



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2017

Thèse N°175

Omphalocèle : diagnostic et traitement

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 29 /06/2017

PAR

Mr. Abdelhamid GARMANE

Né le 14 Février 1991 à Fkih Ben Saleh

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES

Omphalocèle – Hernie dans le cordon – coelosomie

JURY

M.	M. OULAD SAIAD	PRESIDENT
	Professeur de Chirurgie pédiatrique	
Mme.	K. FOURAJI	RAPPORTEUR
	Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M.	Y. MOUAFFAK	JUGES
	Professeur agrégé d'Anesthésie – réanimation	
Mme.	B. FAKHIR	
	Professeur agrégé de Gynécologie– obstétrique	
Mme.	N. EL IDRISSI SLITINE	
	Professeur agrégé de Pédiatrie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قَالُوا سُبْحَنَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ

الْحَكِيمُ ٣٢

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ

(سورة البقرة الآية 32)



Serment d'hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

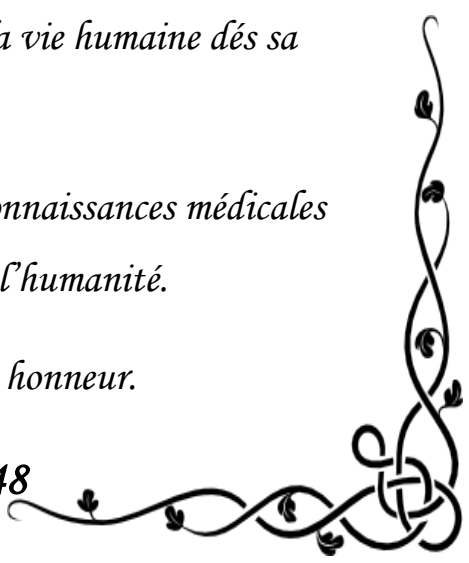
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTE
DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie– obstétrique	ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique
ADERDOUR Lahcen	Oto– rhino– laryngologie	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ADMOU Brahim	Immunologie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISI Khalid	Traumato– orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie– clinique	KRATI Khadija	Gastro– entérologie
AMMAR Haddou	Oto–rhino– laryngologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie – Virologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie

ASMOUKI Hamid	Gynécologie– obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie – clinique
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOUAITY Brahim	Oto–rhino– laryngologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie – réanimation	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie – chimie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio– Vasculaire	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NAJEB Youssef	Traumato– orthopédie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie– réanimation
CHABAA Laila	Biochimie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHELLAK Saliha	Biochimie– chimie	RAJI Abdelaziz	Oto–rhino– laryngologie
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	SAIDI Halim	Traumato– orthopédie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie– réanimation
DAHAMI Zakaria	Urologie	SARF Ismail	Urologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie– réanimation	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie– obstétrique A/B
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	YOUNOUS Said	Anesthésie– réanimation

ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	GHOUNDALE Omar	Urologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADALI Imane	Psychiatrie	HADEF Rachid	Immunologie
ADALI Nawal	Neurologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie-vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALJ Soumaya	Radiologie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie

BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUFID Kamal	Urologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie B	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENJILALI Laila	Médecine interne	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	QACIF Hassan	Médecine interne
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie B	QAMOUISS Youssef	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	RADA Noureddine	Pédiatrie A
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie

EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino-laryngologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie-générale	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SORAA Nabila	Microbiologie – virologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virologie
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie A	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZYANI Mohammed	Médecine interne
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	RAFIK Redda	Neurologie

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie

ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo-phtisiologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LALYA Issam	Radiothérapie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BELBACHIR Anass	Anatomie-pathologique	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino – Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHADI Khalid	Psychiatrie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BOUCHAMA Rachid	Chirurgie générale	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie – orthopédie	NADOUR Karim	Oto-Rhino – Laryngologie
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie

CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUEIRAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation
DIFFAA Azeddine	Gastro– entérologie	RHARRASSI Isam	Anatomie– pathologique
EL HARRECH Youness	Urologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo– phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	SAOUAB Rachida	Radiologie
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie – Réanimation
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	SERHANE Hind	Pneumo– phtisiologie
FAKHRI Anass	Histologie– embryologie cytogénétique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio– organique	YASSIR Zakaria	Pneumo– phtisiologie
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
Hammoune Nabil	Radiologie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio– Vasculaire



DEDICATES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
L'amour, Le respect, la reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que :*



✿ Je dédie cette thèse ... ✍

A MA CHÈRE MÈRE : Mme Fettouma BELHAYABA

Que serait ma vie sans toi maman ?

