les séries

Tableau n° 28 : Répartition selon le taux de mortalité et les séries

LISTE DES FIGURES

Figure n°1: Omphalocèle

Figure n°2: Omphalocèle: tuméfaction médiane sus ombilical raccordée à la paroi par un collet et recouverte par un sac qui contenue les viscères

Figure n°3: Omphalocèle de Type I (chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

Figure n°4: Omphalocèle de Type II (chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

Figure n°5: Aspects échographiques de l'omphalocèle

Figure n°6: Laparoschisis (chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

Figure n°7: Conditionnement préopératoire par la mise en place de l'omphalocèle dans un sac à grêle stérile.

Figure n°8 : Décollement sous-cutané selon GROSS.

Figure n°9 : Couverture cutanée selon GROSS

Figure n°10: Fermeture pariétale primitive de l'omphalocèle.

Figure n°11 : Technique de SCHUSTER

Figure n°12 : Recrutement annuel des patients.

Figure n°13 : Répartition des patients selon l'âge d'admission

Figure n°14: Répartition des patients selon le sexe

Figure n°15: Répartition des patients selon le mode de recrutement

Figure n°15: Répartition des mères selon l'âge

Figure 16 : Répartition des mères selon des antécédents gynéco-obstétricaux

Figure n°17: Répartition des mères selon la consultation prénatale

Figure n°18 : Répartition des patients selon le mode d'accouchement

Figure n°19 : Répartitions des patients selon le lieu d'accouchement

Figure n°20 : Répartition des patients selon les poids de la naissance

Figure n°21 : Répartition des patients selon la température

Figure n°22 : Répartition des patients selon l'état de la membrane

Figure n°23: Répartition des patients selon la classification d'AITKEN

Figure n°24 : Répartition des patients selon la stadification de Pr TAYAH

Figure n°25 : Omphalocèle infectée (chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

Figure n°26 : Omphalocèle rompue (chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

Figure n°27 : Omphalocèle de Type II associée au syndrome de PRUNE -BELLY
(chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

Figure n°28: Répartition des patients selon la technique opératoire

Figure n°29: Taux de survie de nos patients

Figure n°30 : Echographie du 2ème trimestre montrant une masse extra-fœtale
entourée par sac évoquant l'omphalocèle (CHU HASSAN II)

Figure n°31 : Omphalocèle de type I traitée par technique de fermeture primitive
(Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

Figure n°32 : Omphalocèle de type II traitée par technique de Schuster classique
(service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

Figure n°33 : Omphalocèle géante traitée par technique de Schuster modifiée avec
l'application du miel dans les pansements (CHU HASSAN II)

Figure n°34 : Omphalocèle de type II traitée par fermeture abdominale
prothétique (service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

Figure n°35 : Traitement par tannage à l'éosine aqueuse

Figure n°36 : Eventration résiduelle (28 mois) après traitement en un seul temps
d'une omphalocèle de type II (CHU HASSAN II)

INTRODUCTION

Les malformations congénitales sont fréquentes, elles constituent la deuxième cause de mortalité périnatale après la naissance [1], au nombre de ces malformations on compte les défauts de la paroi abdominale antérieure dont l'omphalocèle est le plus fréquent.

L'omphalocèle est une embryopathie des dix premières semaines de gestation, elle correspond à un défaut de la paroi abdominale par lequel s'extériorise des viscères contenus dans un sac constitué par la membrane amniotique et centré par le cordon ombilical, elle a pour conséquence, non réintégration des viscères dans la cavité abdominale [2, 3, 4]. Elle est la plus fréquente des coelosomies moyennes, où les malformations associées sont fréquentes en particulier cardiaques et urinaires, elle entre parfois dans le cadre d'un syndrome polymalformatif [5].

Son diagnostic est le plus souvent posé avant la naissance par l'échographie prénatale vers la 10^{ème} et 12^{ème} SA [6,16] ce qui permet de réaliser une recherche précise et précoce des malformations associées et prévoir une prise en charge immédiate et peut donner une idée sur le pronostic.

La prise en charge d'une omphalocèle est urgente médicochirurgicale, elle est pluridisciplinaire, se fait par des procédés thérapeutiques multiples et divers. Actuellement, l'indication chirurgicale est systématique dans le traitement des omphalocèles grâce aux progrès de l'anesthésie et de la réanimation néonatale ainsi qu'au développement du diagnostic anténatal. En cas de petite omphalocèle la cure chirurgicale radicale est préconisée, la réintégration et la fermeture des volumineuses omphalocèles nécessitent des artifices, notamment la fermeture de la peau seule ou la réintégration progressive.

Après la période post opératoire précoce, l'évolution à court terme chez ces patients peut être émaillée de complications graves dues à un problème d'hyperpression abdominale.

Son pronostic dépend des malformations associées, de la précocité de la prise en charge, de la taille du collet et du contenu [5]. Certaines études récentes rapportent des chiffres de mortalité nettement inférieurs à ceux présentés au cours des décennies précédentes.

L'objectif général de notre étude est d'étudier la prise en charge des omphacèles et d'analyser les résultats.

Nos objectifs spécifiques sont :

- ü Décrire les méthodes thérapeutiques.
- ü rapporter l'expérience de service de chirurgie pédiatrique.
- ü comparer les résultats avec la littérature.

GENERALITES

I. HISTORIQUE :

L'histoire des défauts congénitaux de la paroi abdominale antérieure comporte 3 grandes étapes :

La 1^{ère} étape, est celle de la reconnaissance progressive des différentes malformations, elle s'étale du XVI^{ème} siècle à la première moitié du XX^{ème} siècle.

-Ainsi AMBOISE PARÉ en 1585, a été frappé par : « une relaxation du nombril=omphalos du fait que le péritoine soit relâché ou rompu et que l'intestin y tombe », ce fût probablement la 1^{ère} description d'une omphalocèle.

-En 1751, STRACH rapporte le 1^{er} traitement conservateur non chirurgical appliqué avec succès à un nouveau-né porteur d'omphalocèle.

- En 1873, VISCICK réalise avec succès 1^{ère} cure d'une omphalocèle rompue.

La 2^{ème} étape, trouve son développement au milieu du XX^{ème} siècle par l'apparition de différentes techniques chirurgicales :

-En 1948, GROSS (7) propose une technique chirurgicale de recouvrement cutané simple de l'omphalocèle non rompue, il s'agit d'une suture cutanée simple sans ouverture de la poche. La survenue presque inévitable d'une hernie ventrale secondaire (tout aussi difficile à traiter) limitait les indications de cette technique.

-En 1957, GROB (53) reprenant l'ancien procédé d' AHLFELD (1899) tentant d'obtenir une épithélialisation de la membrane amniotique par application locale d'agents sclérosants (mercurochrome).

-En 1967, SCHUSTER (9) rapporte l'utilisation d'une plaque en TEFLON doublée d'un film de polyéthylène pour couvrir le défaut de la paroi abdominale antérieure par rapprochement successif de plaques.

-En 1969, ALLEN ET WRENN (10) ont modifié cette méthode en introduisant le «SILO DE SILASTIC» permettant une réduction progressive plus sûre des viscères herniés.

-En 1979, AOYAMA (11) au Japon, tente de couvrir le défaut pariétal par des lambeaux de grand droit et d'oblique externe mais les problèmes d'adhérence ont fait échouer cette technique.

La 3ème étape, très récente, caractérisée par l'éclosion des techniques de détection anténatale et le développement des techniques d'assistance respiratoire, de la réanimation néonatale et de l'alimentation parentérale exclusive.

Ces efforts conjugués ont transformé le pronostic des anomalies congénitales de la paroi abdominale antérieure à condition toutefois qu'il n'existe pas de malformation associée majeure.

II.DEFINITION :

Une omphalocèle ou cœlosomie moyenne est une embryopathie (12) définie comme un défaut médian de la paroi abdominale antérieure, intéressant les muscles, les fascias et la peau, se traduisant par la herniation du contenu abdominal à la base du cordon ombilical.

Les viscères herniés sont limités par une membrane formée de couches : le péritoine et l'amnios qui ne sont recouverts ni de peau ni de graisse sous-cutanée à la différence de la hernie ombilicale. L'insertion du cordon est anormale, elle se fait sur le sac le plus souvent à son sommet parfois à la base (13, 14,15).

La taille de l'ouverture pariétale est variable (2cm à plus de10cm): depuis la simple hernie dans le cordon contenant quelques anses grêles, jusqu'à l'omphalocèle géante avec une large partie du foie extériorisée.

Ces différences de contenu permettent d'une part de classer les omphalocèles et d' autre part d'essayer de mieux comprendre la chronologie et la pathogénie de cette malformation.



Figure n°1: Omphalocèle (94)

III. EMBRYOPATHOGENIE: (16, 17, 18)

Après la phase initiale d'embryogenèse proprement dite, au cours de laquelle sont mises en place les différentes ébauches tissulaires fondamentales au sein d'un disque embryonnaire planiforme, les structures dorsales axiales (système nerveux central et mésoblaste somatique) vont s'accroître considérablement et se soulever. De ce fait, les parties labiales du disque embryonnaire basculent, se replient et viennent progressivement constituer une paroi ventrale à l'embryon, ce repliement peut être comparé à la fermeture d'une bourse, dont le collet serait le futur anneau ombilical.

Il s'agit d'un phénomène morphogénétique que les embryologistes appellent «délimitation de l'embryon », dont l'inhibition, qui a pour résultat d'empêcher la fermeture ventrale du corps de l'embryon, aboutit à la constitution d'une monstruosité que les tératologistes appellent coelosomie et qu'il est plus courant d'appeler omphalocèle.

A cette perturbation de la morphogenèse peuvent s'ajouter des malformations variées résultants de l'inhibition du développement des organes qui se forment dans les plis embryonnaires. Ces perturbations de l'organogenèse s'associent avec une grande fréquence aux omphalocèles. Si c'est le pli céphalique qui est atteint, on peut observer des malformations de la paroi thoracique antérieure, du cœur et du diaphragme. Si c'est la partie caudale du plissement qui est atteinte, on observera des malformations de la paroi hypogastrique, vessie et du colon.

L'omphalocèle elle-même résulte donc d'un défaut de fermeture de la paroi ventrale de l'embryon. La paroi abdominale incomplète se continue avec le revêtement amniotique, qui formera une poche au-devant de l'embryon, cette poche reste indifférenciée, mucoïde, avasculaire, vouée à la nécrose après la naissance,

comme le cordon ombilical avec lequel elle se continue et dont elle a la même structure.

Le défaut de développement de la paroi a pour conséquence une exigüité anormale de la cavité abdominale, qui est insuffisante à contenir la totalité des viscères. Ceux-ci se développent donc en partie dans la poche de l'omphalocèle, contractant parfois des adhérences avec sa paroi. L'anse primitive, contenue dans la large cavité de l'omphalocèle, n'effectue pas toujours sa rotation habituelle, l'intestin lui-même peut être malformé : les atrésies et la persistance du canal omphalo-mésentérique sont fréquemment rencontrées.

Dans les premières semaines de la vie embryonnaire le cordon est traversé par le canal omphalo-mésentérique qui fait communiquer l'intestin avec la vésicule vitelline par les vaisseaux ombilicaux, par le diverticule allantoidien. A partir de la 5^e semaine de la vie embryonnaire se produit une involution aboutissant à la disparition totale de la vésicule vitelline, du canal omphalo-mésentériques des vaisseaux qui l'accompagnent dans le même temps, le diverticule allantoidien s'oblitére progressivement pour constituer l'ouraque.

Il ne reste plus alors dans le cordon que des vaisseaux ombilicaux entourés de la gelée de Wharton, reflet mucoïde du mésenchyme extra-embryonnaire non différencié.

Toute perturbation de ce double processus de résorption laisse persister des structures anormales dont l'exemple frappant est l'omphalocèle.

IV. ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET CLASSIFICATIONS :

1. Anatomie pathologique (21) :

Sur le plan macroscopique, l'omphalocèle se présente sous forme d'une tuméfaction sessile parfois pédiculée, hémisphérique, parfaitement centrée sur le raphé médian, en situation immédiate sus ombilicale raccordée à la paroi par un collet, de contenu et de volume variables, recouverte par une seule membrane qui le protège et coiffée partiellement par le cordon ombilical qui est implanté à la partie inférieure de la poche. (Figure 2)

L'aspect de l'omphalocèle est très particulier: il existe à son niveau, un défaut pariétal intéressant tous les plans: revêtement cutané, aponévrose, muscles et péritoine. Ces plans sont remplacés par un « sac » limité par une membrane translucide, avasculaire et gélatineuse constituée d'amnios et de gelée de Wharton à l'extérieur, elle peut se rompre aggravant le pronostic [22].

Les viscères contenus dans le sac sont aisément identifiables (anses intestinales, foie, estomac, ou l'association d'organes...), on parle d'omphalocèle «géante » lorsque la plus grande partie du foie est herniée dont le volume est un élément important du pronostic qui complique l'intervention.

Au niveau du collet, la peau, l'aponévrose, les muscles, et péritoine fusionnent en un anneau fibreux, se prolongeant sans transition avec la membrane du sac de l'omphalocèle, et il peut être large posant des problèmes de fermeture de la paroi ou peut être au contraire plus étroit réalisant une forme pédiculée. L'étroitesse de l'orifice peut même être un facteur d'atrésie intestinale par la striction vasculaire qu'elle représente.

En fonction de la taille de l'omphalocèle, de son diamètre et de celui du collet, une partie variable du contenu abdominal fait hernie dans l'omphalocèle.

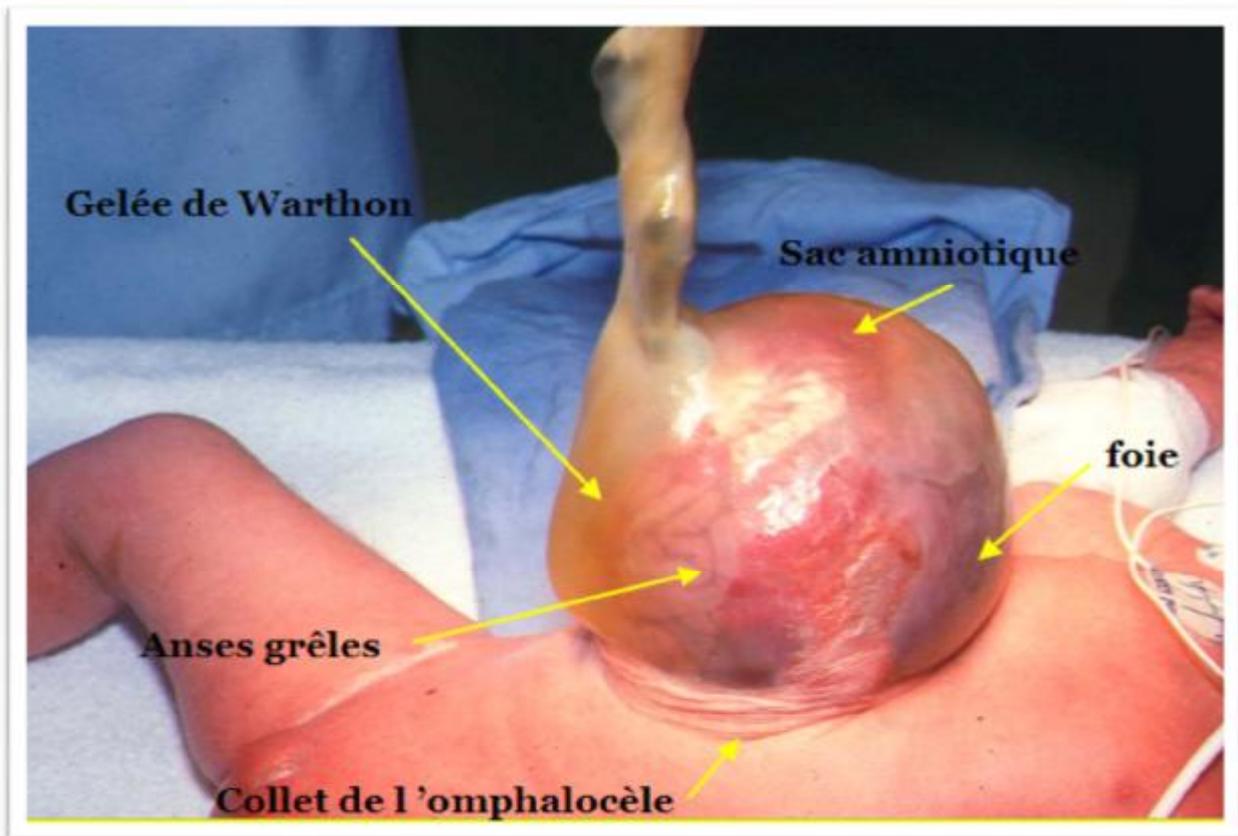


Figure n°2: L'omphalocèle: tuméfaction médiane sus ombilical raccordée à la paroi par un collet et recouverte par un sac qui contenue les viscères. (94)

2. CLASSIFICATION :

De nombreuses classifications ont été proposées, pour définir différents types d'omphalocèle, les premières classifications proposées étaient essentiellement anatomiques et descriptives :

Ø JONES (1963) [23], a distingué cinq groupes d'omphalocèle en fonction de la taille du défaut et de la nature des viscères herniés :

Groupe 1 : défaut pariétal inférieur à 2,5cm, pas de participation hépatique.

Groupe 2 : défaut pariétal inférieur à 5cm, diamètre maximal inférieur à 5cm, avec ou sans participation hépatique.

Groupe 3 : grande omphalocèle avec participation hépatique et défaut pariétal supérieur à 5cm.

Groupe 4 : fissure vésiculo-intestinale.

Groupe 5 : omphalocèle rompue et laparoschisis.

Ø Celle d'AITKEN (reprise par DAUDET) [24, 25], à la même période s'est imposée par sa simplicité et son double intérêt thérapeutique et pronostique. Elle est la plus utilisée actuellement en chirurgie pédiatrique et distingue 2 types :

Type I:

- la base ou le collet de l'omphalocèle est inférieur à 4 cm,
- le plus grand diamètre du sac est inférieur à 8 cm,
- Le foie n'est pas dans la poche.

F Toutes les 3 conditions sont nécessaires.

Type II :

- la base ou le collet de l'omphalocèle est supérieur ou égale à 4 cm,
- le plus grand diamètre du sac est supérieur ou égale 8 cm,
- le foie est contenu dans la poche (en partie ou en totalité).

F Une seule des conditions est suffisante.

Les formes de type I, ont souvent été de bon pronostic, il n'en est pas de même pour les formes de type II qui avaient et conservent encore un pronostic sévère. Cette classification a aussi un intérêt thérapeutique, en effet la conduite à tenir dépend du type de l'omphalocèle.

En fait, cette classification est insuffisante du fait qu'elle ne tient pas compte d'une part de l'importance relative du défaut par rapport au volume de la cavité abdominale et d'autre part de la prématurité, deux facteurs qui sont déterminants dans le pronostic général des omphalocèles, par exemple une omphalocèle dont le plus grand diamètre est égal à 8cm sera de bon pronostic chez un gros bébé, par contre, elle sera de pronostic plus sombre chez un prématuré.

C'est la raison pour laquelle PELLERIN a introduit la mesure entre le grand diamètre de l'omphalocèle et celui de la base thoracique, plus ce rapport est grand, plus la possibilité de réaliser une cure radicale est risquée.

Ø Stadification: selon Pr TAYAH [26]

Les remaniements du sac et de son contenu permettent de distinguer par ailleurs les stades évolutifs qui sont :

Stade A : l'omphalocèle « fraîche » à sac intact et translucide à travers lequel on identifie les viscères herniés.

Stade B : l'omphalocèle infectée, à sac épaissi et opaque.

Stade C : omphalocèle rompue ou éviscérée, la rupture survenant avant la naissance met les organes intra abdominaux au contact du liquide amniotique.



Figure n°3: Omphalocèle de Type I (chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)



Figure n°4: Omphalocèle de Type II (chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

V. Malformations associées : [27, 28]

En raison de sa genèse très précoce dans la vie embryonnaire, l'omphalocèle est souvent associée à d'autres malformations qui doivent être recherchées de façon systématique car elles influencent sur le pronostic fœtal :

- Ø Malformations cardiaques (20 à 50 %) : surtout dans les omphalocèles volumineuses et supérieures, rarement dans les coelosomes inférieures, elles comprennent : tétralogie de Fallot, CIV, CIA, CAV, l'hypoplasie pulmonaire, la transposition des gros vaisseaux, la coarctation de l'aorte, l'agénésie de la VCI, cardiopathies complexes...
- Ø Malformations génito-urinaires (40 %) : essentiellement en cas d'association avec une coelosome inférieure : exstrophies vésicale ou cloacale, dysplasies rénales, méga-uretère, reins polykystiques, syndrome de jonction pyélo-urétérale ...
- Ø Malformations du SNC (7 %) et de la tête et du cou (16 %) : anencéphalie, microcéphalie, anomalies de fermeture du tube neural, fentes labiopalatines, myéloméningocèle ...
- Ø Malformations des membres et des extrémités (6 %) : polydactylie, syndactylie, pied bot, la scoliose, l'hémi vertèbre...
- Ø Malformations gastro-intestinales (40 %) : elles comprennent atrésies intestinales, diverticule de Meckel, l'atrésie de l'œsophage, l'imperforation anale...
- Ø Anomalies chromosomiques (40 à 60 %) : elles comprennent les trisomies 13, 18, 21 et également les syndromes de Turner, de Klinefelter et les triploïdies, de la monosomie 10.

Ces malformations viscérales peuvent se regrouper en syndromes plus ou moins complexes :

Ø Le syndrome de Beckwith-Wiedemann, (1/14 000) : ce syndrome est secondaire à une anomalie chromosomique, se caractérise par une croissance excessive du fœtus et associe de façon variable à : l'omphalocèle, hypoglycémie, macroglossie, macrosomie avec viscéromégalie, HSM, cardiopathies..., la complication néonatale essentielle est l'hypoglycémie secondaire à un hyperinsulinisme. La mortalité est de 20% secondaire à cette hypoglycémie mais aussi aux complications des malformations associées.

Ø La pentalogie de Cantrell : entre dans le cadre des coelosomes supérieures, ce syndrome polymalformatif associe dans sa forme complète à :

- une omphalocèle sus-ombilicale
- une ectopie cardiaque partielle
- une malformation sternale inférieure (agénésie ou fente)
- une ouverture diaphragmatique (entraînant une hernie diaphragmatique si elle est importante)
- une ouverture du péricarde apical
- l'association est possible avec d'autres malformations.

Ø Autres :

D'autres anomalies peuvent être citées:

- Syndrome du cordon court.
- Syndrome de Prune -Belly.
- Syndrome de Meckel-Grubber.

VI. Diagnostic positif :

1. Diagnostic anténatal :

Le diagnostic anténatal précoce de l'omphalocèle permet de réduire le nombre de nouveau né polymalformés par l'interruption thérapeutique de la grossesse et d'améliorer leur prise en charge en période périnatale.

Ces dernières années, il a connu un réel progrès par l'amélioration des différentes méthodes diagnostiques.