Nourrie par tes qualités et enseignements, je ne peux être qu'heureux

Tu m'as toujours comblé d'amour, de tendresse et d'affection.

Tu es la lumière qui jaillit dans mes jours et mes soirs.

Tu as usé de ta santé par tant de sacrificej'en suis reconnaissante.

Les mots me manquent pour décrire la formidable mère que tu es.

*Puisse Dieu tout puissant, t'accorder longévité et bonne santé, pour que
tu puisses me voir accomplir tous tes rêves*

A MON CHÈRE PÈRE: Mr. Elmaatí GARMANE

Tu as été et tu seras toujours un exemple pour moi par tes qualités

humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.

Tu m'as appris, le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.

Ta bonté et ta générosité extrême sont sans limites.

*Tes prières ont été pour moi d'un grand soutien moral tout au long de mes
études.*

*Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, ma
considération et l'amour éternel pour les sacrifices que vous avez consenti
pour mon éducation et mon bien être.*

*Je souhaite que cette thèse t'apporte la joie de voir aboutir tes espoirs et
j'espère avoir été digne de ta confiance.*

Puisse Dieu te garder et te procurer santé et longue vie.

A MES TRÈS CHÈRES FRÈRES

Mohamed, Rachid, Abderrahim et Tarik

*L'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans limite.
Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et des liens de sang qui
nous unissent.*

*Puisse Dieu vous préserver et vous procure tout le bonheur et la prospérité
et vous aide à réaliser tous vos rêves.*

A MES TRÈS CHÈRES SŒURS

SAADIA et FATIMA

*Pour leur amour et leur attention
Je vous dédie ce travail en témoignage de ma profonde affection et mon
attachement en vous souhaitant beaucoup de bonheur, de santé et de
réussite. Que Dieu nous unissent pour toujours.*

A LA MÉMOIRE DE MON CHÈRE AMI CHAKIR

*Puisse ton âme reposer en paix. Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de
sa sainte miséricorde et vous accueille au paradis.*

A TOUTE LA FAMILLE GARMANE,

A TOUTE LA FAMILLE BELHAYABA,

*Je souhaite que cette thèse vous apporte la joie de voir aboutir vos espoirs
et j'espère ne jamais vous décevoir.*

A MES CHÈRES AMIS : Salaheddine RAYHANI, Ilyas KAFAY, Soufiane
TOUMI.

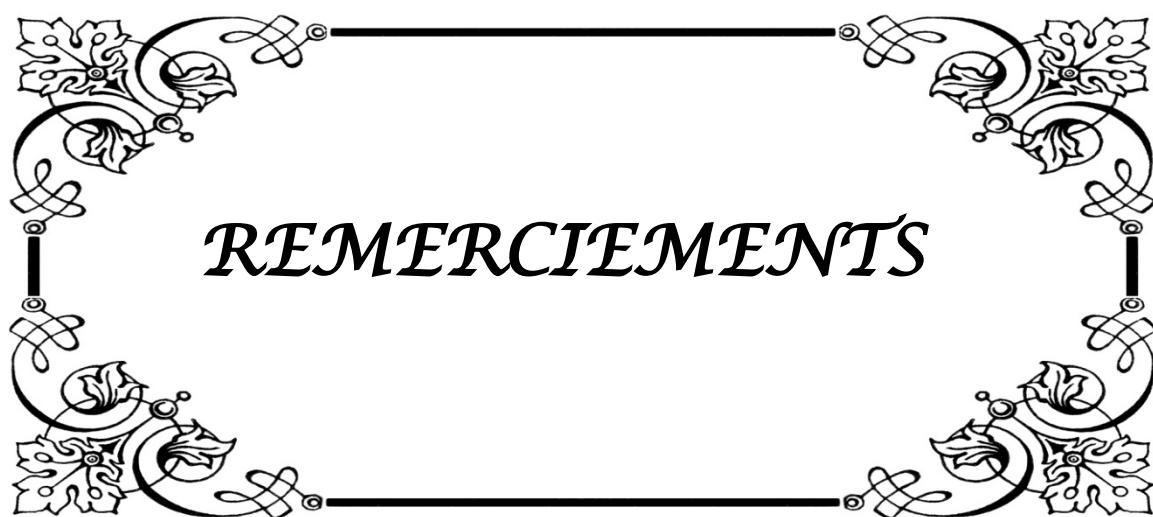
*A tous les inoubliables moments que nous avons passés ensemble.
Avec vous j'avais appris le vrai sens de l'amitié, vous étiez toujours là
pour me soutenir, m'épauler et me remonter le moral, nous avons partagé
des moments de joie et de tristesse, d'épanouissement et de stress et à
chaque fois vous vous êtes montrés compréhensifs et fidèles j'espère que
vous trouverez dans ce travail tous l'amour et la reconnaissance que je
vous dois.*

A TOUS MES AMIS ET AMIES :
YOUNES, ABDELKRIM, RACHID, SALAHEDDINE, YASSINE,...
NIHAD, SALMA, FADOUA, INTISSARE.....

*Nous avons partagé les bons et les mauvais moments des études
médicales.*

*Merci pour votre amitié et vos encouragements.
Que ce modeste travail soit le témoignage de mon affection.*

A TOUS CEUX QUE J'AI OMIS INVOLONTAIREMENT DE CITER
JE VOUS AIME.



REMERCIEMENTS

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

Professeur Mohamed OULAD SAIAD

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Au CHU Mohamed VI de Marrakech

Votre culture scientifique ainsi que votre professionnalisme ont été toujours pour nous une source d'admiration et de profond respect.

C'est un grand honneur que vous nous avez accordé en acceptant de présider le jury de notre thèse.

J'ai eu le grand plaisir de travailler sous votre direction et j'ai trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui m'a reçu en toute circonstance avec sympathie, sourire et bienveillance.

Veuillez trouver ici, cher Maître, l'expression de ma haute considération et de ma vive gratitude.

A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE :

Professeur KARIMA FOURAJI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Au CHU Mohamed VI de Marrakech

Vous nous avez accordé un immense honneur et un grand privilège en acceptant de diriger notre travail.

Votre disponibilité et vos précieuses recommandations ont été pour nous d'une grande aide.

Que votre sérieux, votre compétence et votre rigueur de travail soient pour nous un exemple à suivre.

Nous vous prions d'accepter à travers ce travail, le témoignage de notre profond respect et notre grande estime.

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE :

Professeur Youssef MOUAFFAK

Professeur agrégé d'Anesthésie - réanimation

Au CHU Mohamed VI de Marrakech

Nous vous remercions de nous avoir honorés par votre présence.

Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse.

*Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre
profonde reconnaissance.*

*Veillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de notre estime
et notre profond respect.*

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE :

Professeur Bouchra FAKHIR

Professeur agrégé de Gynécologie- obstétrique

Au CHU Mohamed VI de Marrakech

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant
de juger notre travail.*

*Nous apprécions en vous aussi bien la compétence pratique que la
simplicité et la sympathie.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, le témoignage de notre profonde
reconnaissance et notre grand respect.*

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE :

Professeur Nadia EL IDRISSI SLITINE

Professeur agrégé de Pédiatrie

Au CHU Mohamed VI de Marrakech

*Vous nous avez fait l'honneur de faire partie de notre jury.
Nous avons pu apprécier l'étendue de vos connaissances et vos grandes
qualités humaines.*

*Veillez accepter, Professeur, nos sincères remerciements et notre
profond respect..*

*A tout le personnel médical et paramédical du service de chirurgie
pédiatrique générale du CHU Mohamed VI de Marrakech.*

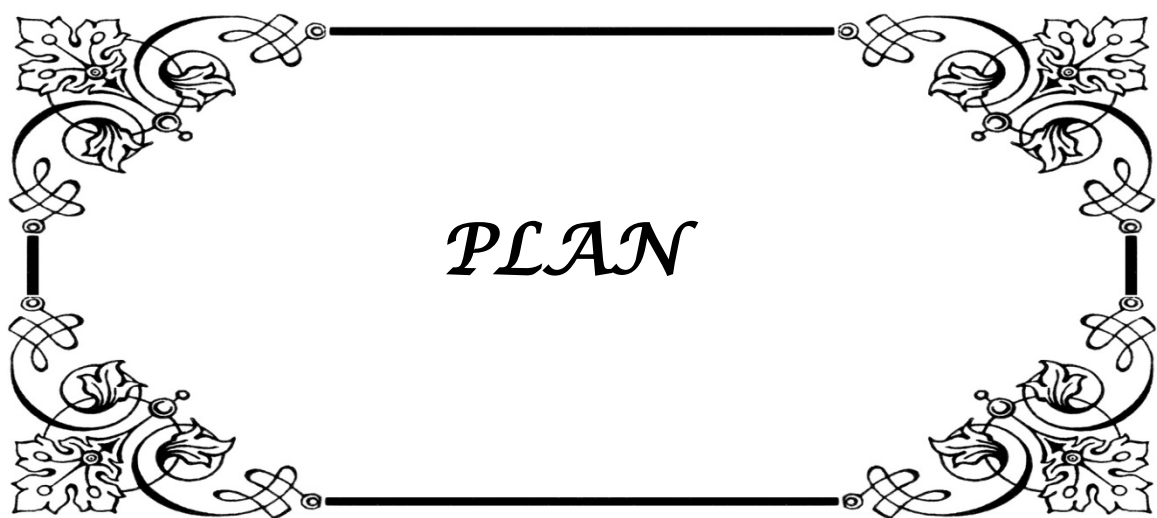
*A toute personne qui de près ou de loin a contribué à la réalisation de ce
travail.*