1.1. Diagnostic échographique de l'omphalocèle :

Le diagnostic échographique peut être fait précocement (13, 29, 27), souvent avant la 20ème SA, par contre jamais avec certitude avant la 12ème SA où il existe une hernie ombilicale physiologique de l'anse intestinale primitive dont son diamètre est toujours inférieur à 10 mm. La réintégration doit être complète après 12ème SA (30), mais peut être retardée qui doit être suivi échographiquement par voie abdominal et aussi plus précisément par voie endovaginale, qui se fera en repérant le cordon ombilical où seront effectuées des coupes échographiques successives à la recherche d'anomalies à son niveau et en comparant le diamètre abdominal avec l'âge osseux échographique.

Sur des coupes transversal ou sagittale, l'omphalocèle se traduit par les signes échographiques suivants (27, 31, 32) :

- Ø La présence d'une masse hyperéchogène bien limitée, arrondie, médiane, appendue à la paroi abdominale antérieure par un collet et cernée d'une fine membrane, mobile avec les mouvements du fœtus, la membrane est parfois épaissie mais ses contours sont nets.
- Ø Cette masse peut contenir uniquement de l'intestin grêle échogène ou aussi une partie du foie un peu moins échogène mais homogène parfois en totalité et l'on parlera alors d'hépatocèle réalisant une image hyperéchogène triangulaire traversée par des vaisseaux, parfois d'autres organes (estomac,

VB ...). La présence d'ascite est également possible signant une rupture in-utéro de l'omphalocèle sans que le pronostic de cette malformation en soit pour autant aggravé .

- Ø En doppler couleur, la veine ombilicale contourne les viscères herniés quand il s'agit uniquement d'intestin et reste médiane à travers l'ouverture pariétale quand le foie est hernié du fait de son trajet intra-hépatique.
- Ø Le diamètre abdominal peut être plus ou moins réduit selon l'importance des viscères herniés, ces mesures sont comparées au diamètre maximal de l'omphalocèle avec un pronostic défavorable si le volume de l'omphalocèle est supérieur à celui de l'abdomen.
- Ø Exceptionnellement la membrane de l'omphalocèle peut se rompre in utéro, modifiant son aspect échographique et pouvant entraîner la confusion avec un laparoschisis [33].

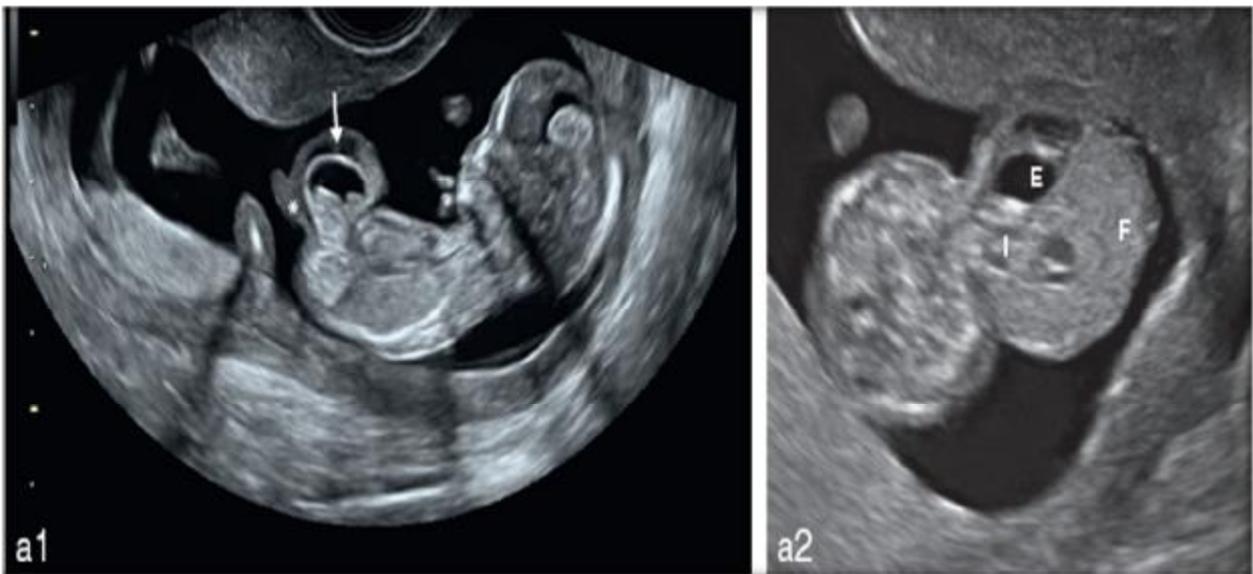


Figure n°5: Aspects échographiques:

- ▼ a1 : Coupe longitudinale de l'embryon (13 SA) mettant en évidence une omphalocèle sus-ombilicale à contenu mixte (→). Cordon (*).
- ▼ a2 : La coupe transversale de l'abdomen précise ce contenu : estomac (E), intestin (I), foie (F). (27)

Lorsque le diagnostic échographique d'omphalocèle est posé, il faut rechercher les associations malformatives et anomalies chromosomiques qui sont fréquentes et vont intervenir dans le pronostic fœtal.

En cas l'omphalocèle associée à d'autres malformations graves, l'interruption médicale de la grossesse sera proposée, soit l'omphalocèle est isolée ou associée à une malformation minime, un caryotype fœtal doit être pratiqué compte tenu de la fréquence des anomalies chromosomiques associées. [34]

Il faut aussi préciser échographiquement la taille et le contenu de l'omphalocèle car les omphalocèles de grande taille nécessitent une fermeture chirurgicale plus difficile et parfois en plusieurs temps car une réintégration trop brutale des organes herniés risquerait d'être mal tolérée du point de vue cardiorespiratoire.

Au total, le diagnostic anténatal de l'omphalocèle repose actuellement sur l'échographie qui guide :

- Le diagnostic positif.
- Le bilan malformatif.
- La conduite à tenir anténatale.
- Les modalités d'accouchement.

1.2. Imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique est une technique non invasive et inoffensive. Grâce à sa haute résolution, elle permet le diagnostic des malformations fœtales, en particulier celles de la paroi abdominale antérieure et les malformations associées, et contribue à la prise de la décision thérapeutique. Cependant, il s'agit d'une exploration onéreuse dont la pratique est limitée à quelques centres hospitaliers.

1.3. Diagnostic anténatal biologique de l'omphalocèle :

Le diagnostic anténatal d'anomalies fœtales est basé sur la recherche de signes d'appels échographiques ou biologiques à l'aide des marqueurs sériques maternels, certains examens biologiques constituent des facteurs d'orientation vers ce type de malformation congénitale.

✓ Alfa-foeto-protéine (A.F.P) : (41)

Dans le sérum maternel, l'AFP augmente de la 14^{ème} à la 30^{ème} SA puis décroît jusqu'à la fin de la grossesse. L'élimination urinaire se fait vers le liquide amniotique à des concentrations plus faibles et un pic décalé vers

16^{ème} SA (35). Certains auteurs (24) évoquent même l'existence d'une corrélation entre le taux d'A.F.P amniotique et la taille du défaut et /ou la présence de parenchyme hépatique.

Les métrorragies, les grossesses gémellaires, tout geste invasif (prélèvement de villosités choriales (PVC) ou amniocentèse) peuvent augmenter le taux sérique maternel d'AFP.

En cas d'omphalocèle, la sensibilité du dosage d'A.F.P dans le liquide amniotique est très élevée, pouvant atteindre 100 % dans certaines séries. (36, 37)

✓ Acétyl-choline-estérase (A.C.E) :

Son dosage dans le liquide amniotique serait un test plus spécifique et plus sensible que celui d'A.F.P. En immuno-électrophorèse, une faible bande serait en faveur d'une anomalie de la fermeture de la paroi abdominale antérieure. A l'inverse, une bande large serait en faveur d'une anomalie de tube neural (38). Son élévation n'est toutefois pas constante, mais l'association de son dosage et de celui de l'A.F.P permet d'augmenter la sensibilité et la spécificité du test. En conclusion, devant l'innocuité et les possibilités diagnostiques offertes par l'échographie et le caractère

invasif et la non spécificité des examens biologiques (39,40), ces derniers sont devenus de plus en plus inutiles.

1.4 L'amniocentèse:

Elle recherchera par la ponction et analyse du liquide amniotique, les anomalies chromosomiques associées ou non à l'omphalocèle. Cela permettra d'avoir une idée pronostique.

L'omphalocèle est retrouvée dans le cadre de certaines anomalies génétiques: les trisomies 13- 18- 21, les aneuploïdies, les triploïdies (42).

2. Diagnostic post-natal : (21)

A la naissance, le diagnostic est en général facile, l'omphalocèle se présente sous forme d'une tuméfaction sessile parfois pédiculée, hémisphérique, parfaitement centrée sur le raphé médian, en situation immédiate sus ombilicale raccordée à la paroi par un collet, de contenu et de volume variables, recouverte par une seule membrane qui le protège et coiffée partiellement par le cordon ombilical qui est implanté à la partie inférieure de la poche.

La paroi de la poche est translucide et avasculaire, de consistance gélatineuse. C'est une paroi faite d'amnios et de gelée de Wharton, sans revêtement péritonéal sous-jacent, elle peut se rompre aggravant le pronostic.

Les viscères contenus dans le sac sont aisément identifiables (anses intestinales, foie, estomac, l'épiploon...). Les intestins toujours présents, situés à la partie inférieure de la poche, sont rosés, facilement mobilisables. Le foie est une masse rouge sombre à la partie supérieure de la poche à laquelle elle adhère le plus souvent. On parle d'omphalocèle « géante » lorsque la plus grande partie du foie est herniée dont le volume est un élément important du pronostic qui complique

l'intervention. Ainsi le développement de la cavité abdominale est inversement proportionnel au volume de l'omphalocèle.

Au contact de l'air, le sac s'opacifie puis se nécrose entraînant une rupture précoce spontanée ou secondaire (manipulations, la rupture en perpartum est possible: manœuvres obstétricales).

La recherche post-natale de malformations associées, d'anomalies chromosomiques ou d'un syndrome polymalformatif est indispensable (en l'absence de diagnostic anténatal) et complétée par des examens morphologiques et biologiques.

Ainsi il faudra préciser son caractère rompu ou non car de lui aussi dépendra le choix thérapeutique (la rupture n'impose d'autre choix qu'une chirurgie immédiate, alors que la chirurgie d'une omphalocèle intacte peut être différée), aussi faudra préciser certaines mensurations qui guideront la conduite thérapeutique, notamment, le diamètre de la cavité abdominale (il est d'autant plus réduit que l'omphalocèle est volumineuse), le périmètre thoracique, le volume de l'omphalocèle (son diamètre et celui de son collet).

VII. Examen clinique et paraclinique :

1. Signes cliniques :

Ces enfants ont le plus souvent un bon état général, mais il faut déterminer certains paramètres à savoir la température, FC, FR, état des conjonctives, plis de déshydratation...

Les signes fonctionnels sont surtout dominés par les signes indirects de la douleur qui sont les cris, l'aspect du visage, la posture..., il faut rechercher aussi l'absence d'évacuation du méconium fera évoquer une éventuelle atésie intestinale sous jacente.

2. Signes physiques :

L'examen physique :

- Ø l'inspection : suffit pour poser le diagnostic. Le contenu du sac est perceptible par transparence si l'omphalocèle est fraîche.
- Ø La palpation : apprécie l'état du collet, le contenu du sac et recherche d'autres masses palpables (gros reins, grosse rate, gros foie).

Les différentes formes rencontrées sont :

- ✓ omphalocèle avec membrane intacte collet étroit inférieur à 8cm :

Très grand risque d'incarcération avec nécrose intestinale et atésie secondaire.

- ✓ omphalocèle avec membrane intacte collet large supérieur à 8cm :

La cavité abdominale est d'autant plus petite que l'omphalocèle est plus grande. Les organes extériorisés (intestins, foie) sont très volumineux pour la cavité abdominale.

✓ omphalocèle rompue :

A examiner minutieusement (lambeaux de sac tout au tour du collet) car prête confusion avec un laparoschisis.

Ø L'auscultation : recherche des bruits anormaux surtout cardiaques.

Ø La percussion : apprécie le contenu du sac.

Ø Le TR : recherche une imperforation anale.

3. Examens paracliniques :

Au terme de l'examen physique, le diagnostic est évident mais certains examens paracliniques peuvent être entrepris à la recherche les anomalies biologiques et morphologiques associées ce qui permettra aussi de juger de l'opérabilité.

Les examens les plus couramment effectués sont :

Ø Sur le plan biologique :

-NFS et VS à la recherche d'une anémie ou d'une infection.

-Ionogramme sanguin à la recherche des troubles hydro électrolytiques.

-Urémie et créatinémie afin d'évaluer la fonction rénale.

-Glycémie à la recherche de l'hypoglycémie du syndrome de

Beckwith-Wiedemann.

-Groupe sanguin rhésus, en prévision d'une éventuelle transfusion sanguine.

-TP, TCK car il existe des risques hémorragiques.

Ces différents examens font partie du bilan pré thérapeutique.

Ø Sur le plan morphologique:

L'existence fréquente de malformations associées à l'omphalocèle exige leur recherche par le biais d'imagerie médicale (ASP, Radiologie thoracique, échographie abdominale, échographie cardiaque)

VIII. Diagnostic différentiel :

1. Le laparoschisis : (43, 44)

C'est une véritable éventration congénitale, dont la confusion avec l'omphalocèle rompu émaille la littérature.

Il s'agit d'une éviscération sans sac amniotique, à travers un orifice étroit situé latéralement et à proximité d'un cordon ombilical normalement constitué et implanté et dont il est séparé par un mince intervalle de peau saine.

Le laparoschisis s'accompagne d'une réduction marquée du volume de la cavité abdominale et est reconnu grâce à des caractères anatomiques très particuliers: (figure4)

- ü Le défaut pariétal est para-ombilical droit (dans 80% des cas). Il est séparé du cordon par une portion de peau saine de 1 à 3cm mais pouvant être situé à son contact immédiat.
- ü Le défaut est situé dans le plan aponévrotique comme un anneau ombilical élargi et latéralisé. Le muscle grand droit de l'abdomen est intact, il n'y a pratiquement pas de défaut cutané.
- ü Le cordon ombilical est normalement inséré sur la paroi abdominale.
- ü Les viscères extériorisés sont à nu et l'orifice ne comporte pas de sac.
- ü A côté de l'anse intestinale primitive, l'éviscération peut intéresser également le duodénum, le côlon, l'estomac, l'utérus et ses annexes...alors que le foie ne participe qu'exceptionnellement à la malformation.

Contrairement à l'omphalocèle les malformations associées sont rares.

Le pronostic est meilleur selon quelques auteurs que celui de l'omphalocèle, est dominé par l'existence de lésions de nécrose ischémique du mésentère au niveau du collet et des anses responsables d'atrésie intestinale.



Figure n°6: Laparoschisis : le défaut pariétal est para-ombilical, les viscères extériorisés sans sac et le cordon normalement inséré.

(Chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

Tableau n°1 : Comparaison entre laparoschisis et l'omphalocèle. (67)

	Laproschisis	omphalocèle
Localisation	<i>latérale</i>	<i>centrée</i>
Taille (orifice)	<i>2-4 cm</i>	<i>2-10 cm</i>
Couverture	<i>aucune</i>	<i>sac amniotique</i>
Intestin	<i>épais</i>	<i>normal</i>
Malrotation	<i>oui</i>	<i>oui</i>
Motricité	<i>iléus prolongé</i>	<i>normal</i>
Anomalie digestive	<i>atrésie</i>	<i>rare</i>
Syndrome	<i>rare</i>	<i>Beckwith, Cantrell</i>
Réduction chirurgicale	<i>aisée</i>	<i>difficile ou impossible</i>
Fermeture chirurgicale	<i>aisée</i>	<i>difficile ou impossible</i>

2. Pseudo-omphalocèle :

Une pseudo-omphalocèle correspond à un diagnostic faussement positif d'une omphalocèle alors que la paroi abdominale est normale (45). Elle se rencontre en cas d'oligoamnios, lorsqu'il existe une compression latérale de l'abdomen fœtal par la paroi interne de l'utérus, par le placenta ou par l'opérateur. L'abdomen apparaît alors allongé dans le sens antéropostérieur et étroit transversalement sur une vue axiale du fœtus.

L'analyse des structures anatomiques et la réalisation de vues sagittales permettent de corriger le diagnostic.

3. La hernie dans le cordon ombilical :

Il s'agit d'une véritable hernie centrée par la base d'implantation du cordon qui la coiffe. Les éléments du cordon sont dissociés à son implantation. Le sac translucide contient une à deux anses intestinales, à l'exclusion du foie et d'autres viscères. Il existe à la face profonde du sac un véritable diverticule de la cavité péritonéale qui représente à lui seul la cause et l'élément principal de la malformation.

L'association particulièrement fréquente à un diverticule de MECKEL (46) rend compte d'une chronologie tardive de l'action tératogène qui consiste en une oblitération incomplète du cœlome externe après le 3ème mois de la vie embryonnaire.

4. Lésion du cordon :

Les omphalocèles à contenu purement intestinal peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel avec une masse du cordon ombilical (25). En effet, dans ce type d'omphalocèle, les vaisseaux ombilicaux bien que contenus dans le cordon, contournent l'intestin hernié et peuvent donner une fausse impression d'insertion anormale du cordon ombilical.

Parmi les masses localisées du cordon ombilical, on peut discuter :

- Un dépôt localisé de la gelée de Wharton.
- Un hémangiome.
- Une lésion kystique : kyste du canal omphalo-mésentérique, inclusion amniotique kystique.

Ces lésions sont spontanément résolutive.

IX. Conduite à tenir :

1. Prise en charge anténatale et obstétricale :

Une fois le diagnostic prénatal d'omphalocèle posé, la prise en charge reposera sur la recherche de malformations associées par échographie, IRM, bilan biologique, caryotype fœtal par amniocentèse à la recherche d'aberrations chromosomiques, l'échographie cardiaque fœtale afin de rechercher les malformations cardiaques...

Une demande d'interruption thérapeutique de grossesse, conforme à la législation, pourrait être proposée aux parents lorsque le pronostic fœtal est réservé (malformation majeure, retentissement pulmonaire).

Lorsque la grossesse est poursuivie, d'autres échographies seront pratiquées à la recherche de malformations passant inaperçues ou apparaissant tard au cours de la grossesse.

L'accouchement se fait en règle générale à terme et par voie basse. L'omphalocèle est une tuméfaction molle et ne présente pas un obstacle à la progression du fœtus dans la filière génitale, en dehors des très grosses omphalocèles qui nécessitent parfois une césarienne.

De toute façon, qu'il s'agisse d'un accouchement par voie haute ou par voie basse, il doit se faire à proximité d'un service de chirurgie pédiatrique et en collaboration avec une équipe multidisciplinaire (néonatalogiste, réanimateur, radiologue...).

2. Prise en charge néonatale préopératoire :

La prise en charge du nouveau-né est médico-chirurgicale, elle doit être précoce dès la naissance, en salle d'accouchement [47]. Le diagnostic prénatal améliore fréquemment les conditions pratiques de la conduite immédiate de ces malades, permettant un accouchement dans un centre spécialisé associant dans une même unité de lieu, réanimation néonatale et chirurgie pédiatrique [48].

La prise en charge immédiate en salle d'accouchement vise à prévenir certaines complications liées à l'omphalocèle: hypothermie, distension digestive, déséquilibre hydro électrolytique, infection.

- L'installation du nouveau-né sur la table chauffante, sa partie caudale (abdomen et membres inférieurs) est placée dans un sac stérile appelé « sac à grêle » afin de limiter l'hypothermie et le risque septique.



Figure n°7: Conditionnement préopératoire par la mise en place de l'omphalocèle dans un sac à grêle stérile. (67)

- En cas d'hypothermie sévère, un bain dans du sérum physiologique chaud est le moyen le plus rapide et le plus efficace pour faire remonter la température. Une perfusion systématique permet de compenser des pertes estimées et une éventuelle acidose et de maintenir une diurèse égale 1 à 3cc/ kg/h. Elle permet aussi un apport glucidique évitant l'hypoglycémie.

- Une sonde nasogastrique en aspiration douce est mise en place afin de diminuer la distension digestive et donc de faciliter la fermeture.

- L'infection représente un risque potentiel à combattre par les mesures locales et surtout par une chirurgie précoce, avant des 6 premiers heurs de vie, si possible [49], peut survenir pendant la vie intra-utérine, en périnatal ou en postnatal. Une antibiothérapie systématique devra être réalisée par voie parentale (à base d'ampicilline 50 mg/kg toutes les 6h, métronidazole 7,5 mg/kg toutes les 8h) (50).

- Une intubation et une ventilation assistée s'impose en cas de trouble ventilatoire et circulatoire favorisée par la prématurité et défaut pariétal abdominal.

Après les gestes de réanimation et de prise en charge immédiate, d'autres gestes seront réalisés :

- Des prélèvements bactériologiques au niveau des orifices naturels

- La mise en place d'un cathéter tunnellisé type Broviac® permet le maintien d'un équilibre hydro-ionique optimal, la surveillance de la pression veineuse centrale et assure la nutrition postopératoire immédiate.

- Une antibiothérapie à large spectre est instaurée de façon systématique afin de limiter les risques septiques.

Au total cette mise en conditions permet d'opérer sans précipitation au cours des 6 premiers heurs de vie, et dans les meilleures conditions hémodynamiques, thermiques et respiratoires sans risque infectieux majeur.

3. Traitement:

Le traitement est médico-chirurgical. Les omphalocèles sont chirurgicalement réparées bien que pas toujours immédiatement.

Actuellement dans les pays développés, l'indication chirurgicale est systématique grâce au progrès de l'anesthésie et de la réanimation néonatale ainsi qu'au développement du diagnostic anténatale [5].

3.1. Traitement conservateur non chirurgical :

✓ La technique de GROB : (53, 54)

Ø Principe :

Elle consiste en la couverture spontanée du sac par une réépithélialisation progressive à partir de la périphérie de l'omphalocèle. La surface de la malformation est badigeonnée de façon pluriquotidienne (4 à 6 fois par jour) avec une solution iodée ou du mercurochrome à 2% : c'est le TANNAGE du sac. Une escarre sèche se forme au bout de quelques jours, sous laquelle apparaît au bout de 3 semaines en moyenne un tissu de granulation.

L'escarre va chuter dans un délai de 6 à 12 semaines et sera alors remplacée par une épithélialisation des tissus.

Durant cette période, l'enfant est sous antibiothérapie par voie générale et locale. En 2 ans, la fermeture cutanée est spontanément réalisée et on aboutit à la formation d'une éventration qui sera réparée par la suite (8);

Ø Avantages :

- Méthode simple nécessitant peu de moyen.
- Absence d'hyperpression abdominale.

Ø Inconvénients :

- Hospitalisation prolongée.
- Risque d'infections et de rupture du sac (51,8).
- Intoxication alcoolique ou mercurielle par absorption du produit du tannage par la poche amniotique.
- Hypothyroïdie par utilisation des produits iodés.

Ø Modifications de la technique initiale :

Vu les risques sus-décrits, certains auteurs ont recommandé l'utilisation de poudre antibiotique (Néomycine, Bacitracine) ou de solution de nitrate d'argent à 10% dilué à 1% (77).

Ø Indications :

Cette technique est réservée aux omphalocèles géantes non compliquées, elle trouve également son intérêt en cas d'omphalocèle associée à des malformations de mauvais pronostic (46, 52, 51).

Actuellement, cette technique est abandonnée par plusieurs auteurs, bien qu'elle ait fait ses preuves dans certains pays en voie de développement où la réanimation néonatale est insuffisante.