ABRÉVIATIONS

Liste des abréviations

AG	: Age Gestationnel
ASP	: Abdomen sans préparation
C H U	: Centre Hospitalier Universitaire
CAV	: Communication Atrioventriculaire
CIA	: Communication interauriculaire
CIV	: Communication interventriculaire
COM	: Canal omphalomésentérique
HTAP	: Hypertension artériel pulmonaire
OG	: Omphalocèle géante
OGE	: Organes Génitaux Externe
OMI	: œdème des membres inférieurs
PBVE	: pieds bots varus équin
PO	: petite omphalocèle
RGO	: Reflux gastro-œsophagien
SA	: Semaine d'Aménorrhée
SNC	: Système nerveux central
TR	: Touché Rectal
VCI	: Veine cave inférieur



INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES METHODS	4
I. CADRE ET PERIODE DE L'ETUDE	5
II. CRITERES D'INCLUSION	5
III. CRITERES D'EXCLUSION	5
IV. VARIABLES ETUDIEES	5
1. Données sociodémographiques	6
2. Données cliniques et para cliniques	6
3. Prise en charge thérapeutique	6
4. Anomalies peropératoires associées	6
5. Suites post-opératoires	6
V. ANALYSE STATISTIQUE	7
VI. FICHE D'EXPLOITATION	7
RESULTATS	8
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES ET DEMOGRAPHIQUES	9
1. Fréquence hospitalière	9
2. L'âge	10
3. Le sexe	10
4. Déroulement de la grossesse	11
5. Niveau socioéconomique	11
6. Origine géographique	11
7. Délai moyen de consultation	12
8. Facteur de risque	12
9. Diagnostic anténatal	13
10. le type d'accouchement	13
11. le lieu d'accouchement	13
II. DONNEES CLINIQUES	14
1. L'état général des enfants à l'admission	14
2. L'état de la membrane	14
3. Répartition des patients selon la classification d'AITKEN	15
4. Le contenu du sac	15
5. Les malformations associées	16
III. DONNEES PARA CLINIQUES	17
IV. DONNEES DU TRAITEMENT	17
1. Le traitement	17
2. Les malformations associées découvertes en peropératoire	18
3. Les suites postopératoires	19
4. Les complications après traitement conservateur	20
5. Le taux de mortalité	20
6. La durée totale d'hospitalisation	21
DISCUSSION	22

I. GENERALITES SUR L'OMPHALOCELE	23
1. HISTORIQUE	23
2. DEFINITION	24
3. EMBRYOLOGIE DE LA PAROI ABDOMINALE.....	26
4. ETIOPATHOGENIE DES OMPHALOCELES.....	30
5. ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET CLASSIFICATIONS.....	32
6. MALFORMATIONS ASSOCIEES.....	39
7. PATHOGENIE DE L'OMPHALOCELE	44
II. Discussion des données épidémiologiques et démographiques	45
1. Fréquence	45
2. Le sexe	46
3. L'âge	46
4. Consanguinité parentale	47
5. Le mode d'accouchement	47
III. DIAGNOSTIC POSITIF DE L'OMPHALOCELE.....	47
1. Diagnostic anténatal.....	47
2. DIAGNOSTIC POSTNATAL	53
IV. Examen clinique et para-clinique	56
1. Signes cliniques	56
2. Signes physiques	56
3. Examens paracliniques	58
V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	59
1. Laparoschisis	59
2. Hernie dans le cordon.....	62
3. Pseudo-omphalocèle.....	64
4. Lésion du cordon.....	64
VI. LA PRISE EN CHARGE DE L'OMPHALOCELE.....	65
1. DEMARCHE ANTENATALE ET OBSTETRICALE.....	65
2. PRISE EN CHARGE NEONATALE PREOPERATOIRE	66
3. METHODES THERAPEUTIQUES	69
VII. Evolution et pronostic.....	84
1. Mise en condition postopératoire	84
2. Complications postopératoires	85
3. Mortalité et auteurs	87
4. Evolution ultérieure	87
CONCLUSION.....	89
RECOMMANDATIONS.....	91
ANNEXES.....	94
RESUMES.....	100
BIBLIOGRAPHIE.....	105