Ø Contre-indications :

- Omphalocèle pédiculée à collet étroit (52).
- Omphalocèle rompue.

3.2. Traitement chirurgical :

▼ Couverture cutanée simple : Technique de GROSS :

Ø Principe : (55, 56, 95)

Elle consiste en une réintégration différée des viscères après transformation de l'omphalocèle initiale en une éventration résiduelle.

Sous anesthésie générale, après désinfection soigneuse et prolongée du sac qui reste intact, on pratique une incision circonscrivant la plaque péritonéo amniotique, après vérification de l'absence d'anomalie intestinale, on réalise de chaque côté de l'incision un large décollement sous-cutané poursuivi le plus loin possible en avant des muscles larges de l'abdomen.

Ce plan cutané est suturé en avant de l'omphalocèle. En cas de tension excessive, des incisions de décharge latérales peuvent être pratiquées.

L'omphalocèle est alors remplacée par une éventration abdominale qui sera traitée secondairement vers l'âge de 3 ans (46). Une contention sera réalisée pendant ce délai.

Ø Indications et avantages :

Cette technique permet de traiter les omphalocèles volumineuses avec participation hépatique, tout en évitant les complications ventilatoires et circulatoires secondaires à l'hyperpression abdominale.

Ø Inconvénients :

- La méconnaissance d'éventuelles malformations digestives associées, d'où la nécessité de faire un bilan radiologique complet (ASP, Echographie) pour rechercher d'éventuelles malformations associées.

-L'exposition accrue à la nécrose et aux complications infectieuses.

-La cure de l'éventration ultérieure.

Ø Modifications :

La principale modification est la résection de la poche amniotique.

Celles-ci à l'avantage de permettre la détection et le traitement d'éventuelles malformations digestives associées.

Par contre, elle est source d'adhérences intimes avec la peau qui peuvent poser des problèmes lors de la cure de l'éventration séquellaire.

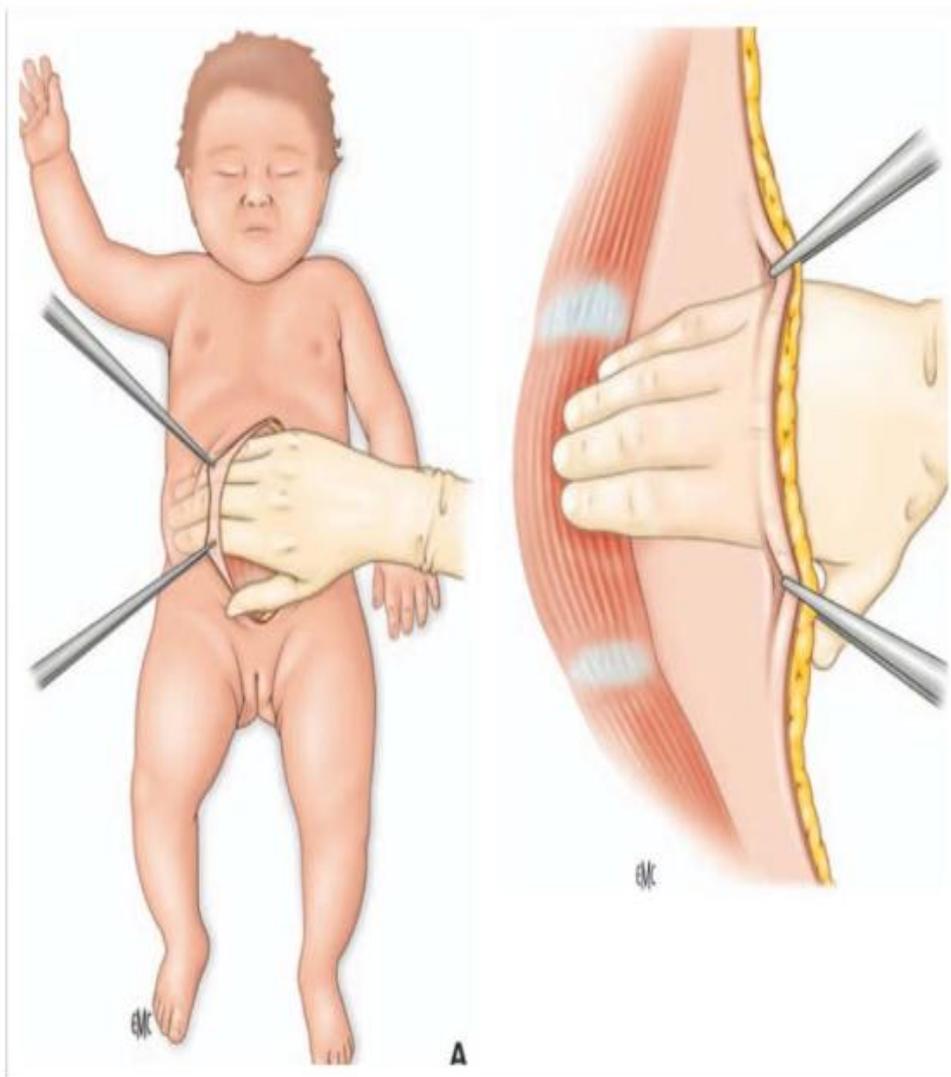


Figure n°8 : Décollement sous-cutané selon GROSS. (95)

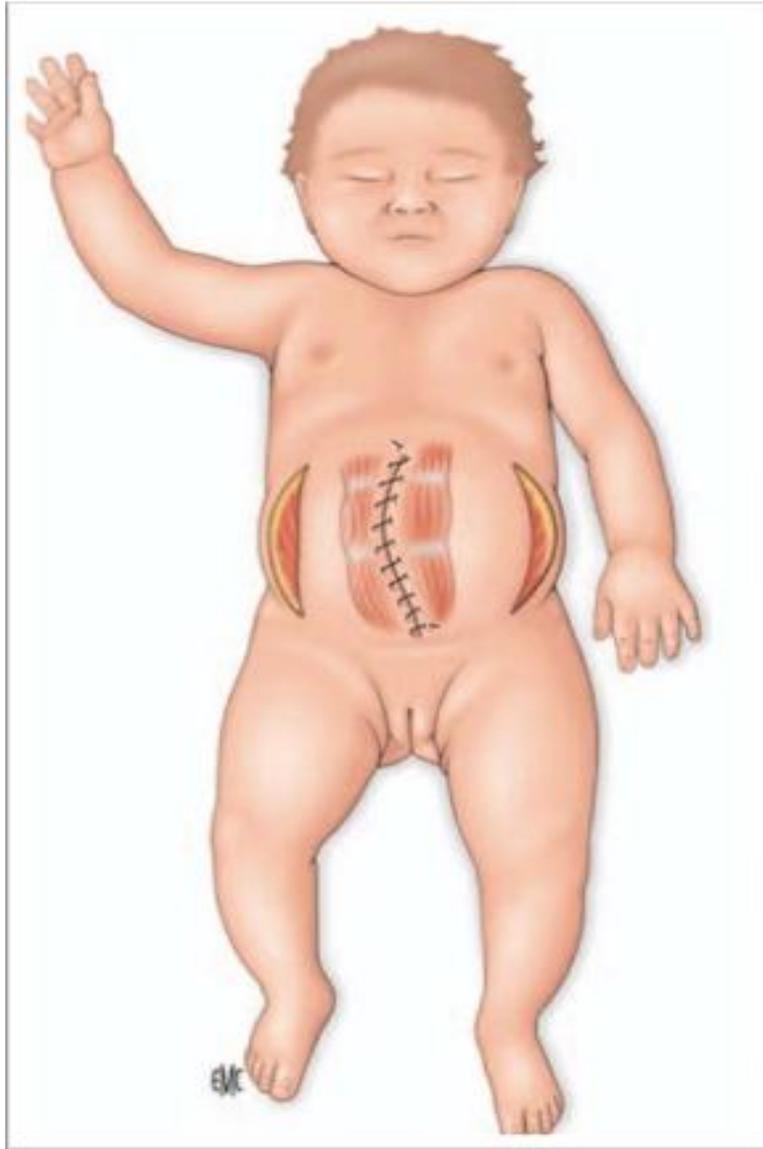


Figure n°9 : Couverture cutanée selon GROSS : la peau est suturée en avant de l'éventration médiane. La cure de l'éventration résiduelle sera réalisée ultérieurement dans un délai variable. (95)

▼ Fermeture pariétale primitive:

Ø Principe :

C'est la cure radicale en un temps, moyen idéal du traitement de la malformation pariétale, la dissection du sac est prudente à sa partie supérieure là où il adhère fréquemment au foie.

Il consiste en une suture pariétale qui peut être faite soit en deux plans musculo-aponévrotique et cutané, soit en un plan total utilisant les plans extra-péritonéaux.

Après examen des viscères abdominaux et leur réintégration dans la cavité abdominale la paroi est fermée plan par plan [48, 56].

Elle est déconseillée quand l'enfant est reçu au-delà de 48h, quand le sac est infecté ou fissuré, ou quand l'état physique est précaire.

La plupart des auteurs (57) préconisent l'excision de la poche amniotique, d'autres préfèrent la garder intacte, argument du moindre risque infectieux et d'une reprise rapide du transit.

Cette technique est améliorée par :

- L'agrandissement de la brèche pariétale en laparotomie xypho-pubienne.
- Le « STRETCHING » ou élargissement manuel cadran par cadran de la paroi abdominale (58).
- Une ventilation assistée poursuivie en post-opératoire afin de permettre une relaxation musculaire.

Ø Avantages :

- Limite des manipulations et du risque infectieux.
- Permet la détection et le traitement d'éventuelles malformations digestives associées.
- Permet une reprise plus rapide du transit.
- La durée d'hospitalisation est plus courte.

Ø Inconvénients :

Le risque majeur de cette technique est l'hyperpression abdominale (58,9), avec dans un premier temps compression de la veine cave inférieure et défaillance cardiaque, détresse respiratoire, anurie par ischémie rénale puis nécrose intestinale dans un second temps.

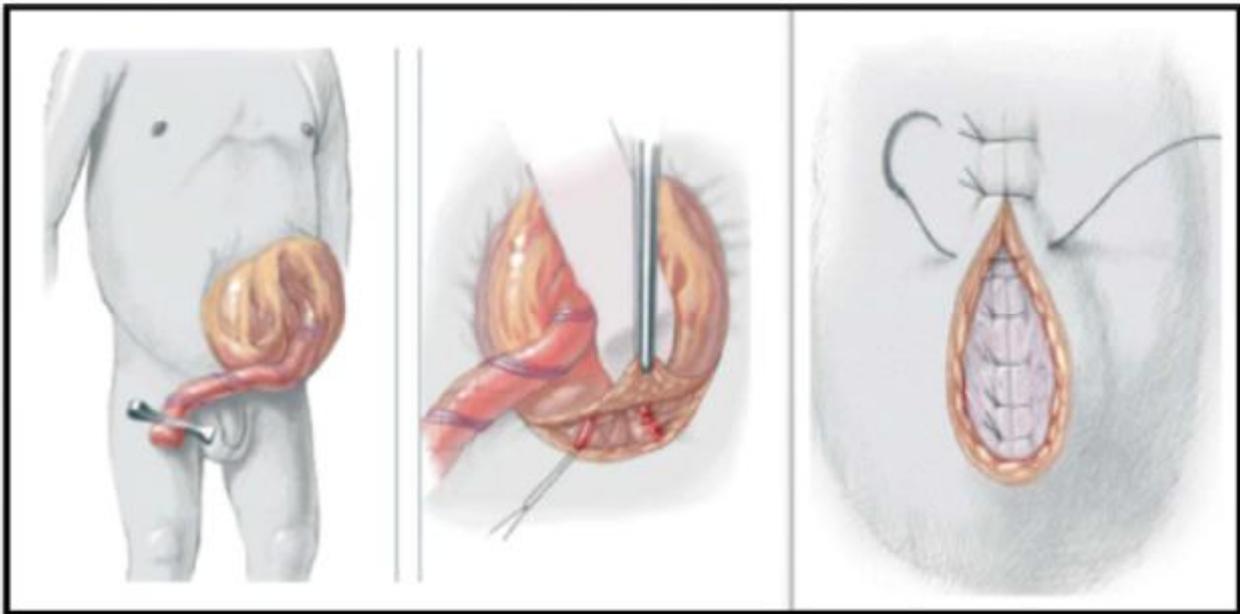


Figure n°10: Fermeture pariétale primitive de l'omphalocèle. (95)

✓ Réintégration progressive: Technique de SCHUSTER : (59, 9)

Mise au point par SCHUSTER en 1967, le principe de cette technique est de réaliser une fermeture progressive de la paroi abdominale en profitant, en particulier, des possibilités de croissance rapide de la cavité abdominale dans les premiers jours de vie. Elle comporte les temps suivants :

- Incision circonscrivant la plaque péritonéo-amniotique et exérèse de celle-ci,
- Vérification de la cavité abdominale,
- Suture aux deux berges aponévrotiques d'une plaque de silastic réunie en haut et en bas à la plaque controlatérale,
- Affrontement des deux plaques en avant des viscères herniés.

L'enfant est alors réinstallé dans l'incubateur avec maintien d'une curarisation optimale en post-opératoire. L'application d'un pansement stérile et le respect des strictes conditions d'asepsie lors des temps de fermeture ultérieure sont indispensables tous les deux jours, le silo est progressivement refermé par mise en place d'une série de points en U, tandis que l'aide refoule soigneusement les viscères vers la cavité abdominale.

Après une première série de 4 ou 5 réinterventions successives espacées de 2 à 4 jours, on parvient à un affrontement des berges aponévrotiques en une quinzaine de jours au maximum. Le nouveau-né est alors reconduit en salle d'opération, les plaques sont enlevées et la paroi abdominale est refermée.

Cependant, l'utilisation de matériel prothétique expose à deux types de complications : le risque infectieux local et la nécrose de la peau, ce qui peut entraîner une ablation de la prothèse plutôt que prévu.

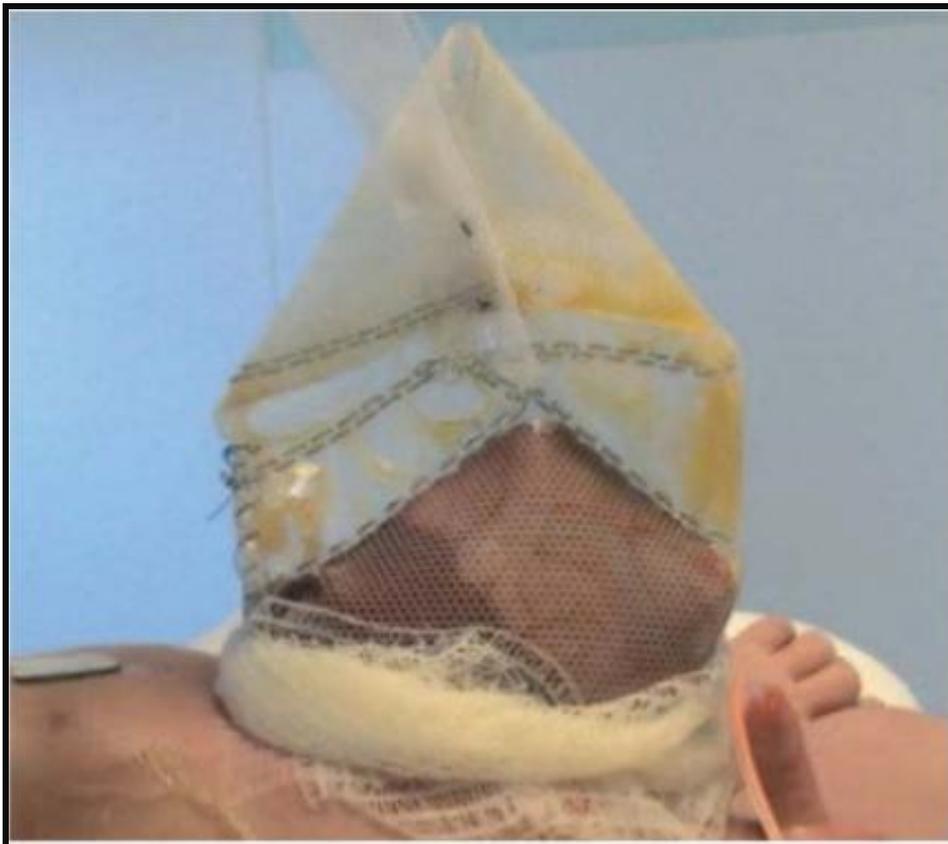


Figure n°11 : Technique de SCHUSTER : mise en place de deux plaques de Silo, avec réintégration progressive des viscères dans l'abdomen par agrafage régulier du Silo. (67)

▼ La méthode de YASBECK et NDOYE :

En 1984 décrit une méthode qui permet une fermeture complète et rapide de la paroi en cas d'omphalocèle géante (60,61) :

- une méthode de GROSS est appliquée au préalable,
- quatre jours après, une mèche en fibre de polyamide est collée par-dessus la suture, sur la partie inférieure du thorax, de l'abdomen et des flancs, cette mèche est laissée en place pendant une semaine,
- au 8ème jour, on entreprend la réduction de la hernie. Au lit du malade et sans anesthésie 2 incisions horizontales sont faites sur la mèche de part et d'autre de la ligne médiane. Une suture longitudinale est ensuite effectuée au milieu de la mèche après l'avoir décollée de la peau sous-jacente. Cette manœuvre est répétée tous les 10 jours pendant 1 mois,
- lorsque l'écart entre les droits n'est plus que 2 ou 3cm, la fermeture définitive est effectuée. Aucune adhérence entre la peau et les structures sous-jacentes n'est observée.

Cette méthode a les avantages du GROSS et du SCHUSTER sans en avoir les inconvénients :

- C'est une technique simple, à faire au lit du malade.
- Elle élimine le risque d'infections et de nécrose lié à l'utilisation du matériel synthétique.
- Elle permet au chirurgien de « choisir » la date de fermeture définitive puisqu'il n'y a plus de risque d'augmentation de la taille de la hernie avec le temps.
- Elle ne coûte pas cher.

▼ La technique d'ALLEN et WRENN : (10)

Décrit une variante du SCHUSTER, il s'agit d'un silo fait en matériel synthétique suturé sur les berges du défaut et tiré perpendiculairement grâce à un système de poulie :

- lavage péritonéal soigneux,
- incision tout autour du défaut,
- silo confectionné à partir des dimensions du défaut et suturé de manière discontinue au fascia autour de la base du défaut, puis aux lambeaux de peau libérés,
- cordon attaché au sommet du silo perpendiculairement à la paroi abdominale et relié à une poulie de façon à maintenir le silo contenant les anses dans cette position,
- deux réductions sont faites à J3 et J7 en refoulant un peu plus les anses vers la cavité abdominale,
- secondairement, fermeture définitive du fascia et de la peau.

▼ La fermeture abdominale prothétique :

Son principe est d'amarrer une plaque synthétique non extensible au berge du défaut pariétal et de le recouvrir par la peau. Avec la croissance de l'enfant, la dimension relative de la prothèse par rapport à la paroi abdominale va décroître. Ainsi, seront possible l'ablation de la prothèse et la fermeture radicale de la paroi.

La plaque prothétique peut être de matériaux divers : Téflon, Gore -Texe, dure mère ou Vicryl -collagène. L'utilisation de ce dernier semble intéressante car résorbable il laisse place un solide tissu fibreux et permet ainsi d'éviter le deuxième temps chirurgical visant l'ablation du matériel et la réparation de l'éventration.

Cette technique peut être utilisée en premiers comme elle peut être utilisée en complément en cas de non affrontement de la paroi musculaire dans une omphalocèle volumineuse après un Schuster ou hypoplasie des parois musculaire

Cette technique expose à trois types de complication : l'occlusion intestinale, la perforation du grêle et le risque septique.

▼ Cure de l'éventration résiduelle :

Il s'agit du 2^{ème} temps de traitement des omphalocèles après prise en charge initiale selon la technique de Grob ou celle de Gross.

La cure de l'éventration est en général faite dans un intervalle de 1 à 6 ans Après l'intervention initiale.

Protocole de l'expansion cutanée dans la prise en charge des séquelles Pariétales des omphalocèles géantes paraît une alternative intéressante (65) pour la correction de placard cicatriciel abdominal de l'éventration résiduelle.

3.3. Indications :

Le poids du nouveau-né, son état général, le volume de l'omphalocèle, l'intégrité du sac et l'existence ou non de malformations associées déterminent l'attitude thérapeutique. Il existe deux indications opératoires absolues et urgentes : la rupture du sac et les omphalocèles pédiculées à collet étroit.

Les indications thérapeutiques varient en fonction des circonstances :

ü Nouveau-né en bon état général avec omphalocèle de petit volume :

La fermeture primitive est la méthode de choix généralement et elle ne pose pas de problèmes.

ü Nouveau-né de faible poids de naissance ou prématuré avec mauvais état général :

Un traitement conservateur initial, malgré une hospitalisation longue et un risque infectieux accru, peut être utilisé en attendant le traitement définitif (61).

ü Omphalocèles volumineuses :

Quand la fermeture primitive n'est pas réalisable d'emblée, plusieurs thérapeutiques sont envisageables selon les auteurs :

- Le traitement par tannage (62) est encore employé par quelques auteurs qui considèrent qu'il offre une grande sécurité et le meilleur résultat

vis-à-vis de ce type d'omphalocèle.

- La technique de GROSS est surtout réservée aux complications des méthodes de réintégration progressive (33,69).
- Actuellement, la méthode de Schuster est la plus utilisée par la majorité des auteurs (63, 51,64).

ü Omphalocèles et malformations associées :

Certaines malformations associées sont des urgences chirurgicales et requièrent leur traitement concomitant au même titre que l'omphalocèle.

Il s'agit de la hernie diaphragmatique, des atrésies digestives et des malformations ano-rectales.

D'autres imposent l'abstention chirurgicale : trisomie 13 et 18, cardiopathie congénitale grave, anomalie du tube neural.

En cas de malformations de gravité moyenne, certains pratiquent une fermeture primitive de principe. S'il s'agit d'une malformation associée sévère menaçant le pronostic ou qui peut décompenser lors de la chirurgie, la plupart évitent l'escalade thérapeutique souvent voué à l'échec.

X. Complications post opératoire :

Les complications sont multiples et sont surtout conséquentes à :

-l' hyperpression intra abdominal qui se voit généralement après cure radicale qui est responsable de troubles cardio-vasculaire et respiratoire à type :

ü Hypotension

ü Chute de débit cardiaque

ü Ischémie intestinale pouvant évoluer vers l'entéro colite ulcéro nécrosante

ü Thrombose de la VCI, OMI et ascite

ü Anurie

ü Défaillance respiratoire

Ceci met l'accent sur la nécessité d'éviter cette hyperpression abdominale

- Les infections qui sont essentiellement l'apanage des omphalocèles traitées par fermeture progressive et qui peuvent se voir également en cas de traitement selon GROB, GROSS ou par fermeture primitive.
- Les perforations : elles sont graves et sont liées à une érosion sur une plaque prothétique trop rigide ou la compression des anses sur les bords du défaut pariétal non agrandi.
- La plus grave des ces complications étant l'état de septicémie.
- D'autres complications ont été également rapportées : Rupture, RGO, trouble de transit, occlusion sur bride ...
- L'éventration secondaire : complication pariétale tardive qui nécessite une intervention.

MATERIEL

ET METHODES

1. Type et période d'étude :

Nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur un total de 52 patients atteints de l'omphalocèle admis aux services de chirurgie pédiatrique et de néonatalogie à CHU HASSAN II Fès, durant une période étalée sur 6ans, entre janvier 2010 et décembre 2015.

2. Patients :

Notre étude a porté sur 52 patients atteints l'omphalocèle. La sélection des patients s'est faite à partir des registres d'hospitalisation, des dossiers médicaux et des registres de comptes rendus opératoires des patients.

Etaient inclus dans l'étude les nouveau-nés ayant un diagnostic clinique et qui étaient admis aux services de chirurgie pédiatrique et de néonatalogie à CHU HASSAN II Fès.

Une fiche d'exploitation a été établie pour chaque patient permettant l'analyse des différents paramètres.

3. Paramètres étudiés :

Pour chacun des patients, les variables suivantes étaient consignées sur une fiche d'exploitation :

- l'identité du malade
- les renseignements obstétricaux sur la grossesse
- les signes cliniques
- bilans paracliniques
- les modalités thérapeutiques
- l'évolution

4. Analyse statistique :

Elle a consisté en une description de notre échantillon d'étude. Les variables quantitatives ont été décrites par la moyenne, l'écart type, les extrêmes et les variables qualitatives ont été exprimés par les fréquences. Cette analyse a été réalisée à l'aide de Microsoft Excel 2013.

5. Difficultés et limites de l'étude :

Comme toute étude rétrospective, les difficultés rencontrées étaient liées à l'exploitation des dossiers.

Nous avons constaté le manque de certaines données, en particulier l'évolution de certains malades au cours du suivi.

FICHE D'EXPLOITATION

Dossier médical n°:

Nom et Prénom:

Age:

Sexe : Masculin Féminin

Mode de recrutement:

Urgence Consultation

Motif de consultation:

Masse ombilicale éventration autres :

ANTECEDANTS FAMILIAUX:v MERE :

1. Nom et prénom :

2 .Age :

3 .MEDICAUX :

Diabète HTA asthme

Infection pendant la grossesse autre :

4 .CHIRURGICAUX :

5. Antécédents gynéco-obstétriques :

Multipare primipare prématuré

Césarienne avortement mort-né

5.1 Age de la grossesse(en SA) :

5.2 Accouchement : domicile : médicalisé :

5.2 Voie d'accouchement :

Eutocique dystocique césarienne

5.3 CPN :

oui non échographie prénatale autre :

CLINIQUE:v Signes généraux :

État général :

bon altéré

Ictère :

oui non

Plis de déshydratation :

oui non

Température :

Poids(en kg) à la naissance :

Taille(en cm) à la naissance :

PC à la naissance (en cm) :

Fréquence respiratoire :

Fréquence cardiaque :

✓ Signes fonctionnels

1. Succion possible :

oui non

2. Emission du méconium :

oui non

3. Signes digestifs :

rectorragie vomissements diarrhée constipation
 méléna douleur météorisme autre :

4. Signes pulmonaires :

toux polypnée dyspnée
 râles assourdissement des MV et des VV autre :

5. Tuméfaction avec membrane intacte :

oui non

6. Tuméfaction avec membrane rompue :

oui non

7. caractéristique de la tuméfaction :

translucide épaisse autre : classification d'AITKEN :

8. Diamètre du collet (en cm) :

type1 : type2 :

9. Taille du sac (en cm) :

10. Contenu de l'omphalocèle :

grêle sigmoïde foie
 appendice coecum autre :

11-Région anale :

Perméable Imperméable Fistule autre :

12-Organes génitaux :

Présence des testicules dans le scrotum

oui non

✓ AUSCULTATION :(abdomen et cœur)

matité tympanisme bruits surajoutés du cœur.
 bruits intestinaux silence abdominal autre :

Les malformations associées :

- les anomalies chromosomiques :

- les malformations cardiaques :
- anomalies génito-urinaires :
- les anomalies du tube neural :
- anomalies musculo-squelettiques :
- anomalies du développement foetal :
- anomalies gastro-intestinales :
- malformation cranio- facial :
- autre :

Examens complémentaires :

NFS :

Groupage – rhésus :

Glycémie :

Echographie – abdominale :

Caryotype :

Echographie trans thoracique ETT :

autre :

PEC DE L'OMPHALOCELE :

Types de traitement :

1=médical(Grob) :

2=chirurgical (Gross ou Schuster) :

3=autre :

Techniques opératoires :

1. Gross :

2. Schuster :

3 .Fermeture primitive simple :

4. autre :

Traitement post opératoire :

Antibiotique :

Antalgique :

corticothérapie :

Perfusion :

antipyrétique :

autre :

Transfert au service de néonatalogie :

Oui

non

Prise en charge au service de néonatalogie :

Suites simple :

compliquées :

Types de complications post opératoires :

1/complications immédiates :

hémorragie :	distension abdominale	risque ischémique
polypnée :	décès	

2/ complications secondaires

septicémique	éviscération	lâchage des fils	occlusion
fistule	digestive	décès	autre :

3/ complications tardives

éventration	décès	autre :
-------------	-------	---------

4 / Etat à la sortie

vivant	Décédé
--------	--------

5/Suivi à :

1 mois	3mois	6mois
1an	3ans	6ans

RESULTATS

I. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Recrutement annuel:

Sur une période de 6 ans (janvier 2010 à décembre 2015), 52 cas d'omphalocèles ont été hospitalisés aux services de chirurgie pédiatrique et de néonatalogie, le recrutement annuel a été de 6 au minimum et 12 au maximum avec une moyenne de 8,66 par an. Cette répartition est représentée sur le diagramme suivant :

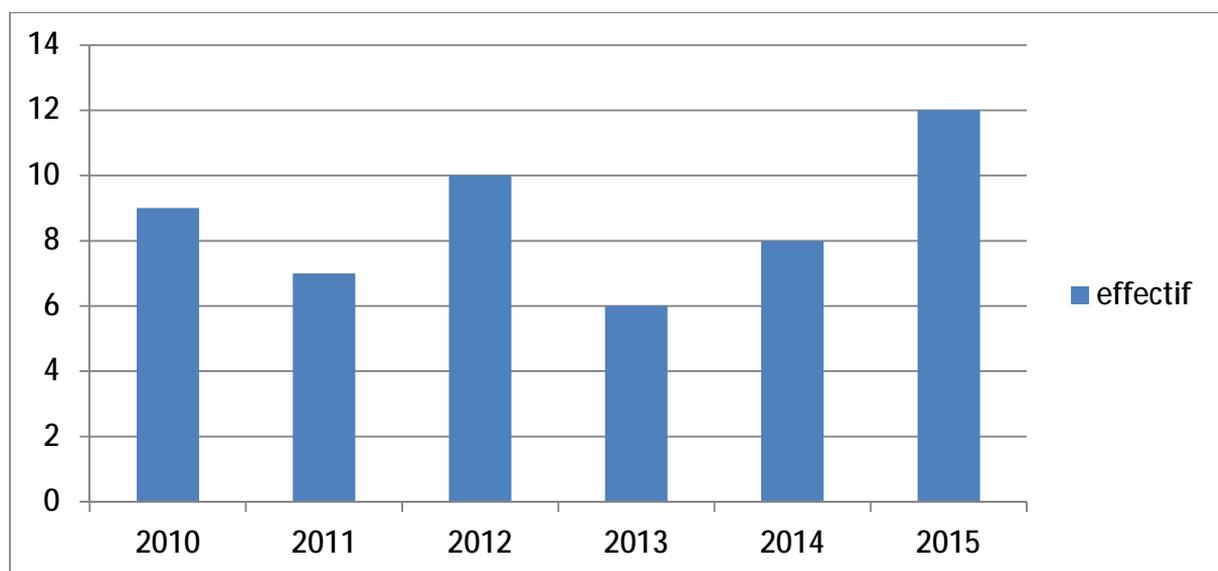


Figure n°12 : Recrutement annuel des patients.

2. L'âge:

La plupart de nos patients ont été admis le jour même de leur naissance. L'âge moyen a été de 2,2 j avec un écart type de $\pm 2,51$ et des extrêmes allant de 1 j à 12 j.

Tableau n°2 : Répartition des patients selon l'âge d'admission

Age (jours)	Effectif	Pourcentage (%)
<1	32	61.53
1 à 3	13	25
4 à 7	3	5.76
>7	4	7.69
Total	52	100

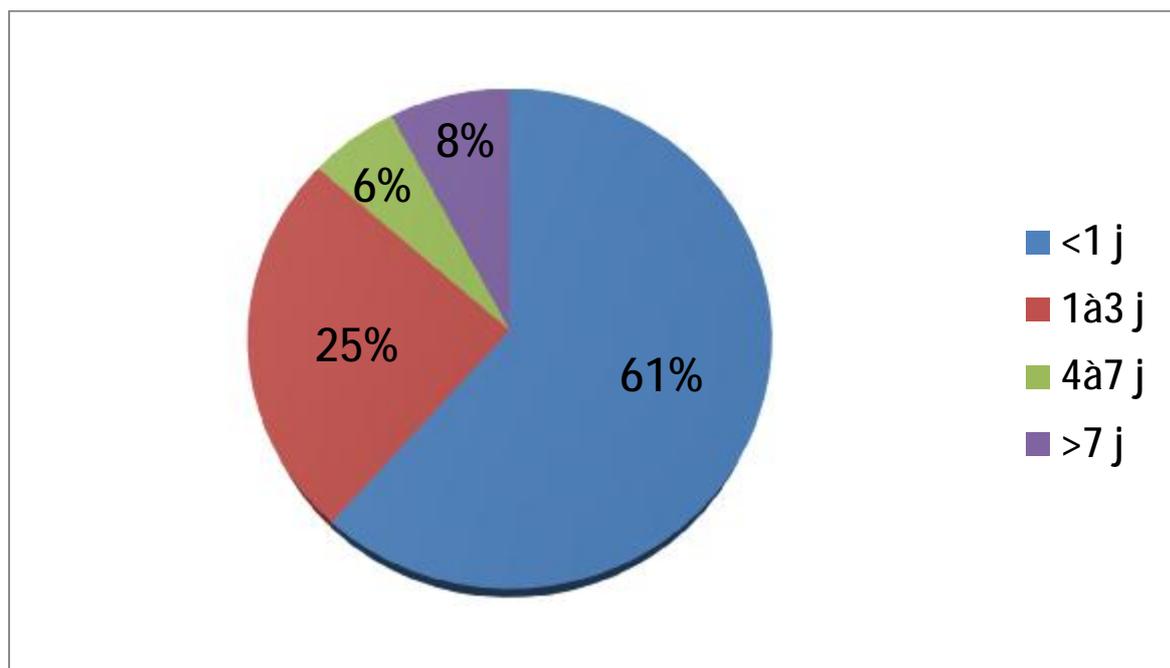


Figure n°13 : Répartition des patients selon l'âge d'admission

3. Le sexe : (Figure n°14)

Notre série comportait 32 nouveau-nés de sexe masculin et 20 de sexe féminin, soit un sexe ratio de 1,6 avec une prédominance masculine.

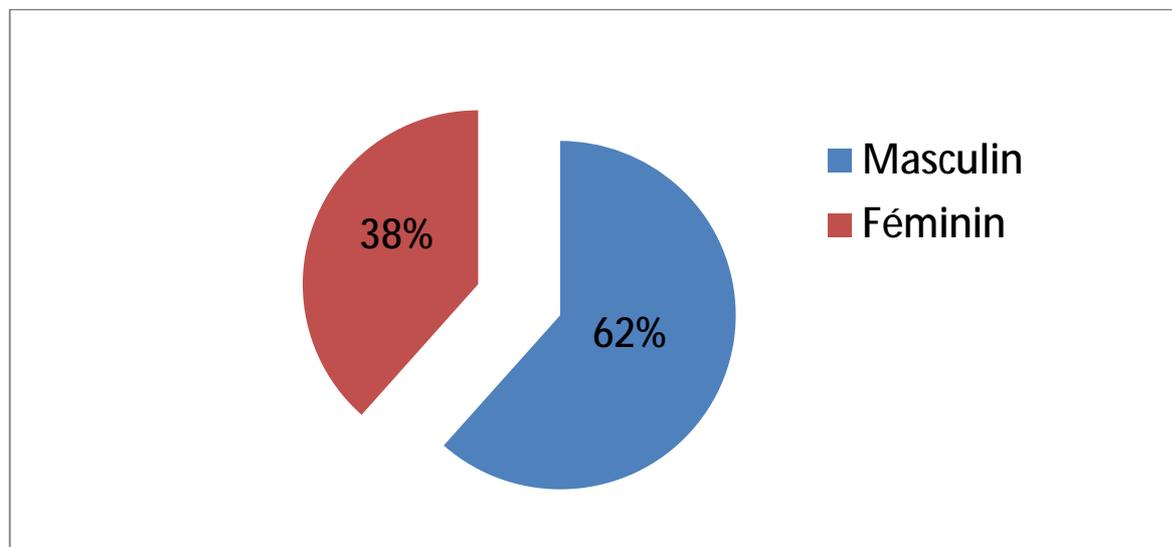


Figure n°14: Répartition des patients selon le sexe

4. Age maternel:

L'âge moyen des mères était de 27,29 ans, avec un écart-type de 5,73 et des extrêmes de 18 et 40 ans. La tranche d'âge maternel de 18 à 30 ans était la plus représentée.

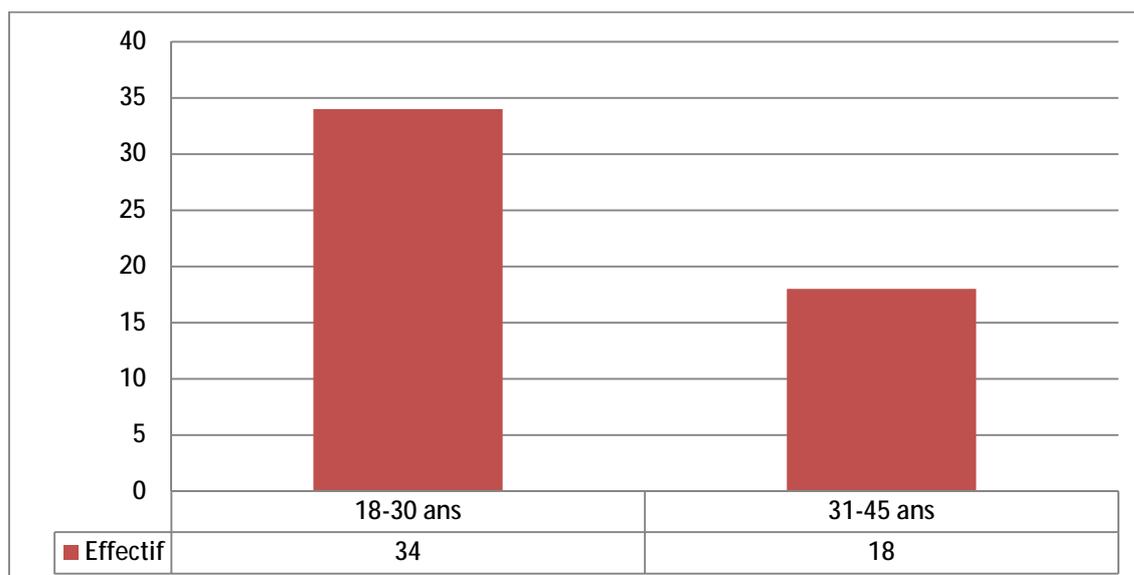


Figure n°15: Répartition des mères selon l'âge.

5. Répartition des mères selon des antécédents gynéco-obstétricaux :

Dans notre série, 29 multiparité a été noté chez les mères de nos patients soit 56% et 23 primiparité soit 44%.

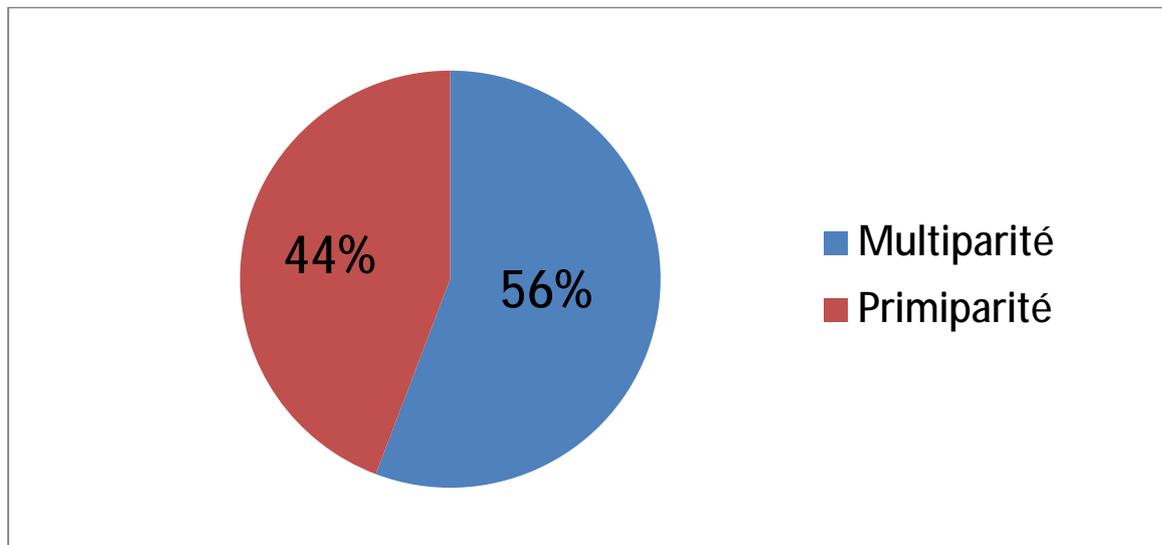


Figure 16 : Répartition des mères selon des antécédents gynéco-obstétricaux

6. Terme gestationnel et prématurité :

La majorité de nos patients étaient nés à terme, un seul cas de dépassement de terme a été retrouvé, par contre aucun cas de prématurité n'a été retrouvé.

7. Gémellité :

Une grossesse gémellaire a été retrouvée, soit un taux de 1,92%. La deuxième jumelle était morphologiquement normale.

8. Répartition des mères selon la consultation prénatale :

La CPN a été faite chez 22 de nos patients soit 42%. Le tiers de nos patients ont été suivi par l'échographie obstétricale dont 8 cas de diagnostic anténatal (15,38%).

Tableau n°3 : Répartition des mères selon la consultation prénatale

Consultation prénatale	Effectif	Pourcentage %
Faite	22	42
Non faite	30	58
Total	52	100

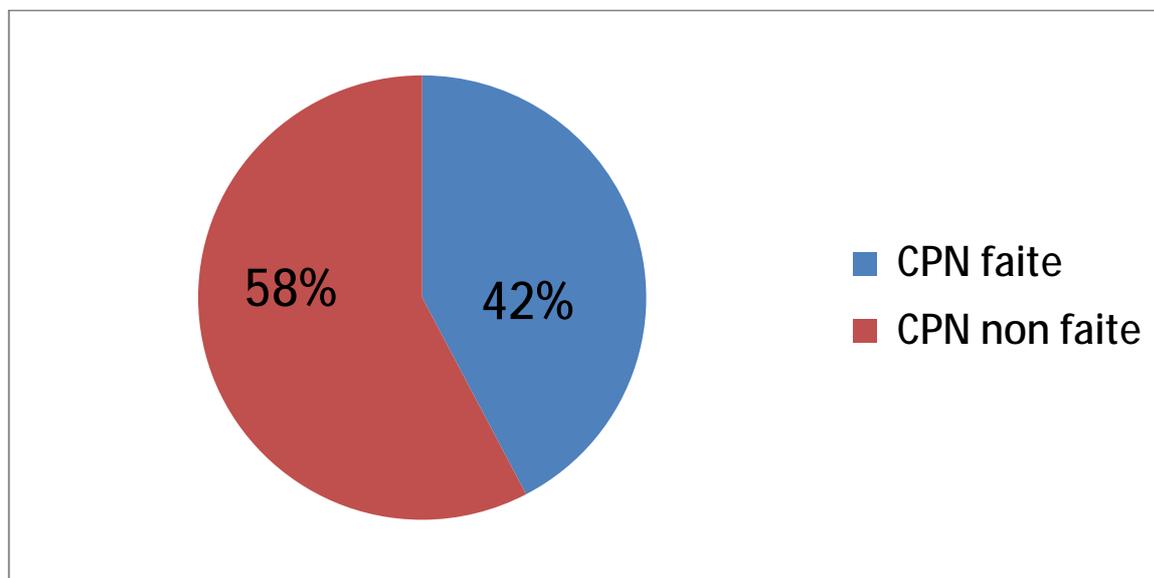


Figure n°17: Répartition des mères selon la consultation prénatale

9. Répartition des patients selon le mode d'accouchement :

La majorité de nos patients ont été accouchées par voie basse soit un taux de 86,53 %. 7 cas de césariennes ont été retrouvés soit un taux de 13,46 % dont les indications :

- ∅ trois cas de SFA associés à deux omphalocèles de type II et une omphalocèle de type I.
- ∅ un seul cas de dépassement de terme associé à l'omphalocèle de type I
- ∅ deux cas d'omphalocèles de type II.
- ∅ un seul cas de présentation de siège associé à l'omphalocèle de type II.

Tableau n°4 : Répartition des patients selon le mode d'accouchement.

Type d'accouchement	Effectif	Pourcentage%
Voie basse	45	86,53
Césarienne	7	13,46
Total	52	100

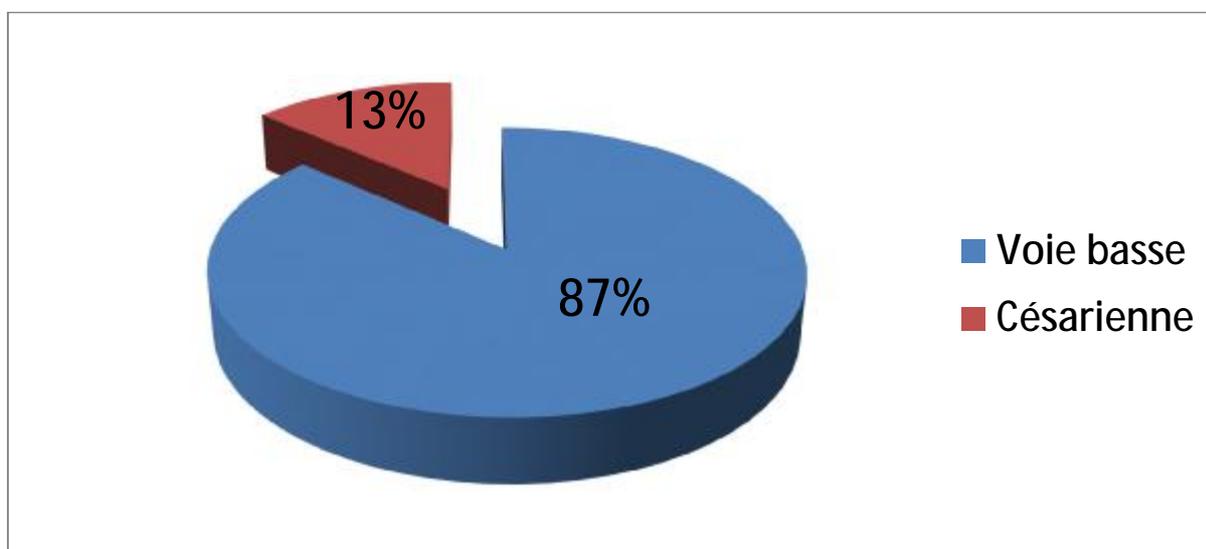


Figure n°18 : Répartition des patients selon le mode d'accouchement.