INTRODUCTION

Une omphalocèle est une malformation congénitale due à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverts par la membrane amniotique translucide et avasculaire (1).

Elle correspond à une aplasie plus ou moins large de la paroi abdominale antérieure intéressant tous les plans (péritoine, muscles, peau), située au niveau de la région ombilicale. (2)

L'omphalocèle est une embryopathie où les malformations associées sont fréquentes. (2)
La taille de l'ouverture pariétale est variable. Elle va de quelques centimètres pour la petite omphalocèle, à plus de 10 cm pour l'omphalocèle géante avec une grande partie du foie extériorisée. (2)

Le contenu de l'abdomen (intestin et foie ; rarement l'estomac) qui fait hernie par l'ouverture pariétale, forme une tuméfaction recouverte par une fine membrane à la partie inférieure de laquelle s'implante le cordon ombilical. (2)

Le diagnostic est réalisable dans 70 % des cas entre 11 et 13 SA, mais la prudence nécessite un contrôle vers 14-15 SA pour éliminer formellement une réintégration tardive (dont l'aspect est en fait assez différent). Les viscères herniés sont contenus dans un sac d'origine amniotique sur lequel s'insère le cordon dont on repère bien les éléments vasculaires en échographie et éventuellement en Doppler. (3).

Dans une étude récente, la mortalité des omphalocèles a été de 25% liée essentiellement à la présence des malformations associées en particulier cardiaques (4).

Le pronostic d'une omphalocèle isolée, excepté les formes volumineuses, est en général bon. Il dépend des malformations associées, de la précocité de la prise en charge, de la taille du collet et du contenu (5).

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. (25)

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.

• **OBJECTIF:**

Le but de ce travail est la mise au point sur les omphalocèles à travers une étude rétrospective de 124 cas colligés au service de chirurgie pédiatrique générale (B) de l'hôpital mère-enfant, CHU Mohammed VI de Marrakech durant une période de 8 ans s'étalant de Janvier 2009 à Décembre 2016.

Et la mise au point sur le traitement des omphalocèles dans notre contexte.

*PATIENTS
&
METHODES*

I. CADRE ET PERIODE DE L'ETUDE:

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive et analytique portant sur tous les cas d'omphalocèle diagnostiquées sur une période de 8 ans, allant du Janvier 2009 au décembre 2016, au sein du service de chirurgie pédiatrique générale (B) à l'hôpital mère-enfant du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Marrakech..

II. CRITERES D'INCLUSION:

Dans cette étude ont été inclus tous les :

- Enfants portant une omphalocèle et ayant consulté dans le service de chirurgie pédiatrique CHU Mohammed VI de Marrakech, hospitalisés et pris en charge par le personnel soignant, opérés ou non.

III. CRITERES D'EXCLUSION:

Dans cette étude ont été exclus tous les :

- Enfants portant une omphalocèle et non hospitalisés,
- Enfants portant une autre malformation abdominale (Laparoschisis).

IV. VARIABLES ETUDIEES:

Les renseignements recueillis pour la réalisation de cette étude ont été collectés à partir des registres des entrants du service de chirurgie pédiatrique du CHU Mohammed VI, et également des dossiers médicaux des malades hospitalisés pour omphalocèle.

1. Données sociodémographiques :

- L'âge.
- Le sexe.
- Facteur de risque

2. Données cliniques et para cliniques :

- Renseignements cliniques: signes fonctionnels, signes physiques,...
- Renseignements radiologiques: données de l'imagerie, bilan malformatif....
- Renseignements biologiques: bilan de retentissement...

3. Prise en charge thérapeutique :

Traitement médical, traitement chirurgical, compte rendu opératoire.