10. Répartitions des patients selon le lieu d'accouchement :

Nous avons relevé 11 cas (soit 21%) d'accouchement à domicile. Les autres accouchements, 41 cas (soit 79 %), ont eu lieu dans une formation sanitaire.

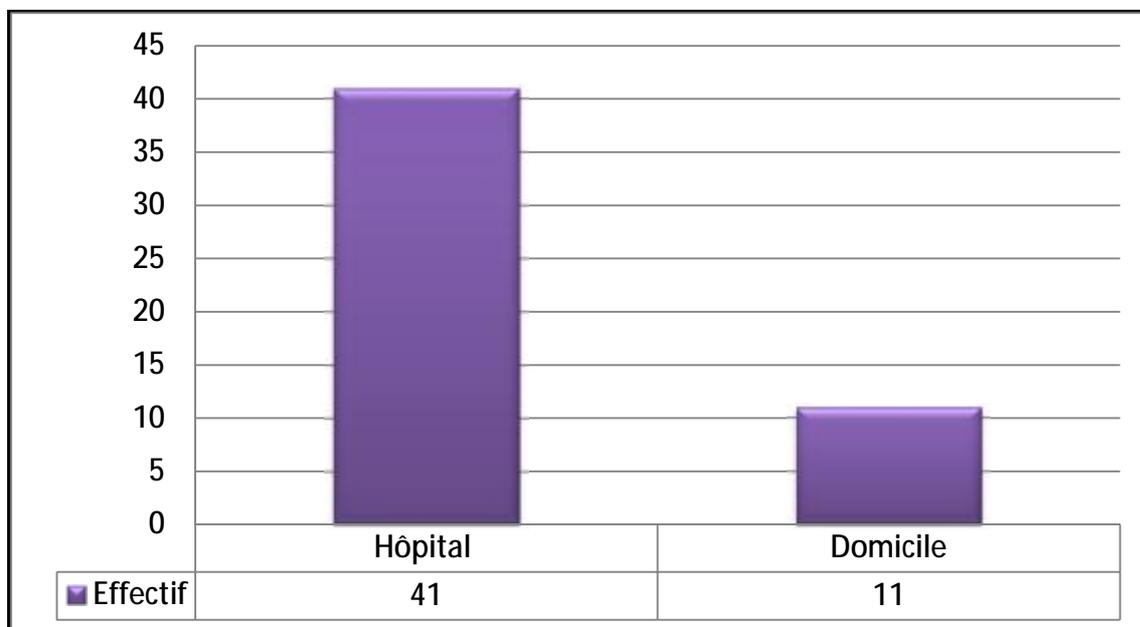


Figure n°19 : Répartitions des patients selon le lieu d'accouchement

II. ASPECTS CLINIQUES :

1. Répartition des patients selon l'état général :

L'état général était bon chez 40 patients, soit 76,94%, et altéré chez 12 patients soit 23,07 %.

Tableau n°5: Répartition des patients selon l'état général

Etat général	Effectif	Pourcentage %
Bon	40	76,94
Altéré	12	23,07
Total	52	100

2. Répartition des patients selon les poids de la naissance :

Le poids moyen à la naissance était de 3074 ± 485 grammes, avec un minimum de 2300 grammes et un maximum de 4500 grammes.

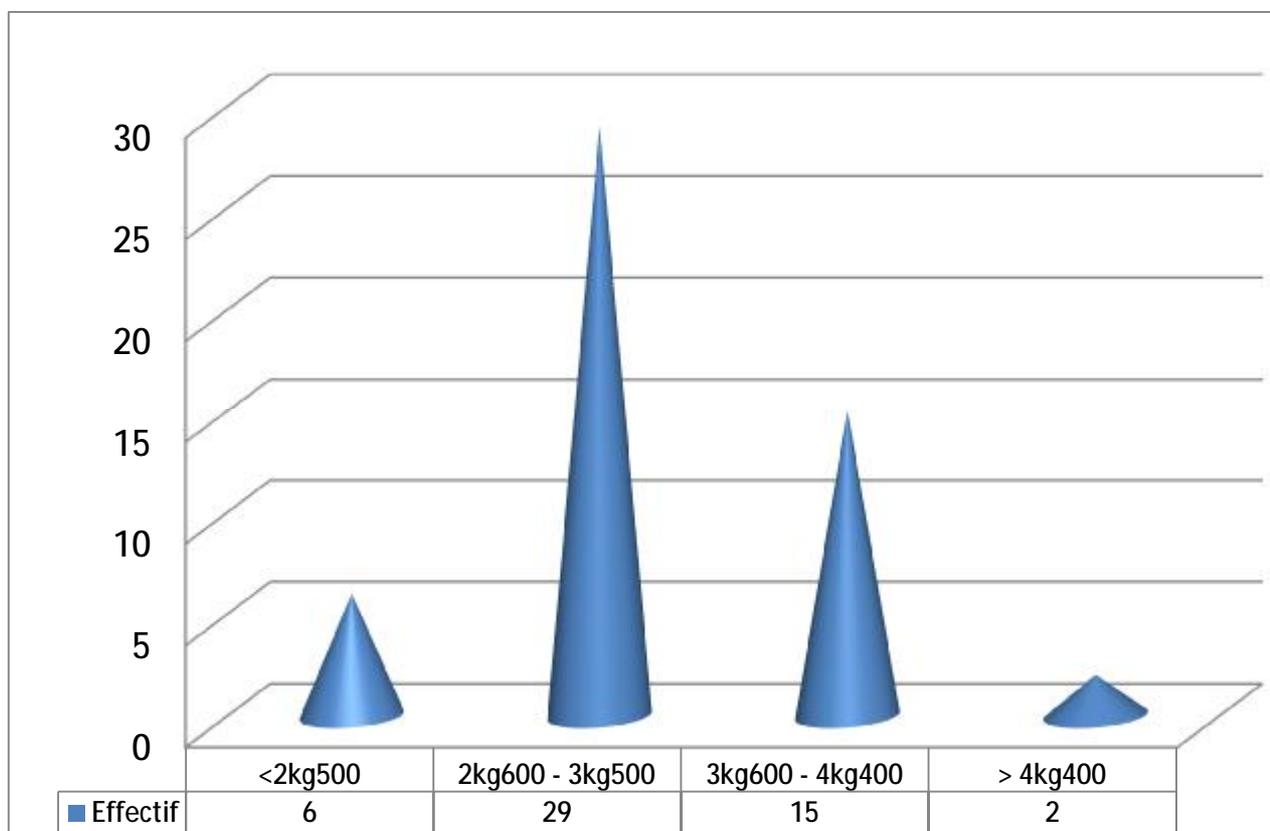


Figure n°20 : Répartition des patients selon les poids de la naissance.

3. Répartition des patients selon la température :

La température centrale moyenne à l'admission de nos patients était de 37,04°C avec des extrêmes de 35°C et 39,2°C.

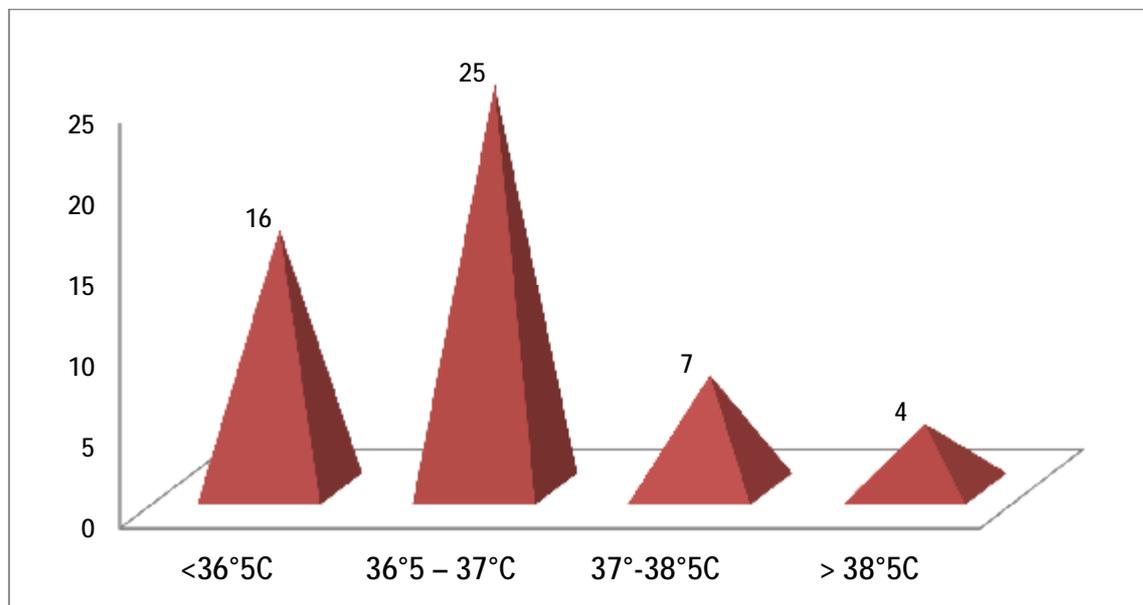


Figure n°21 : Répartition des patients selon la température

4. Répartition des patients selon l'état de la membrane de l'omphalocèle :

Le sac était rompu dans 6 cas soit un taux de 11,53%, aucun renseignement sur les conditions de survenue de la rupture du sac n'a été retrouvé.

Tableau n°6 : Répartition des patients selon l'état de la membrane de l'omphalocèle.

Membrane	Effectif	Pourcentage%
Membrane non rompue	46	88,46
Membrane rompue	6	11,53
Total	52	100

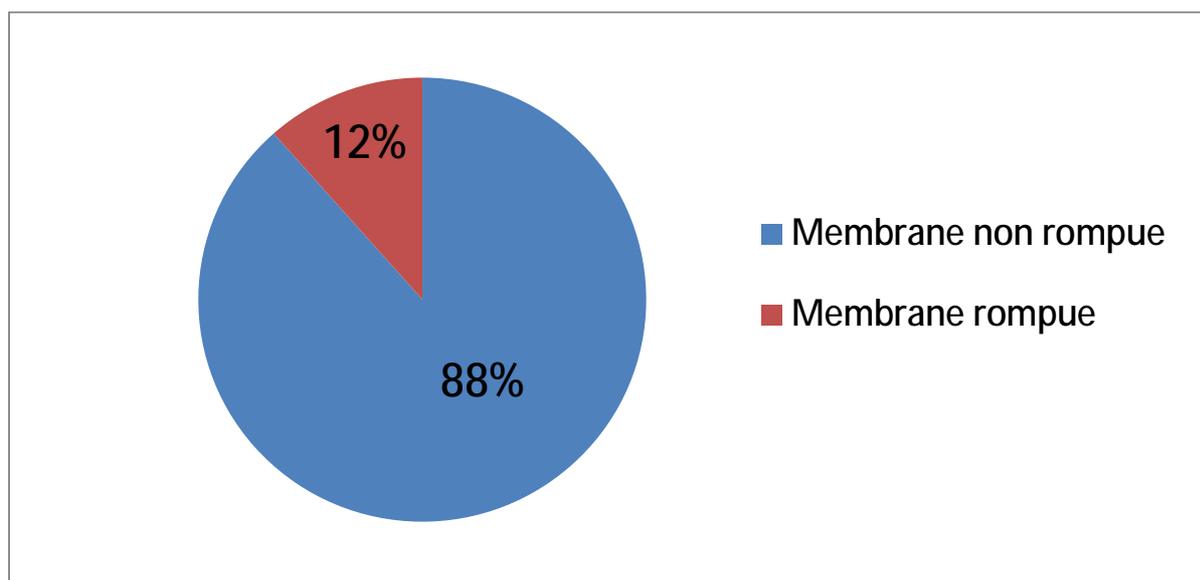


Figure n°22 : Répartition des patients selon l'état de la membrane.

5. Répartition des patients selon le diamètre du sac :

Le diamètre du sac était supérieur à 8cm chez 18 cas, soit un taux de 34,61%. Et inférieur à 8cm chez 34 cas soit un taux de 65,38%, avec des extrêmes entre 3 et 15 cm.

Tableau n°7 : Répartition des patients selon le diamètre du sac.

Diamètre du sac cm	Effectif	Pourcentage%
Supérieur à 8 cm	18	34,61
Inférieur à 8 cm	34	65,38
total	52	100

6. Répartition des patients selon le diamètre du collet:

Le diamètre du collet était inférieur à 4 cm chez 21 cas, soit un taux de 40, 38%. Et supérieur à 4 cm chez 31 cas soit un taux de 59,61%, avec des extrêmes entre 2 et 9 cm.

Tableau n°8 : Répartition des patients selon le diamètre du collet

Diamètre du collet cm	Effectif	Pourcentage%
Supérieur à 4 cm	31	59,61
Inférieur à 4 cm	21	40, 38
total	52	100

7. Répartition des patients selon le contenu du sac :

Le contenu du sac a été recherché par l'examen clinique et aussi lors de l'exploration per opératoire :

Tableau n°9 : Répartition des patients selon le contenu du sac.

Contenu du sac	Effectif	Pourcentage%
Grêle	27	51,92%
Foie	3	5,76%
Grêle+ Foie	13	25%
Grêle+ Colon	3	5,76%
Cæcum + Colon	2	3,84%
Grêle+Cæco-appendice	4	7,69%
Total	52	100%

8. Répartition des patients selon la classification d'AITKEN :

Nous avons adopté la classification d'AITKEN. Nos malades sont repartis comme suit :

- ü Omphalocèle Type I: 29 cas.
- ü Omphalocèle Type II: 23 cas.

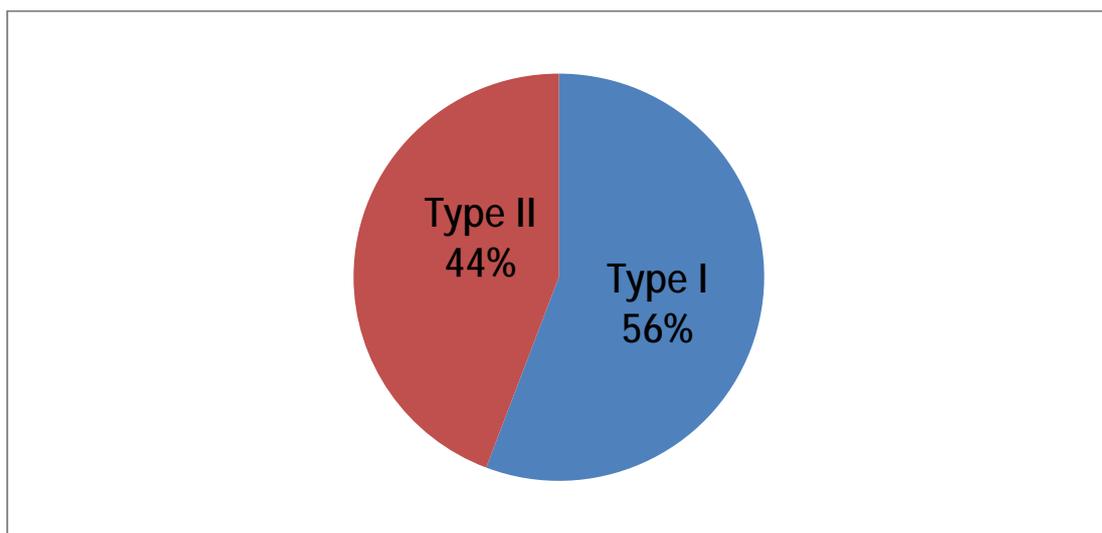


Figure n°23: Répartition des patients selon la classification d'AITKEN.

9. Répartition des patients selon la stadification de Pr TAYAH :

Tableau n°10 : Répartition des patients selon la stadification de Pr TAYAH

Stadification	Effectif	Pourcentage %
Stade A (membrane fraiche)	39	75%
Stade B (membrane infectée)	7	13%
Stade C (membrane rompue)	6	12%
Total	52	100%

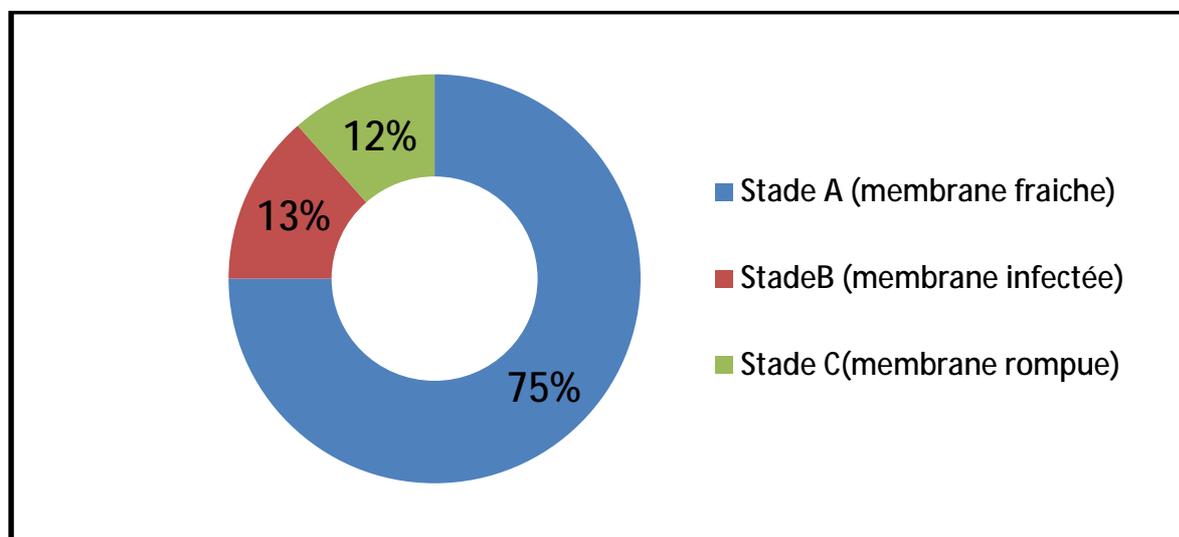


Figure n°24 : Répartition des patients selon la stadification de Pr TAYAH



Figure n°25 : Omphalocèle infectée (chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)



Figure n°26 : Omphalocèle rompue (chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

10. Répartition des patients selon les malformations associées :

Elles ont été recherchées systématiquement par l'examen clinique et les examens radiologiques et l'exploration per opératoire.

En dehors de 2 cas de syndromes polymalformatifs, un total de 51 malformations associées était recensé chez 24 nouveau-nés soit 46,15% des patients, nos malades sont repartis comme suit :

Tableau n°11 : Répartition des patients selon les malformations associées.

Malformations associées	Répartition	Pourcentage
Malformations cardiaques : 12cas	<ul style="list-style-type: none"> • CIV : 3cas • CIA : 5cas • CA perméable : 5cas • HTAP : 7cas • Agénésie de la VCI : 1cas 	23,07%
Malformations orthopédiques : 5cas	<ul style="list-style-type: none"> • Polydactylie : 4cas • Pied bot bilatéral : 2cas • Syndactylie GO : 1cas 	9,61%
Malformations crânio-faciales : 7cas	<ul style="list-style-type: none"> • FLP : 1cas • Macroglossie : 2cas • Atrésie des choanes:1 cas • Faciès dysmorphique: 5cas 	13,46%
Malformations génito-urinaires : 9 cas	<ul style="list-style-type: none"> • Ectopie testiculaire : 5cas • Hydrocèle bilatérale : 2cas • Hypospadias : 2cas 	17,30%
Malformations digestives : 6 cas	<ul style="list-style-type: none"> • Diverticule de Meckel:6cas 	11,53%
Syndrome de Wiedemann-Beckwith : 1cas*	<ul style="list-style-type: none"> • 1cas 	1,92%
Syndrome de PRUNE -BELLY : 1cas**	<ul style="list-style-type: none"> • 1cas 	1,92%

* Syndrome de Wiedemann-Beckwith : 1cas

Le diagnostic a été retenu chez un nouveau-né de sexe masculin, issu d'accouchement à terme, avec un poids de naissance de 3kg, devant l'association d'une omphalocèle de type II surinfectée, d'une macroglossie, d'une hypoglycémie à 0.56g /l, d'un ictère et d'une hémorragie conjonctivale.

**Syndrome de PRUNE -BELLY : 1cas

Un seul cas de syndrome de PRUNE -BELLY a été retenu chez un nouveau-né de sexe masculin devant l'association en plus de l'omphalocèle type II, d'une aplasie de la musculature abdominal, d'une dilatation pyélocalicielle bilatérale avec une cryptorchidie bilatérale.



Figure n°27: Omphalocèle de Type II associée au syndrome de PRUNE -BELLY

(chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

11. Répartition des patients selon les examens complémentaires effectués à l'admission :

Tableau n°12: Répartition des patients selon les examens complémentaires effectués à l'admission

Examens complémentaires	Effectif	POURCENTAGE %
NFS, ionogramme, glycémie	52	100%
Echographie cardiaque	39	75%
Caryotype	2	3,84%
TP, TCA	52	100%
ASP	18	34,61%

Ø Signes paracliniques à l'admission :

-Les anomalies d'hémogramme :

- Anémie: 4 patients avaient le taux d'Hb < 7g/dl.
- Hyperleucocytose : 7cas

-Troubles métaboliques :

- Hypoglycémie : 3 cas
- Hyperbilirubinémie : 1cas
- Hypercréatininémie : 3cas

-Bilans malformatifs :

- Echographie cardiaque : 12cas de malformations cardiaques (23 ,07%).

III- ANALYSE LES DONNEES THERAPEUTIQUES :

Pour les 52 cas d'omphalocèles, le choix du traitement a dépendu essentiellement du volume de l'omphalocèle dont les omphalocèles géantes représentaient 44,23% (23 cas) de nos patients, aussi de l'état général et les malformations associées :

1. Traitement de l'omphalocèle :

Tableau n°13: Répartition des patients selon le traitement de l'omphalocèle

Traitement		Effectif	Pourcentage%
Fermeture pariétale primitive		28	53,84%
Méthode de GROSS		4	7,69%
Fermeture abdominale prothétique		5	11,53%
Méthode de Schuster	Schuster classique	8	25%
	Schuster modifié	5	
Conservateur (GROB)		2	3,84%
Total		52	100%

Ø Traitement chirurgical :

Quatre techniques chirurgicales ont été utilisées :

✓ Fermeture aponévrotique primitive :

Elle a été préconisée dans 28 cas soit un taux de 53,84%, il s'agit de 21 omphalocèles de type I dont 4 cas infectées et 7 omphalocèles de type II dont 2 contenant le foie et 5 rompues.

Parmi les malformations associées décrites dans ce groupe ont été notées : 5 cas de cardiopathies congénitales, 4 cas de DM, 3 cas de cryptorchidies, 4 cas de

faciès dysmorphique, 3 cas de polydactylies, 2 cas de macroglossies, 1 cas d'hypospadias, 1 cas de syndactylie, 1 cas de pied bot bilatéral, 1 cas d'atrésie des choanes.

Deux syndromes polymalformatifs ont été également décrits dans ce groupe à savoir : un syndrome de Wiedemann-Beckwith et Syndrome de PRUNE –BELLY.

▼ Méthode de Schuster :

La technique la plus utilisée dans notre série pour le traitement des omphalocèles géantes, elle a été préconisée dans 13 cas soit un taux de 25% dont 3 cas infectées. Cette technique a connue une modification dans notre service de chirurgie pédiatrique par l'application du miel dans les pansements et par la conservation de la gelée de Wharton (Schuster modifié), nos malades repartis comme suit :

-Schuster classique : 8 de nos malades ont bénéficié de cette technique soit un taux de 15,38%.

- Schuster modifié : dans notre technique on garde la gelée de Wharton avec une réintégration des viscères herniés progressivement à l'aide d'une plaque synthétique, avec l'application du miel dans les pansements. Cinq de nos malades ont bénéficié de cette technique soit 9,61%.

Parmi les malformations associées décrites dans ce groupe ont été notées : 2 cas de cardiopathies congénitales, 2 cas de DM, 1 cas de cryptorchidies, 1 cas de FLP.

▼ Méthode de GROSS :

Quatre de nos malades ont bénéficié de cette technique soit 7,69 %. Ce groupe comportait, 4 omphalocèles de type II dont 3 contenant le foie et 1 rompue. Un seul cas de cardiopathie congénitale a été noté dans ce groupe.

▼ Fermeture abdominale prothétique :

Cinq de nos malades ont bénéficié de cette technique soit un taux de 11,53%.

Ce groupe comportait, 5 omphalocèles de type II dont toutes contenant le foie, associant à des malformations telles que : 2cas de cardiopathies congénitales, 1cas d'hypospadias ,1cas de faciès dysmorphique, 1cas de pied bot bilatéral, 1cas de cryptorchidie.

Ø Traitement conservateur :

▼ Méthode de GROB :

Elle a été préconisée dans 2 cas soit un taux de 3,84%, il s'agit de 1 omphalocèle de type I associée d'une cardiopathie congénitale, et 1 omphalocèles de type II non opérable vue DR, cyanose, infection et associée d'une cardiopathie congénitale.

Ø Traitement des malformations associées :

Outre le traitement de l'omphalocèle, la prise en charge a comporté aussi traitement de diverticule de Meckel, libérations des adhérences grêliques et coliques au cours de geste opératoire.

Au total, on peut résumer la répartition de traitement de nos malades comme suit :

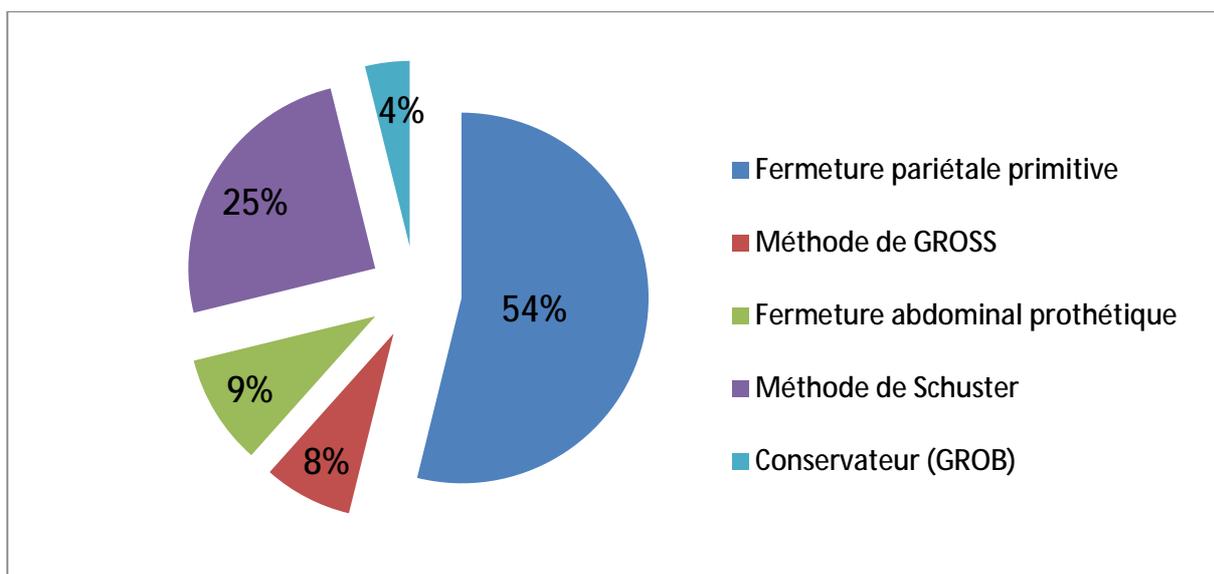


Figure n°28: Répartition des patients selon le traitement de l'omphalocèle

2. Répartition des patients selon le traitement postopératoire :

Dans notre série, la prise en charge post opératoire se fait soit au sein de service de chirurgie pédiatrique, soit au service de réanimation néonatale :

- Une VVP avec une alimentation parentérale est maintenue jusqu'à reprise du transit et qui poursuivie au moins pendant les 5 premier jours du post opératoire.
- Une sonde naso- gastrique est maintenue durant cette période.
- Tous les malades ont bénéficié de perfusion de sérum glucosé 5% ou 10% et de la vitamine K1.
- Une perfusion de solutés et d'électrolytes en fonction de l'état d'hydratation du patient.
- Une antibiothérapie parentérale est instaurée de façon systématique afin de limiter les risques septiques (Ceftriaxone : 50mg/kg/24H ; Gentamicine : 3mg/kg/24H)
- Un traitement antalgique et antipyrétique (Paracétamol injectable : 15mg/kg/6H) est instauré.
- Utilisation de pansements au miel pour les cas d'omphalocèles à partir du 2015, opérés par technique de Schuster, admis au service de chirurgie pédiatrique, avec bon évolution clinique.
- En cas de grosse omphalocèle, une intubation et une ventilation assistée s'impose en cas de trouble ventilatoire et circulatoire, qui se fait au service de réanimation néonatal.

Tableau n°14 : Répartition des patients selon le traitement postopératoire

Suite après traitement	Effectif	Pourcentage %
Suite simple : RDB, antibiotique, Antalgique, antipyrétique	31	59,61%
RNN : ventilation, RDB, antibiotique, Antalgique, antipyrétique...	21	40 ,38%
Total	52	100%

3. Répartition des patients selon les complications postopératoires:

Diverses complications ont été retrouvées en post opératoire, elles étaient dominées par la détresse respiratoire, l'infection et le décès.

Le tableau 15 donne la répartition des omphalocèles selon les différentes complications post opératoires.

Tableau n°15 : Répartition des patients selon les complications postopératoires.

Méthode de traitement		Complications postopératoires					
		DR	Infection	Eviscération	Eventration	Occlusion	Décès
Fermeture pariétale primitive		8	5	1	2	1	3
Méthode de GROSS		2	-	1	-	-	2
Fermeture abdominale prothétique		3	2	-	-	-	3
Méthode de Schuster	Schuster classique	1	7	-	1	-	8
	Schuster modifié	0	0	-	-	-	0
Conservateur (GROB)		1	1	-	-	-	2
TOTAL		15	16	2	3	1	17

4. La mortalité en fonction de la technique thérapeutique utilisée :

Le taux de mortalité dans les omphalocèles traitées a été de 32 ,69%.

Les omphalocèles traitées par cure radicale avaient une mortalité de 28,84%, alors que les patients traités par le tannage avaient une mortalité de 3,84%.

Le taux de mortalité chez les malades traités par la technique de Schuster modifiée était de 0 %.

Tableau n°16 : Taux de mortalité en fonction de la technique thérapeutique utilisée.

Méthode de traitement	Décès	Mortalité %
Fermeture pariétale primitive	2	3,84%
Méthode de GROSS	2	3 ,84%
Fermeture abdominale prothétique	3	5,76%
Schuster classique	8	15, 38%
Schuster modifié	0	0%
Conservateur (GROB)	2	3,84%
Total	17	32 ,69%

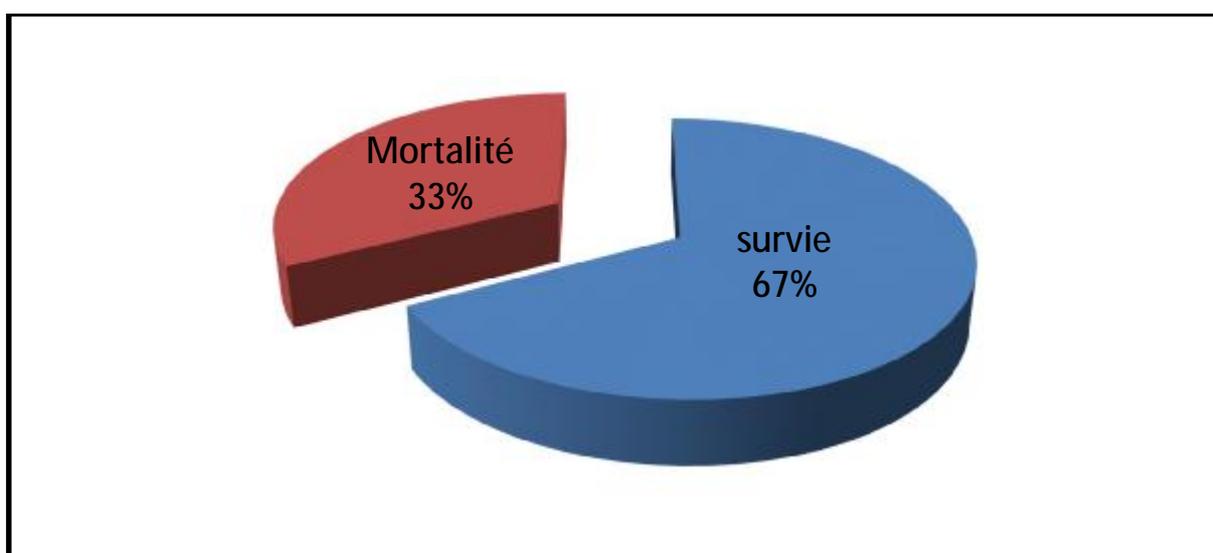


Figure n°29: Taux de survie de nos patients.

DISCUSSION

I- ANALYSE DES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :**1- Fréquence :****Tableau n° 17 : Fréquence de l'omphalocèle selon les séries.**

Série	Nombre de cas	Incidence
Van Eijck et al, Pays bas, 2008 [68]	111 cas en 33 ans	3,3 cas / an
Ferjani, Dakar, 2008 [67]	95 cas en 10 ans	9,5 cas / an
N. Hidaka et al, Japon, 2008 [66]	33 cas en 16 ans	2 cas / an
Dembélé, Mali, 2014 [69]	72 cas en 3 ans	24 cas / an
Adesola C, Texas, 2015 [70]	95 cas en 11 ans	8,63 cas / an
J.Y. Kong et al, Australie, 2016 [71]	166 cas en 17 ans	9,7 cas / an
C. Dingemann et al, Allemagne, 2017 [72]	54 cas en 6 ans	9 cas / an
Notre série	52 cas en 6 ans	8,66 cas / an

Notre travail a porté sur 52 cas sur une période de 6 ans, soit une fréquence de 8,6 par an, cette fréquence est comparable à celle rapportée par d'autres études menées à : Allemagne [72], Australie [71], Texas [70], Dakar [67].

D'autres études ont noté une fréquence inférieure à la nôtre, celle faite au : Japon [66] (2 cas/an), Pays bas [68] (3,3 cas/an), par contre une fréquence plus élevée a été retrouvée dans une étude Malienne [69] (24 cas/ an).

Les variations de l'effectif des cas selon les séries, dues à des variations des modalités de recrutement, de l'expérience et la réputation des centres hospitaliers et aussi également au degré de connaissance de cette affection dans le milieu médical et paramédical.

2- Le sexe :

Tableau n° 18 : Comparaison du sex- ratio selon les séries.

Série	Nombre de cas	Sex-ratio
N. Hidaka et al, Japon, 2008 [66]	33	1,2
Ferjani, Dakar, 2008 [67]	95	1,06
Van Eijck et al, Pays bas, 2008 [68]	111	1,01
Dembélé, Mali, 2014 [69]	72	1,6
Adesola C, Texas, 2015 [70]	95	1,8
J.Y. Kong et al, Australie, 2016 [71]	166	1,44
C. Dingemann et al, Allemagne, 2017 [72]	54	1,8
Notre série	52	1,6

Dans notre étude, nous avons noté une prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,6. Cette prédominance a été également retrouvée dans plusieurs études européennes (Allemagne [72], Pays bas [68]), africaines (Dakar [67], Mali [69]), américaine (Texas [70]), australienne [71], japonaise [66]. Le sexe ne semble pas être un facteur de risque dans les études faites au Cameroun [82] et en Allemagne [83].

3- L'âge :

La plupart de nos patients ont été admis le jour même de leur naissance, soit un taux de (61,55%), ceci rejoint le profil général de la prise en charge de l'omphalocèle dans les pays développés [84].

Cette diminution de l'âge peut s'expliquer par le fait que la majorité de nos patients provient de la région Fes-Boulmane (67 %).

Le retard à la consultation constitue un facteur péjoratif dans le traitement des omphalocèles du fait de la survenue des complications telles que l'infection et la rupture.

4- Poids et prématurité:

Tableau n° 19 : Répartition selon le poids moyen et les séries.

Série	Nombre de cas	Poids moyen
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 [73]	26	2980 g
K.M. Corey et al, USA, 2014 [74]	1448	2824g
Dembélé, Mali, 2014 [69]	72	3400g
J.Y. Kong et al, Australie, 2016 [71]	166	2980 g
Notre série	52	3074g

Le poids moyen de nos patients a été de 3074g avec des extrêmes de 2300g et 4500g, 5 nouveau-nés pesant moins de 2500 g.

Notre poids moyen est comparable à ceux des différentes études menées en : Australie [71], Allemagne [73], USA [74]. Par contre différent de celui de Dembélé au Mali [79].

Dans la littérature, le faible poids de naissance (inférieur à 2,5kg) et la prématurité constituent un facteur de mauvais pronostic [85], en effet, aux problèmes que pose l'omphalocèle s'ajoute ceux de la prématurité :

- Sensibilité plus grande aux infections.
- Conséquences plus grave de l'hyperpression abdominale sur l'équilibre respiratoire et circulatoire déjà précaire.

Dans notre série aucun cas de prématurité n'a été retrouvé. Dans la littérature [23], le taux de prématurité est plus important dans les omphalocèles s'intégrant dans le cadre d'un syndrome polymalformatif que dans les omphalocèles isolées, ce qui diffère de notre série.

5- Age des mères :

Tableau n° 20 : Répartition selon l'âge moyen des mères et les séries

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen
Angela, USA, 2003 [75]	36	29,3 ans
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 [73]	26	29,9 ans
N. Hidaka et al, Japon, 2008 [66]	33	32,5 ans
Dembélé, Mali, 2014 [69]	72	30 ans
Notre série	52	29,1ans

L'âge moyen des mères dans notre série a été de 29,1 ans, avec des extrêmes de 18 ans et 45 ans, ce qui est comparable à certains auteurs [75, 73, 69], mais diffère de celle faite au japon (32,5 ans) [66].

Dans la littérature, Cabanne [78] n'a rapporté aucune association claire entre le risque d'omphalocèle et l'âge maternel, et d'autres ont trouvé le risque malformatif apparaît dès 30 ans mais surtout après 35 ans [77].

6- Répartition selon le diagnostic anténatal et les auteurs:Tableau n° 21 : Répartition selon le diagnostic anténatal et les séries.

Série	Nombre de cas diagnostiqué à l'échographie anténatale	Pourcentage %
Suita et al, Japon, 2000 [76]	352	19,7%
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 [73]	18	69,2%
Dembélé, Mali, 2014 [69]	15	20,83%
Adesola C, Texas, 2015 [70]	59	62,10%
Notre série	8	15,38%

Le tiers de nos patients ont été suivi par l'échographie obstétricale, dont 8 cas de diagnostic anténatal (15,38%).

Notre taux est statistiquement comparable aux séries faites au : Japon [76], Mali [69], par contre il existe une différence significative avec celui de l'étude faite à Texas (62,10%) [72] et celle de l'Allemagne (69,2%) [91]. Cette différence peut s'expliquer par faible taux de consultation prénatale (42 %), des problèmes d'accessibilité et de disponibilité.

L'amniocentèse et le dosage des marqueurs fœtaux n'ont pas été réalisés dans nos différentes séries, expliqué par la non disponibilité de ces examens dans notre milieu et leur coût élevé ne permettant pas à nos populations d'y avoir accès.

Au total, l'échographie anténatale permet d'assurer le diagnostic de l'omphalocèle, une prise en charge précoce et efficace du nouveau-né, et aussi dans certains cas de malformations multiples associées.



Figure n°30 : Echographie du 2ème trimestre montrant une masse extra-fœtale entourée par sac évoquant l'omphalocèle. (CHU HASSAN II)

7- Mode d'accouchement et les séries :

Tableau n° 22 : Répartition selon le mode d'accouchement et les auteurs.

Série	Effectif	AVB	Césarienne
Soumeya, Tunisie, 2001 [77]	41	34(83%)	7(17%)
A. Rijhwani et al, Royaume unis, 2005 [78]	35	13(37%)	22(63%)
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 [73]	26	19(73%)	7(27%)
Kamgaing et al, Cameroun, 2011 [79]	10	9(90%)	1(10%)
K.M. Corey et al, USA, 2014 [74]	1448	449(30%)	999(70%)
Notre série	52	45(87%)	7(13%)

Le taux d'accouchement par voie basse dans notre série est comparable à celui des études menées en : Tunisie [77], Cameroun [79].

Le taux élevé de césarienne dans les pays développés [78, 73, 74] (USA, Allemagne, Royaume unis) serait en rapport avec le développement du diagnostic anténatal, qui fait envisager l'indication obstétricale de césarienne en cas de malformations associées ou de géantes omphalocèles [87].

L'intégrité du sac de l'omphalocèle après l'accouchement détermine l'urgence de la prise en charge, sa rupture survient le plus souvent après la délivrance et par accouchement par voie basse.

II- ANALYSE LES DONNEES CLINIQUES :

1-Classification d'AITKEN et les séries :

Tableau n° 23 : Répartition selon la classification d'AITKEN et les séries.

Série	Nombre de cas	Type I	Type II
Angela, USA, 2004 [75]	36	9(25%)	27(75%)
A. Rijhwani et al, Royaume-Uni, 2005 [78]	35	11(31%)	24(69%)
Van Eijck et al, Pays bas, 2008 [68]	111	89(80%)	22(20%)
H. Ferjani, Dakar, 2009 [67]	95	72(75,78%)	23(24,21%)
Dembélé, Mali, 2014 [69]	72	67(93,06%)	5(6,94%)
Elena Tarca, Romania 2014 [81]	105	68(64,76%)	37(35,23%)
Notre série	52	29(55,76%)	23(44,23%)

La classification d'Aitken utilisée présente un intérêt pronostique et thérapeutique. Les omphalocèles de type I sont de meilleur pronostic et sont traitées par une fermeture primitive [69].

Le taux de notre série est comparable à celui de certaines études Africaines (Dakar, Mali) [69, 67], européennes (Pays bas, Romania) [68, 81], et diffère de la série américaine (USA) [75] et celle faite au Royaume-Uni [78].

Les omphalocèles de type II, avec un défaut pariétal plus important, exposent plus aux risques d'hypothermie, d'acidose et d'infection et sont traitées par des techniques opératoires plus complexes. Elles conservent encore un pronostic sévère car le taux de morbidité lié à ce type est très élevé.

2- Contenance du sac et les séries :Tableau n° 24 : Répartition selon le contenu du sac et les séries.

Série	Effectif	Foie	Intestin	Foie+ Intestin
Angela, USA, 2004 [75]	36	27(75%)	9(25%)	-
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 [73]	26	11(42 %)	26(100 %)	-
Dembélé, Mali, 2014 [69]	72	7(9,72%)	62(86%)	3(4,17%1)
Notre série	52	3(5,76%)	27(52%)	13(25%)

Nous avons retrouvé plus fréquemment l'intestin dans le sac que le foie qui a été retrouvé dans la majorité des autres séries [69, 73]. Par contre une fréquence élevée du foie dans le sac a été retrouvée dans une étude américaine [75].

Cette différence serait en rapport avec les types d'anomalies associées, le diamètre du collet et le volume du sac.

Dans la littérature [85], la présence du foie dans le sac serait de mauvais pronostic et s'accompagne d'un taux de mortalité dépassant 50%.

L'omphalocèle est dite géante, si son diamètre dépasse 5 cm et/ou elle contient le foie (97).

3-Malformations associées et les séries :

Tableau n° 25 : Répartition selon les malformations associées et les séries.

Série	Effectif	Pourcentage
N. Hidaka et al, Japon, 2008 [66]	33	79%
Van Eijck et al, Pays bas, 2008 [68]	111	51%
H. Ferjani, Dakar, 2009 [67]	95	36%
K.M. Corey et al, USA, 2014 [74]	1448	35%
Dembélé, Mali, 2014 [69]	150	77%
C. Dingemann et al, Allemagne, 2017 [72]	54	63%
Notre série	52	46,15%

L'omphalocèle est une embryopathie où les malformations associées sont très fréquentes [27, 28]. Le taux des malformations dans notre étude est statistiquement comparable à ceux des études réalisées à : Pays bas [68], Dakar [67], USA [74]. Mais il est inférieur à ceux des autres études menées en : Allemagne [72], Japon [66], Mali [69].

Les malformations les plus fréquemment rencontrées dans la littérature sont d'origine cardiaque (20 à 50 %), digestive (40 %), génito-urinaire (40 %) [28]. Ce qui est concorde avec les données de notre étude, avec une prédominance des malformations cardiaques (23,07%).

Dans la littérature, le syndrome de Beckwith-Wiedemann se voit dans 5 à 7% des omphalocèles [27, 28], ce qui diffère de notre série (1,92%).

Les malformations associées, en particulier les cardiopathies congénitales, les omphalocèles syndromiques et les aberrations chromosomiques, sont les principaux facteurs qui conditionnent le pronostic vital [85,28].

III - ANALYSE LES DONNEES THERAPEUTIQUES :

1- Délai d'intervention :

Le délai moyen d'intervention dans notre série (2,2 jours) est comparable à celui de Loukili (RABAT) qui était de 2 jours [88].

Pour certains auteurs [88], le meilleur délai pour prendre en charge une omphalocèle se situe dans les 12 premières heures de vie, pour d'autres il ne doit pas dépasser 6 heures.

Cette prise en charge rapide doit se faire sans précipitation après une mise en condition optimale, permettant d'opérer ces nouveau-nés dans des bonnes conditions hémodynamiques, thermiques et ventilatoires.

2- Mise en condition :

La prise en charge de l'omphalocèle, nécessite un conditionnement préopératoire optimal vise à prévenir certaines complications : hypothermie, distension digestive, déséquilibre hydro électrolytique, infection. Certains gestes s'avèrent systématiques :

- L'installation du nouveau-né sur une table chauffante, le sac a été recouvert d'un pansement stérile avec mise sur le côté. Cette attitude s'explique par l'absence de « sac à grêle » dans notre structure, afin de limiter l'hypothermie et le risque septique.

- Une antibiothérapie parentérale est instaurée de façon systématique chez tous nos malades afin de limiter les risques septiques (Ceftriaxone : 50mg/kg/24H, Gentamicine : 3mg/kg/24H)

- Un traitement antalgique et antipyrétique (Paracétamol injectable : 15mg/kg/6H) a été administré chez tous nos patient.

-Tous les malades ont bénéficié de perfusion de sérum glucosé 10% et de la vitamine K1.

-La transfusion a été faite chez 4 patients dont le taux d'Hb<7g/dl.

Cette mise en conditions permet d'opérer nos malades dans les meilleures conditions hémodynamiques, thermiques et respiratoires sans risque infectieux majeur.

3-Type d'intervention :

Il n'existe pas de méthode unique de traitement applicable à tous les types d'omphalocèles. Des options thérapeutiques peuvent être choisies en se basant sur la présence ou l'absence des conditions nécessitant une opération d'urgence, le volume de l'omphalocèle, l'intégrité du sac et l'existence ou non de malformations associées.

Quatre méthodes chirurgicales ont été utilisées dans notre série chez 50 patients qui sont opérés sous anesthésie générale et 2cas ont bénéficié de traitement conservateur.

Tableau n° 26 : Répartition selon le type de traitement et les séries

Série	Effectif	Classification	Traitement
A. Rijhwani et al, Royaume-Uni, 2005 [78]	35	-Type I : 24cas -Type II : 11cas	- F primitive: 28cas (80%) - F prothétique : 4cas (11%) -Gross : 1cas (3%) -Schuster : 1cas (3%)
J. G. Maksoud, Brésil, 2006 [80]	33	-Type I : 24 cas -Type II : 9 cas	- F primitive: 22cas (67%) - F prothétique : 4cas (12%) -Schuster : 7cas (21%)
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 [73]	26	-	- F primitive: 15cas (58%) - F prothétique : 9cas (35%)
O. Ndour et al, Dakar, 2009 [85]	95	-Type I : 72 -Type II : 23	-Grob : 35cas (40%) -Gross : 13cas (15%) -F primitive: 40cas (45%)
Elena Tarca, Romania, 2014 [81]	150	-Type I : 68 -Type II : 37	-Grob : 47cas (31, 33%) -Gross : 5cas (3,33%) -F primitive : 49cas (32,66%) -Schuster : 2cas (1,33%)
Dembélé, Mali, 2014 [69]	72	-Type I : 67 -Type II : 5	-Grob : 14cas (19%) -Gross : 2cas (3%) -F primitive : 56cas (78%)
Adesola C, Texas, 2015 [70]	40	- OG : 40cas	-Grob : 35cas (87, 5%) -Gross : 5cas (3,33%)
Notre série	52	-Type I : 29cas -Type II : 23 cas	-Grob : 2cas (3,84%) -Gross : 4cas (7,69%) -F primitive : 28cas (53,84%) -F prothétique : 5cas (11,5%) -Schuster: 13cas (25%)

▼ Fermeture aponévrotique primitive :

C'est la cure radicale en un temps avec rapprochement du plan musculo-aponévrotique, considérée par la plupart des auteurs [69, 81, 85] comme la méthode de choix dans le traitement des omphalocèles de type I selon Aitken. Cette fermeture pariétale immédiate peut entraver l'état hémodynamique et entraîner un trouble respiratoire par hyperpression abdominale [91], elle impose une ventilation mécanique avec curarisation en per et postopératoire [91].

Cette méthode semble diminuer la durée de fermeture du défaut, la durée de séjour hospitalier.

Dans notre série, était la technique la plus utilisée, elle a été préconisée dans 28 cas soit un taux de 53,84%, elle nous a donné de bons résultats pour les formes d'omphalocèle de type I (Figure n° 31), pour lesquels nous avons un faible taux de mortalité 3,84%, grâce à une ventilation assistée poursuivie en postopératoire afin de permettre une relaxation musculaire.

Cette forte proportion dans notre série est comparable à celles d'autres études menées en : Allemagne (58%) [73], Royaume-Uni (80%) [78], Brésil (67%) [80], Dakar (45%) [85], Mali (78%) [69], Roumanie (32,66%) [81].

Actuellement, l'indication de chirurgie est systématique dans le traitement des omphalocèles grâce aux progrès de l'anesthésie et de la réanimation néonatale ainsi qu'au développement du diagnostic anténatal [92].



Figure n°31 : Omphalocèle de type I traitée par technique de fermeture primitive.

(Service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

▼ Méthode de GROSS :

D'autres alternatives thérapeutiques existent pour minimiser la morbidité et la mortalité liées à l'hyperpression abdominale. La fermeture pariétale immédiate par recouvrement cutané selon la technique de Gross est simple, elle réduit les complications septiques abdominales et l'hyperpression abdominale, par contre, la correction ultérieure de l'éventration est complexe. En effet, cette technique impose des interventions multiples. Elle est de plus en plus abandonnée (56).

Dans notre série cette technique a été peu utilisée, elle a été préconisée dans 7,69 % des cas, il s'agit de 4 omphalocèles de type II dont 3 contenant le foie et 1 rompue.

D'autres auteurs ont fait le même constat dans leurs séries, c'est le cas des séries européennes (Royaume-Uni:3%, Roumanie: 3%) [78, 81], africaines

(Mali: 3%, Dakar : 15%) [69, 85], aussi dans une étude faite à Texas (3,33%) [70]. D'autre auteur par contre ont fortement utilisé cette méthode dans leurs séries, c'est le cas d'une étude faite à Mali [90] qui a utilisé cette technique dans 73,87% des cas, préconisée chez 82 cas (73,87%) d'omphalocèles de type I.

▼ Méthode de Schuster :

Le traitement des omphalocèles géantes reste toujours le sujet d'actualité. La réintégration des viscères extériorisés dans la cavité abdominale insuffisamment développée a des conséquences hémodynamiques et respiratoires qu'il importe de considérer pour la décision chirurgicale. La fermeture pariétale immédiate par rapprochement pariétal simple est à risque. Elle peut entraver l'état hémodynamique et respiratoire du nouveau-né [91].

Dans notre série, cette technique a été beaucoup utilisée pour le traitement des omphalocèles géantes, elle a été préconisée dans 13 cas soit un taux de 25%.

Dans notre structure de chirurgie viscérale pédiatrique, la technique de Schuster classique a connu une modification liée à l'application du miel dans les pansements et par la conservation de la gelée de Wharton (Schuster modifié), nos malades sont répartis comme suit :

-Schuster classique : (Figure n° 32) 8 de nos malades ont bénéficié de cette technique, soit un taux de 15,38%, dont le taux de mortalité était de 100%.

- Schuster modifié : (Figure n° 33) on garde la gelée de Wharton avec une réintégration des viscères herniés progressivement à l'aide d'une plaque synthétique, avec l'application du miel dans les pansements. Cinq de nos malades ont bénéficié de cette technique soit 9,61%, dont le taux de la survie était 100%.

On constate donc que l'application du miel a nettement amélioré la survie de nos malades dans le traitement des omphalocèles géantes.



Figure n°32 : Omphalocèle de type II traitée par technique de Schuster classique
(service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)



Figure n°33 : Omphalocèle géante traitée par technique de Schuster modifiée avec l'application du miel dans les pansements. (CHU HASSAN II)

Dans la littérature, la technique de Schuster était peu utilisée, comme le cas des séries réalisées à : Royaume-Uni (3 %), Roumanie (1,33 %), Brésil (12 %) [78, 80, 81]. Ceci peut s'expliquer par le fait que la fermeture progressive, tout comme la fermeture initiale de l'omphalocèle, peut induire une hyperpression abdominale et par conséquent, une détresse respiratoire, une chute du débit cardiaque, une hypotension, un risque de nécrose ischémique intestinale et une souffrance rénale [87, 91].

En outre, cette technique peut se grever d'autres complications malgré le progrès de réanimation [87] : septicémie, fistule entérocutanée, éventration, infection pariétale. Ceci peut expliquer le taux de mortalité élevé dans notre étude (15, 38%), lié à l'utilisation de cette technique (Schuster classique) dont l'infection était responsable de la majorité des décédés.

Par contre après l'application du miel dans les pansements (Schuster modifié), cette technique a nettement amélioré le taux de la survie de nos malades (100%) dans le traitement des omphalocèles géantes, du fait de l'action du miel de lutter contre l'infection (activité anti-infectieux) et permet aussi d'accélérer la cicatrisation en agissant sur l'épithélialisation et l'angiogénèse. [93]

▼ Fermeture abdominale prothétique :

Dans le traitement chirurgical des formes de type II, nous avons utilisé cinq fois des prothèses synthétiques avec un bon résultat une fois sur deux, la plaque étant recouverte par du tissu cutané [5,10]. (Figure 34)

Cette méthode pourrait aussi être utilisée pour des formes de type II. Ce traitement chirurgical permet de découvrir en peropératoire d'éventuelles anomalies associées du tube digestif. Le risque d'infection nous semble plus théorique que réel lié à l'exposition à la prothèse.

Dans notre série, cinq de nos malades ont bénéficié de cette technique soit un taux de 11,53% dont 5 omphalocèles de type II, ce qui diffère de la littérature, où cette technique a été limitée dans certaines séries africaines (Mali, Dakar) [84,70] vu le manque des prothèses synthétiques. Par contre certaines séries européennes [78, 73] ont utilisé cette technique avec un pourcentage assez satisfaisant, c'est le cas des études menées en : Allemagne (34%), Royaume-Uni (11%), aussi dans une étude réalisée au Brésil (21%).

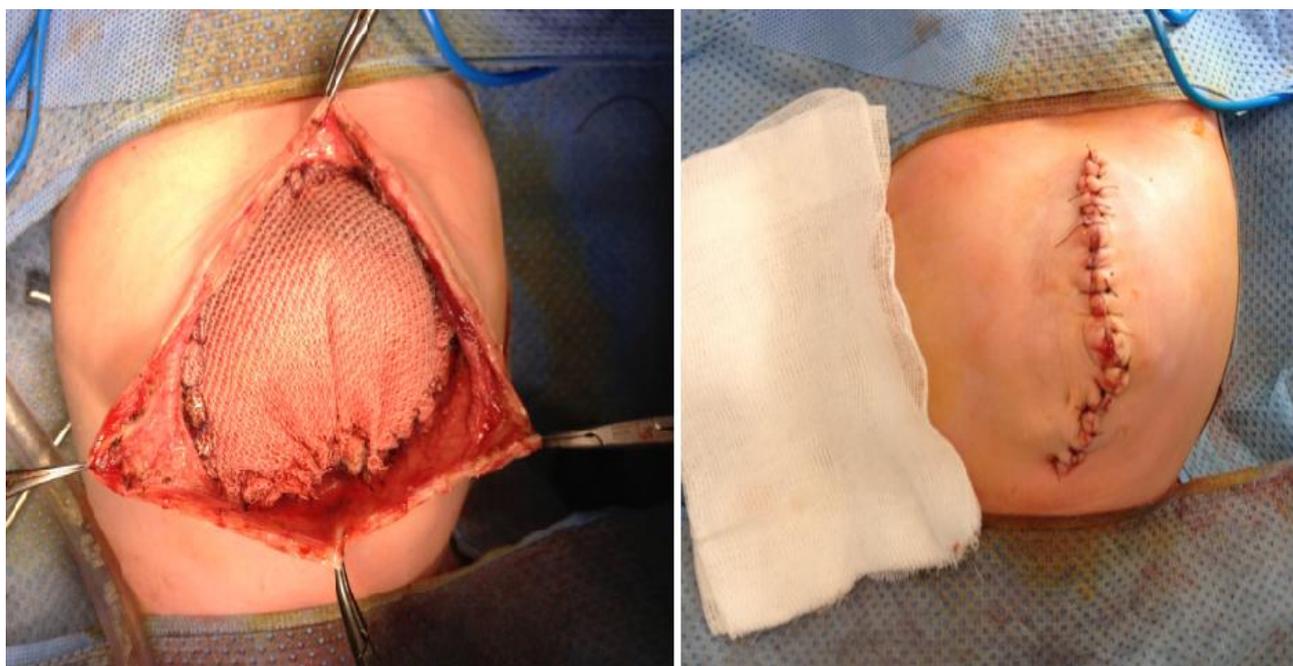


Figure n°34 : Omphalocèle de type II traitée par fermeture abdominale prothétique (service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II)

▼ Méthode de GROB :

L'existence de malformation associée à l'omphalocèle menaçant le pronostic vital pouvant décompensé lors de la chirurgie de l'omphalocèle peut orienter vers un traitement conservateur selon GROB.

La technique non opératoire a comme principe de faire les soins de l'omphalocèle qui va s'épidermiser et de traiter à distance l'éventration. C'est une technique efficace, à moindre coût, ne nécessitant pas une réanimation lourde, elle

n'engendre pas d'hyperpression abdominale ni de complications respiratoires et hémodynamiques. [53, 54]

Dans une étude africaine [96] (Madagascar) rétrospective, incluant 10 enfants ayant bénéficié de la technique de tannage à l'éosine aqueuse à 2 % suivi d'une autoplastie pariétale secondaire, donne de bons résultats dans le traitement d'omphalocèle géante, en absence de réanimation pédiatrique adéquate, dont la durée moyenne d'épidermisation était de 86,3 jours.

Dans notre série, elle a été préconisée dans 2 cas (3,84%), dont les deux sont associés d'une cardiopathie congénitale grave, décédés dans un délai de moins de 10 jours. Par contre ce taux faible diffère des autres études menées à : Texas (87,5%) [70], Roumanie [81] (45%), Mali [69] (26%), Dakar [84] (40%). Cette différence peut s'expliquer par le fait que la technique de Schuster était la plus utilisée pour la prise en charge des omphalocèles géantes dans notre série.



Figure n°35[96]:

- Figure a : Aspect de l'omphalocèle au début du traitement par tannage à l'éosine aqueuse.
- Figure b : Aspect au 10^{ème} jour du tannage : sac solide et asséché.
- Figure c : Aspect au trentième jour de tannage : début d'épidermisation après chute du sac d'omphalocèle.
- Figure d : Epidermisation totale de l'omphalocèle au 62^{ème} jour de tannage.

IV. Aspects évolutifs :

1-Mise en condition postopératoire :

La prise post opératoire a été réalisée souvent au sein du service de réanimation néonatale :

-Une VVP avec une alimentation parentérale est maintenue jusqu'à reprise du transit et qui poursuivie au moins pendant les 5 premier jours du post opératoire.

-Une sonde naso- gastrique est maintenue durant cette période.

- Une intubation et une ventilation assistée qui est poursuivie en fonction des constantes ventilatoires, est systématiquement associée à une sédation adaptée.

-Une antibiothérapie parentérale est instaurée de façon systématique afin de limiter les risques septiques (Ceftriaxone : 50mg/kg/24H, Gentamicine : 3mg/kg/24H)

-Un traitement antalgique et antipyrétique (Paracétamol injectable : 15mg/kg/6H) est instauré.

2-Complications postopératoires :

Tableau n° 27 : Répartition selon les complications postopératoires et les séries.

Série	Effectif	Complications postopératoires
L. Kanté, Mali, 2010 [90]	111	-éviscération: 1,8% -Occlusion : 2,7% - Péritonite : 1,8% -Infection: 1,8% - Décès: 18,01%
A. Rijhwani et al, Royaume-Uni, 2005 [78]	35	-septicémie : 29 % -Infection pariétale : 26% - Détresse respiratoire:37% - Décès: 3%
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 [73]	26	-septicémie : 12% -Infection pariétale : 15% -Occlusion : 2 % - Décès: 8%
Elena Tarca, Romania 2014 [81]	105	-Occlusion : 23,4% -Infection : 39,6% - Détresse respiratoire: 36,2% - Décès: 54,3%
Notre série :	52	-éviscération: 3,84% -Occlusion : 1,92% -Péritonite : 3,84% -Infection : 30,7% - Détresse respiratoire: 34,61% - Décès: 32,69%

La période postopératoire dans notre série a été marquée par la survenue de certaines complications dominées par : l'infection (30,7%), la détresse respiratoire (28,61%) et les décès (32,69%). Ce qui est comparable aux certaines résultats de la littérature [73, 78, 81].

La fréquence élevée de la détresse respiratoire peut s'expliquer par le délai d'extubation très court et l'effet de l'hyperpression intra abdominale.

Ces complications ont parfois directement engagé le pronostic vital, il s'agit de l'infection (30,7%) qu'était responsable de la majorité des décès dans notre série.

3-Mortalité et auteurs :

Tableau n° 28 : Répartition selon le taux de mortalité et les séries.

Séries	Effectif	Mortalité
L. Kanté, Mali, 2010 [90]	111	18,01%
A. Rijhwani et al, Royaume-Uni, 2005 [78]	35	3%
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 [73]	26	8%
O. Ndour et al, Dakar, 2009 [85]	95	45,3%
K.M. Corey et al, USA, 2014 [74]	1448	18%
Notre série	52	32,69%

Le taux de mortalité dans notre série est statistiquement comparable à ceux des séries : africaines (Mali, Dakar) [90,85], américaine [74]. Mais il est différent de ceux des autres séries : Allemand [73] et Royaume-Uni [78]. Ce taux élevé de mortalité dans ces séries [74, 85, 90] peut s'expliquer par la fréquence élevée des complications postopératoires d'une part et aussi aux taux élevés des malformations associées dans ces séries.

La technique de Schuster modifiée par l'application du miel dans les pansements, a nettement amélioré le taux de la survie de nos malades (100%), en bénéficiant de leur activité anti-infectieux et de l'accélération de la cicatrisation.

Dans la littérature, les malformations associées extra-digestives, en particulier, les cardiopathies congénitales, les omphalocèles syndromiques et les aberrations chromosomiques sont les principaux facteurs qui conditionnent le pronostic vital. En effet, si dans les omphalocèles isolées le taux de mortalité varie de 6 à 16%, en présence d'une malformation cardiaque ou d'anomalie chromosomique, ce taux oscille entre 66 et 100% [6].

4-Evolution ultérieure :

A long terme, l'évolution d'une omphalocèle se voit entravée par les problèmes de l'éventration laissée par certaines techniques (GROSS, GROB, fermeture en un temps), dont la cure est parfois difficile nécessitant souvent plusieurs interventions, elle est classiquement effectuée à des âges variables entre 1 et 5 ans avec moyenne de 3 ans.

Dans notre série, 5 patients ont bénéficié de la cure de l'éventration résiduelle à l'âge de 3 ans et une n'est pas encore faite (Figure 36).



Figure 36 : Eventration résiduelle (28 mois) après traitement en un seul temps d'une omphalocèle de type II (CHU HASSAN II).

CONCLUSION

L'omphalocèle est une malformation congénitale caractérisée par une éventration au travers d'un défaut de la paroi abdominale antérieure centrale recouverte par un sac membraneux (gelée de Wharton) avec le cordon ombilical fixé à sa base. C'est l'une des malformations les plus fréquentes de la paroi abdominale antérieure où les malformations associées sont fréquentes en particulier cardiaques et urinaire ce qui conditionne le pronostic.

Le diagnostic anténatal précoce de l'omphalocèle permet de réaliser une recherche précise et précoce des malformations associées et prévoir une prise en charge immédiate et peut donner une idée sur le pronostic.

Le choix de la technique thérapeutique dépend de la taille de l'omphalocèle, les malformations associées et de l'état général du nouveau-né. La fermeture primitive est considérée comme la méthode de choix pour traitement des omphalocèle de type I, un défaut pariétal ne pouvant bénéficier d'une réfection pariétale primitive, révèle un recouvrement cutané simple (GROSS).

Le traitement des omphalocèles géantes ou de type II reste toujours problème d'actualité. La technique de réintégration progressive en silo (Schuster) est la plus utilisée, elle requiert la possibilité d'une réanimation adéquate, malgré le progrès de réanimation, cette technique est grevée de complications.

Notre travail rapporte notre expérience sur l'utilisation de la technique de Schuster modifiée par l'application du miel dans les pansements et par la conservation de la gelée de Wharton, qui a nettement amélioré le taux de la survie de nos malades (100%) dans le traitement des omphalocèles géantes. La fermeture prothétique est utilisée aussi dans le traitement des omphalocèles type II.

La technique de GROB est réservée aux omphalocèles géantes associées à des malformations graves de mauvais pronostic.

RESUMES

RESUME

L'omphalocèle est une embryopathie des dix premières semaines de gestation. Elle correspond à un défaut de la paroi abdominale par lequel s'extériorise des viscères contenus dans un sac constitué par la membrane amniotique et centré par le cordon ombilical. Les objectifs de notre travail étaient de décrire les différentes méthodes thérapeutiques, rapporter l'expérience de service de chirurgie pédiatrique et comparer les résultats avec la littérature.

Nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur des patients atteints de l'omphalocèle admis aux services de chirurgie pédiatrique et de néonatalogie à CHU HASSAN II Fès, durant une période étalée sur 6 ans, entre janvier 2010 et décembre 2015 : nous avons colligé 52 enfants (soit 8,66 cas par an). Il s'agissait de 32 garçons et 20 filles (sex-ratio 1,6) ayant un âge moyen de 2,2 jours (écart-type 2,51). L'âge moyen des mères était de 27,29 ans (écart-type de 5,73). La consultation prénatale a été faite dans 22 cas (42%). Le tiers de nos patients ont été suivi par l'échographie obstétricale dont 8 cas de diagnostic anténatal (15,38%). 7 cas de césariennes ont été retrouvés (13,46 %).

Nous avons retrouvé 29 cas (56%) de type I et 23 cas (44%) du type II selon la classification d'AITKEN. Le foie était présent dans le sac dans 16 cas (30,7%). Un total de 51 malformations associées était recensé chez 24 nouveau-nés soit 46,15%, avec une prédominance des malformations cardiaques (23,07%).

Cinquante cas (80,56%) ont bénéficié d'un traitement chirurgical et 2 cas (19,44%) d'un traitement conservateur(Grob), 4 méthodes chirurgicales ont été utilisées :

- Fermeture pariétale primitive : 28 cas (53,84%)
- Méthode de GROSS : 4 cas (7,69%)

- Fermeture abdominale prothétique : 5 cas (11,53%)
- Méthode de Schuster : -Schuster classique : 8 cas (15,3%)
 - Schuster modifiée : 5 cas (9,61%)

Les complications postopératoires étaient dominées par : l'infection (30,7%) et la détresse respiratoire (28,61%). Le taux de mortalité était de 32,69%.

Notre travail rapporte notre expérience sur l'utilisation de la technique de Schuster modifiée par la conservation de la gelée de Wharton et par l'application du miel dans les pansements, qui a nettement amélioré le taux de la survie de nos malades (100%) dans le traitement des omphalocèles géantes, en bénéficiant de leur activité anti-infectieuse et de l'accélération de la cicatrisation.

SUMMARY

Omphalocele is an embryopathy of the first ten weeks of gestation. It corresponds to a defect in the abdominal wall, through which viscera is contained in a bag constituted by the amniotic membrane and centered by the umbilical cord. The objectives of our work were to describe the different therapeutic methods, report the pediatric surgery department experience and compare the results with the literature.

We carried out a retrospective study of omphalocele patients admitted to the pediatric surgery and neonatology departments at CHU HASSAN II Fès, during a period spread over six years, between January 2010 and December 2015: we collected 52 children (Or 8.66 cases per year). There were 32 boys and 20 girls (sex ratio 1.6) with an average age of 2.2 days (standard deviation 2.51). The mean age of mothers was 27.29 years (standard deviation 5.73). Prenatal counseling was done in 22 cases (42%). One-third of our patients were followed by obstetric ultrasound, 8 of which were antenatal (15.38%). 7 cases of caesarean sections were found (13.46%).

We found 29 cases (56%) of type I and 23 cases (44%) of type II according to the classification of AITKEN. The liver was present in the sac in 16 cases (30,7%). A total of 51 associated malformations was recorded in 24 new-born patients, 46.15%, with a predominance of cardiac malformations (23.07%).

Fifty cases (80.56%) received surgical treatment and 2 cases (19.44%) of a conservative treatment (Grob), 4 surgical methods were used:

- Primary parietal closure: 28 cases (53, 84%)
- GROSS method: 4 cases (7.69%)
- Prosthetic abdominal closure: 5 cases (11.53%)

- Schuster method: - Schuster classic: 8 cases (15.3%)

-Schuster modified: 5 cases (9.61%)

Postoperative complications were dominated by infection (30.7%) and respiratory distress (28.61%). The mortality rate was 32.69%.

Our work reports our experience on the use of the Schuster technique modified by the conservation of Wharton jelly And by application of honey in dressings, which significantly improved the survival rate of our patients (100%) in the treatment of giant omphaloceles, benefiting their anti-infectious activity and the acceleration of healing.

مطى

القبيلة لسرية هي شوه خلقى فى العدا لأسابيع الأولى من الحمل. وهي ناتجة عن وجود خلل فى دار البطن م من خلال رج الأعضاء فى كيس يتفك مر العدا عال نى يحيط الجنين مفر كزه الدبل لسرى.
الهدف من ثنا هو وصف مقللس اليبالعلاج، قدي م تجربة مصلحة جراحة طبالأط فوالى فالانفتا نىج معتك
الموجود فى راسات.

أجرى ندان السقتعا دية للمرضى الذين يعانون من القبيلة لسرى فى أفدين على مصلحة جراحة طبالأط فى المستشفى فى الجامعى فى بلن، خلال 6 نواتمودة من أيار 2010 إلى نبر 2015 جمعنا 52 ط فلا (8.6 دة السونيك) نوا 32 الذكور و 20 من لانت م متوسط عمره 2.2 أشهر كان متوسط عمر الأمهات 27,29 سنة، نك من رضائنا فادوا من الموجات فوق الصوتية وتوليد م مغللاها شخص 8 دلاتة بل الولادة. أجريت 7 دلاتة دة قصرية (13.46%).
لقد وجدنا 29 دالة (56%) من النوع الأول و 23 دالة (44%) من النوع ثناى فالانفتا لتصدقياً كن. كالى كبد موجود فى الكيس فى 16 دالة، م مجموعها 51 شوهما رتبطت بديدها فى 24 دالة (46.15%) مع غلبة الشوهما لتلا قلبية (23.07%).

خمسون دالة (80.56%) خضعوا للعلاج الجرى والتان (19.44%) من العلاج المحافظ، وشكل العلاج مؤر بع ط رة جرحية :

الغلق الجذرى: 28 دالة (53,84%)

طريقة روس: 4 دلات (7.69%)

طريقة إغلاق البطن لاصطناعية: 5 دلات (11.53%)

طريقة قوسر: شوستالوكلاسيكية: 8 دلات (15.3%)

شوستالوكلاسيكية: 5 دلات (9.61%)

وقهيم نقتضاعا فاتبعد الجرح لة لتعفن (30.7%)، وضيق فى التنفس (28.61%)، ومعدل الوفيات (32.69%)..
داولك ملتقادي مخر بقدم الطريقة قوسر والمعدلة بتبقى العسل فى التضميم دور المحافظة على الكيس، والتحدث
بشكل ملحوظ من معدل الحيا لة رضا نا (100%) فى علاج الدلات ذوالجال م بدمست فى ديين من الشاطلا مضللا بكتيريا
وتسرى لى فالانفتا نىجو مبالعسل.

BIBLIOGRAPHIE

1 - Merger R, Levy J, Melchior J.

Précis d'obstétrique, 6ième édition, Masson, 2001, p562

2- Aitken J.

Exemphalos: Analysis of a 10-year series of 32cases.

Arch Dis Child 1963; 38(198):126-129.

3- Bargy F.

L'omphalocèle. Encyclopédie Orphanet.

Septembre 2016. Disponible sur :

www.orphanet.fr/data/patho/FR/fr-laparoschisis-omphalocèle

4- Jan D, Nihoul-Fekete C.

Omphalocèle et laparoschisis. In :

Collège Hospitalo-Universitaire de Chirurgie Pédiatrique.

Manuel de Chirurgie Pédiatrique (Chirurgie viscérale) 1998.

5- Traoré A ,Kouamé B. D. Dick R. G. , Ouattara O. , Gouli J. C , Dieth A. G , Da Silva A. et Roux C.

Approches thérapeutiques des omphalocèles dans les pays en voie de développement : l'expérience du CHU de Yopougon, Abidjan, Côte-d'Ivoire. Bull. Soc Path. Exot 2003; 96 (4): 302-305

6-Boyd PA, Bhattacharjee A, Gould S Mannig N, Chamberlain P.

Outcome of prenatally diagnosed anterior wall defect.

Arch.Dis.Child.fetal neonatal 1988 ; 78 (3): 209-13

7. Nakayama D, Harrisson M, Gross B, Callen P, Stephens J, De Lorimier A, Golbus M, Filly R.

Management of the fetus with an abdominal wall defects.

Journal of Pediatric Surgery 1984 ; 19 : 408-413.

8. Ribault L, Ribault A, Couillet Y.

Les omphalocèles : à propos de 6 cas traités par la méthode de Grob dans un CHR d'Afrique de l'Ouest.

Rev Ped 1990 ; 10 : 347-350.

9. Canty T, Collins D.

Primary fascial closure in infants with gastroschisis and omphalocele : a superior approach.

J Pediatr Surg Vol 18 1983 ; 6 : 707-712.

10. Allen R, Wren EL.

Silo as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis.

J Pediatr Surg 1969 ; 4 : 3-8.

11. Chang K, Cheung W, Chen Y.

Incomplete forms of Beckwith-Wiedman syndrome : Report of a case.

J Formos Med Assoc 93 Sept 1994 ; 9 : 813-815.

12-SCHMIDT W, YARKONI S, CRELIN ES, HOBBS JC.

Physiological herniation or early fetal abdominal wall defect

Obstet Gynecol 1985; 67:278-85.

13-Calvert N, Damiani S, Sunario J, Bower C, Dickinson JE.

The outcomes of pregnancies following a prenatal diagnosis of fetal exomphalos in Western Australia.

Aust N Z J Obstet Gynecol 2009; 49:371.

14-Calzolari E, Volpaato S, Bianchi F, Tenconi R.

Omphalocele and gastroschisis: a collaborative study of italian congenital malformation registries.

Teratology 1993, 47: 47-55.

15- Fratelli N, Papageorghiou AT, Bhide A et al.

Outcome of antenatally diagnosed abdominal wall defects.

Ultrasound Obstet Gynecol 2007; 30: 266-270.

16-Sadler TW.

The embryologic origin of ventral body wall defects.

Semin Pediatr Surg 2010; 19: 209-14.

17- Mitchell B, Sharma R.

Embryologie medicale .

Masson ; 2005.

18-Drews U.

Atlas de poche d'embryologie.Paris: p. 68-72 et 294-7

Médecine Sciences, Flammarion; 1998.

19- Balci S, Leblebicagle G Yigiotkanli I.

A new case of omphalocele with absence of thumb

J Pediatr 2005; 47 : 95- 97.

20- 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: 1135e48.

21- Leon G, Chedraui P, San Miguel G.

Prenatal diagnosis of Cantrell's pentalogy with conventional and three-dimensional sonography.

J Matern Fetal Neonatal Med 2002 ; 12 : 209-211. 64.

22- Botto LD, Mulinare J, Erikson JD

Occurrence of omphalocele in relation to maternal multivitamin use based study.

Pediatric 2002;109 (5) : 904-8.

23- Bruno L.

L'omphalocèle : à propos de 92 observations personnelles.

Thèse Médecine Lille II 1985.

24-Schmidt D, Rose E, Greenberg F.

An association between fetal abdominal wall defects and elevated levels of human chorionic gonadotrophin in mid-trimester.

Prenatal Diagn 1993 ; 13 : 9.

25- Brun M. Maugly LB, Rauch CF.

Diagnostic échographie anténatal des Malformation de la paroi abdominale antérieure du fœtus.

J.Radiol 1998 ; 79 : 1461-8.

26- Taya H .Alami.

Omphalocele. [www.dralami.edu / org / éditeur.html](http://www.dralami.edu/org/éditeur.html)

consulté le 10/9/2016

27- Ph. Bourgeot, Y. Ardaens, M. Kohler, R. Favre, B. Guérin.

Échographie en pratique obstétricale© 2014, Elsevier Masson SAS.

Chapitre 13 : Pathologie de la paroi et du contenu abdominal ; 466

28- Benjamin B, Wilson GN.

Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele Analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry.

J Pediatr Surg 2014; 49: 514-9.

29. Blazer Shraga.

Omphalocèle diagnostiquée entre 12 et 16 SA.

Echographie en gynécologie et obstétrique 2004 ; 142 : 218-222.

30. Benacerraf B, Saltzman D, Estroff J.

Abnormal caryotype of fetuses with omphalocele : prediction based on omphalocele contents.

Obstet Gynecol 1990 ; 75 : 317-319. 20.

31-Abdomen and gastro-intestinal tract. In : Nyberg D, McGahan J.P, Pretorius D.H, Pulu G, editors.

Diagnostic imaging of fetal anomalies.Lippincott Williams and Wilkins ; 2003. p. 547-602.

32-Bach-Ségura P, Droullé P

Imagerie du tube digestif foetal.

Gynecol Obstet Fertil 2008; 36 : 950-68.

33-Hamisu M. Salihu, Bosny J. Pierre-Louis, Charlotte M. Druschel, and Russell S. Kirby.Birth.

Defects Research (A): clinical and Molecular

Teratology 2003; 67 : 630-636.

34- Getachew MM, goldstrein RB , Edge V, Goldberg JD , Filly RA.

Correlation between omphalocele contents and karyotyp abnormalities.

AJR 1992; 158: 133- 6.

35- Guibaud S, Guibaud P.

Mise au point : l'alpha-foeto-protéine dans le diagnostic anténatal des malformations.

Pédiatrie 1980 ; 35 : 181-186.

36-Ardinger H, Williamson R, Grant S.

Association of neural tube defect with omphalocele in chromosomally normal fetuses.

Am J Med Genet 1987 ; 27 : 135-42.

37-Carpenter M, Curci M, Dibbins A, Haddow J.

Perinatal management of ventral wall defects.

Obstet Gynecol Vol 65 1984 ; 5 : 324-326.

38-Heider L, Strauss A, M.D, Kuller A.

Omphalocele : Clinical outcomes in cases with normal caryotypes.

Am J of Obstet and Gynecol 2004 ; 190 : 135-141.

39- Tan KH, Whittle MJ, Beattie BR, Booth IW.

Congenital anterior abdominal wall defects in England and Wales 1987-1993:
retrospective analysis of OPCS data.

BMJ 1996, 313: 903-906.

40-Young J, Crawford J.

Omphalocele and raised alpha-foeto-protein in maternal serum : Case report.

Br J Obstet Gynecol 1984 ; 8 : 578-9.

41-Françoise Poloce, Catherine Boisson-Gaudin.

Marqueurs sériques maternels d'anomalies foétales (trisomie 21, anomalies
chromosomiques, spina bifida,...)

REVUE FRANCOPHONE DES LABORATOIRES - AVRIL 2010 - N°421/ 61

42- Ameh Ea, Dogo Pm, Nmadu Pt.

Emergency neonatal surgery in a developing country.

Paediatric Surg Int 2001, 17: 448-451.

43- David A.L, Tan A, Curry J.

Gastroschisis : sonographic diagnosis, associations, management and outcome.

Prenat Diagn 2008, 28 : 633-44.

44-Fillingham A, Rankin J.

Prevalence, prenatal diagnosis and survival of gastroschisis.

Prenat Diagn 2008, 28: 1232-7.

45- Salzman L, Semine A, Kuligowska E.

Pseudo-omphalocele : pitfall in fetal sonography.

AJR 1986 ; 146 : 1283-1285.

46- Patel G, Sadiq J, Shenker N, Impey L, Lakhoo K.

Neonatal survival of prenatally diagnosed exomphalos.

Pediatr Surg Int 2009;25:413.

47- Vacharajani AJ, Rao R, Keswani S, Mathur AM.

Outcomes of exomphalos: an institutional experience.

Pediatr Surg Int 2009;25:139-44.

48- Biard JM, Wilson RD, Johnson MP, et al.

Prenatally diagnosed giant omphaloceles:short- and long-term outcomes.

Prenat Diagn 2004; 24:434-9.

49- Ledbetter DJ.

Gastroschisis and omphalocele.

Surg Clin North Am 2006; 86:249-60.

50- Christinson-Lagay ER, Kelleher C, Langer JC.

Neonatal abdominal wall defects.

Semin Fetal Neonatal Med. 2011;16:164-172.

51- Lewis N, Kolimarala V, Lander A.

Conservative management of exomphalos major with silver dressings: are they safe? J Ped Surg 2010 ; 45 : 2438-9.

52- Gibbin C, Touch S, Broth R, Berghella V.

Abdominal wall defects and congenital heart disease.

Ultrasound Obstet Gynecol 2003 ; 21 : 334-337.

53- Grob M

Conservative treatment of exomphalos.

Arch 1963; 5: 279-282.

54. Lee SL, Beyer TD, Kim SS, Waldhausen JHT, Healey PJ, et al.

Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giant omphalocèle.

J Pediatr Surg 2006; 41: 1846-9.

55- Gross R. E

A new method for surgical treatment of large omphaloceles.

Surg 1948 ; 24 : 277-292.

56- Henrich K, Huemmer HP, Reingruber B, et al.

Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes.

Pediatr Surg Int. 2008;24:167-173.

57- Collins SR, Griffin MR, Arbogast PG, Walsh WF, Rush MR, Carter BS, Dudley J, Cooper WO.

The rising prevalence of gastroschisis and omphalocele in Tennessee.

J Pediatr Surg 2007 Jul; 42(7) : 1221-4.

58- Barlow B, Cooper A, Gandi R, Niemirska M.

External Silo reduction of the unruptured giant omphalocele.

J Pediatr Surg Vol 22 ; 1 : 75-76.

59- Schuster S.R.

A new method of the staged repair of large omphalocèles.

Surg gynecol. Obstet 1967; 125: 837-850.

60- Yazbek S.

The giant omphalocele : a new approach for a rapid and complete closure.

J Pediatr Surg 1986 ; 21 : 715-717.

61- How HY, Harris B, Evans J, Khoury J, Siddiqi T.

Is vaginal delivery preferable to elective cesarean delivery in fetuses with a known ventral wall defect

Am J Obstet Gynecol 2000 ; 182 : 1527-1534.

62- Clausner A, Lukowitz A, Rump K, Berger S.

Treatment of congenital abdominal wall defects : a 25-years review of 132 patients.

63-Rahn S, Bahr M, Schalaman J, Saxena AK.

Single center experience in the management of anterior abdominal wall defects.

Hernia 2008;12:345-50.

64-Pacilli M, Spitz L, Kiely EM, Curry J, Pierro A.

Staged repair of giant omphalocele in the neonatal period.

J Pediatr Surg 2005;40:785.

65- A. Binet, E. Supply, S. De Napoli Cocci, M. De Cornulier, H. Lardy, A. Le Touze

Place de l'expansion cutanée dans le traitement des séquelles pariétales des omphalocèles géantes.

Annales de Chirurgie Plastique Esthétique, 2016

66- Nobuhiro Hidaka, Masaharu Murata, Yasuo Yumoto, Satoshi Hojo, Yasuyuki Fujita, Kouji Masumoto, Tomoaki Taguchi, Kiyomi Tsukimori and Norio Wake.

Characteristics and perinatal course of prenatally diagnosed fetal abdominal wall defects managed in a tertiary center in Japan.

Journal compilation © 2008 Japan Society of Obstetrics and Gynecology.

67_Houda Ferjani

Contribution à l'étude des aspects: épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutique et pronostiques de l'omphalocèle : à propos de 95cas.

These medical, N 113, 2008

68- Floortje C. van Eijcka, Yvonne L. Hoogeveenb, Chris van Weelc,
Paul N.M.A. Rieud, Rene M.H. Wijnend.

Minor and giant omphalocele: long-term outcomes and quality of life

Accepted 4 November 2008. 0641.

69-Adama Boly Dembele.

Prise en charge des omphalocèles dans le service de chirurgie pédiatrique du
centre hospitalo-universitaire gabriel toure.

thèse médicale, 2014.

70- Adesola C. Akinkuotu, MD,a Fariha Sheikh, MD,a

Oluyinka O. Olutoye, MD, PhD, Timothy C. Lee, MD,a,

Giant omphalocèles: surgical management and perinatal outcomes

Department of Surgery, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, 2015

71- Juin Yee Kong, Kee Thai Yeo, Mohamed E. Abdel-Latif, Barbara Bajuk, Andrew
J.A. Holland, Susan Adams, Ashish Jiwane, Sandra Heck, Michael Yeong, Kei Lui, Ju Lee
Oei .

Outcomes of infants with abdominal wall defects over 18 years

J Pediatr Surg (2016), Australie .

72 Dingemann C, Dietrich J, Zeidler J, Blaser J, Gosemann JH, Lacher M, Ure B.

Surgical Management of Congenital Abdominal Wall Defects in Germany: A
Population-Based Study and Comparison with Literature Reports.

Eur J Pediatr Surg. 2017 Feb 24. doi: 10.1055/s-0037-1598250.

73- Henrich K, Huemmer HP, Reingruber B, et al.

Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes.

Pediatr Surg Int. 2008; 24:167–173. Germany.

74- Kristin M. Corey, Christoph P. Hornik, Matthew M. Laughon, Kerstin McHutchison, Reese H. Clark, P. Brian Smith

Frequency of anomalies and hospital outcomes in infants with gastroschisis and omphalocèle.

Early Human Development 90 (2014) 421–424.

75 – Angela L. Heider, Robert A. Strauss, Jeffrey A. Kuller, Omphalocèle :

Clinical outcomes in cases with normal karyotypes.

Am Jr of Obstet and Gynecol 2004; 190: 135-41.

76- By Sachiyo Suita, Takao Okamoto, Tetsuro Yamamoto, Noritoshi Handa, Yuji Nirasawa, Yasuhiro Watanabe, Jun Yanagihara, Eiji Nishijima, Seiichi Hirobe, Masaki Nio, Akira Gomi, and Minoru Horisawa Fukuoka, Tokyo, Takasuki, Mitaka, Kagawa, Kyoto, Kobe, Kiyose, Sendai, and Oita, Japan

Changing Profile of Abdominal Wall Defects in Japan: Results of a National Survey.

Journal of Pediatric Surgery, Vol35, No 1 (January), 2000: pp 66–72.

77- Soumeia S G, Samy M B, Boutheina Ben Romdhane, Aida M. M.

Badis Chennoufi, Issam L et al.

Diagnostic anténatal et apport de l'examen foetopathologique dans la prise en charge de l'omphalocèle.

La Tunisie médicale 2001 ; 8 (79) : 452- 457.

78- Ashok Rijhwania, Mark Davenporta,* , Michael Dawranta, Gabriel Dimitrioub,Shailesh Patela, Anne Greenoughb, Kypros Nicolaides .

Definitive surgical management of antenatally diagnosed exomphalos.

Journal of Pediatric Surgery (2005) 40, 516- 522.

79- Kamgaing N , Pison TC , Dongmo F ; Takongmo S

Traitement chirurgical des omphalocèles au CHU de Yaoundé

Université de Yaoundé 1, Cameroun.2011.

80_ Joa~ o Gilberto Maksoud-Filho Æ Uenis Tannuri ,Marcos Marques da Silva Æ Joa~ o Gilberto Maksoud .

The outcome of newborns with abdominal wall defects according to the method of abdominal closure: the experience of a single center

Pediatr Surg Int (2006) 22: 503-507.

81- E. Åarcã , S.G. Aprodu .

Past and Present in Omphalocèle Treatment in Romania.

Chirurgia (2014) 109: 507-513.

82-Balci S, Leblebicagle G,Yigiotkanli I.

A New case of omphalocele with absence of thumb jurk.

J Pediatric, 2005; 47(7):95-97

83-Kaiser MM, Kahlf ,Von S.

Traitement de 35cas de laparoschisis et de 31 cas d'omphalocèle dans les services de chirurgie pediatrique a l'universite medicale de Lubeck

de 1970-1998. Churg, 2000 ;71(10) :1256-62.

84-Bah O.

Contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 60 cas.

Unités de Réanimation du service Pédiatrique. C.H.U- HGT

Thèse Med; Bamako, 1999 N°38

85- O NDOUR, A FAYE FALL, DM ALUMETI, M FALL, C DIOUF, A NDOYE, G NGOM, M NDOYE.

Etude des facteurs pronostiques de l'omphalocèle au service de Chirurgie

Pédiatrique du CHU Aristide Le Dantec de Dakar: A propos de 95 cas.

Rev. CAMES - Série A, Vol. 08, 2009

86- Cabanne F, Bon enfant JL

Anatomie pathologie les presses de l'université Laval Quebecc, Maloibne S.A.

Editeur.Paris, 1986.

87-Van Eijck FC, de Blaauw I, Bleichrodt RP, Rieu PNMA, Van Der Staak FHJM, et al.

Closure of giant omphaloceles by the abdominal wall component separation technique in infants.

J Pediatr Surg 2008; 43: 246-50.

88-Loukili Khalid.

L'omphalocèle à l'hôpital MED V de Meknès: comparaison thérapeutique.

These medical FMPR, N: 113, 2000.

89- Lee SL, Beyer TD, Kim SS, Waldhausen JHT, Healey PJ, et al.

Initial non operative management and delayed closure for treatment of giant omphaloceles.

J Pediatr Surg 2006 ; 41 : 1846-9.

90- Kanté L, Togo A, Diakité I, Maiga A, Traoré A, Samakè H, Dembelé BT, Keita M, Coulibaly Y, Diallo G.

Traitement des omphalocèles dans le Services de chirurgie et de pédiatrie du CHU Gabriel Touré. Mali Médical 2010;XXV(3) :23-26.

91- Pereira RM, Tatsuo ES, Silva ACS, Guiemarães JT, Paixão RM, et al.

New method of surgical closure of giant omphalocèles.

J Pediatr Surg 2004 ; 39 : 1111-5.

92- Kimble RM, Sing SJ, Bourke C, Cass DT.

Gastroschisis reduction under analysia in the neonatal unit.

J Pediatr Surg 2007 ;36(11):672-130.

93- Delphine Irlande

Le miel est ses propriétés thérapeutiques

Mémoire, novembre 2010.

94- Google research : en.wikipedia.org/wiki/Omphalocèle

95- Aigrain Y, De Lagausie P.

Chirurgie des omphalocèles. Dans : Elsevier, ed. Encycl Med Chir.

Techniques chirurgicales-Appareil digestif 40-142.

Paris : Elsevier ; 1997. P 1-6.

96- ML Andriamanarivo, FA Hunald, MFV Rajaonarivony , AR Raherison, M Rakotovao

Treatment of giant omphalocele in Madagascar.

e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2012, 11 (1) : 048-051.

97- Vachharajani AI, Rao R, Keswani S, Mathur AM.

Outcomes of exomphalos: an institutional experience.

Pediatr Surg Int 2009 ; 25 : 139-44.