4. Anomalies peropératoires associées:

Hypoplasie de la paroi abdominale, mal rotation intestinale, atrésie intestinale, diverticule de Meckel, persistance du COM et autres

5. Suites postopératoires.

- Simples
- Compliquées

Complications immédiates: décès, hémorragie, lâchage, septicémie, occlusion et autres

Complications tardives : éviscération, occlusion, décès et autres

V. ANALYSE STATISTIQUE :

Nous avons utilisé comme support les dossiers des patients sous la forme de papiers et la forme informatisée, les cahiers de liaison et les fiches de prescriptions. Les données recueillies ont été consignées sur la fiche d'exploitation ci- dessous et ont fait l'objet d'une saisie informatique et d'une analyse statistique en utilisant le logiciel 'Excel'.

VI. FICHE D'EXPLOITATION:

Pour une exploitation uniforme et codifiée, nous avons établi une fiche d'étude contenant un nombre de paramètres que nous avons jugé nécessaire pour mener à terme notre enquête.
(voir annexes)

RESULTATS

Au cours de la période étudiée, allant du Janvier 2009 au décembre 2016, nous avons colligé 124 cas d'omphalocèle répondant aux critères d'inclusion de notre étude. L'analyse des données a abouti à des résultats qui seront présentés ci-dessous :

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES ET DEMOGRAPHIQUES:

1. Fréquence hospitalière:

Dans notre étude, les omphalocèles représentent 01% de toutes les malformations congénitales hospitalisées au service de chirurgie pédiatrique (B) au C.H.U Mohammed VI de Marrakech pendant cette période.

Tableau I : fréquence annuel des omphalocèles.

Année	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016
Nbr des cas	6	7	22	19	14	16	19	20
Pourcentage	4,80%	5,60%	17,70%	15,30%	11,20%	12,90%	15,30%	16,10%

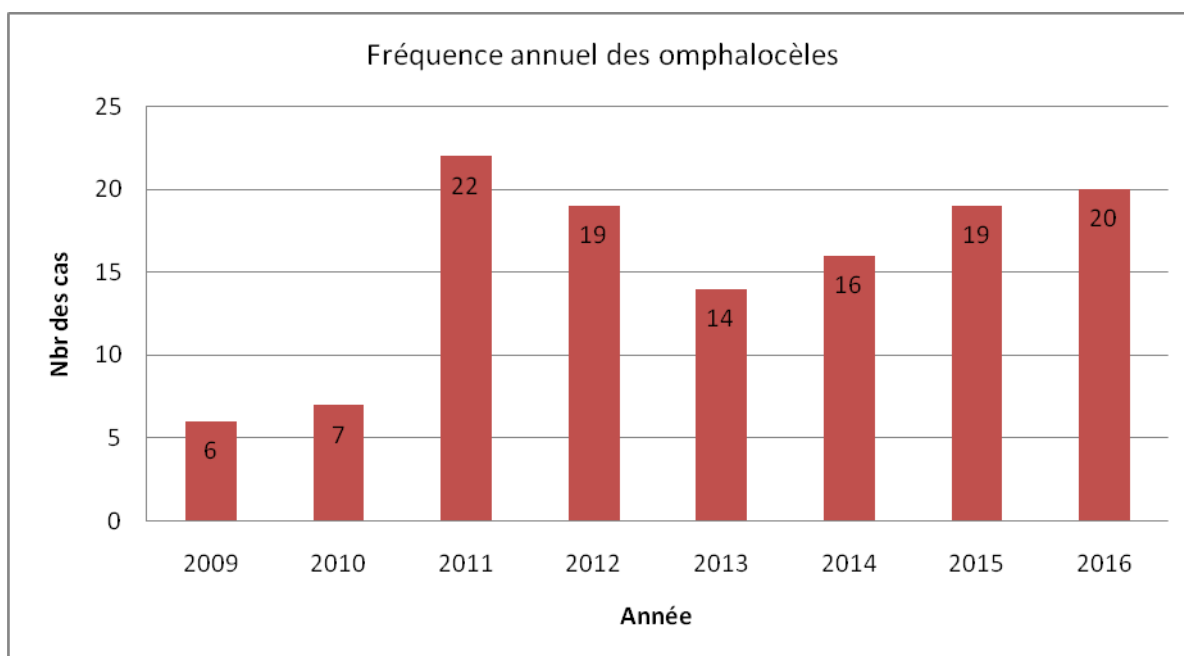


Figure 1 : fréquence annuel des omphalocèles

2. L'âge :

L'âge moyen de nos enfants était de 4,18 jours avec des extrêmes de 1 jour et 12 jours et un enfant qui a consulté à l'âge de 45 jours.

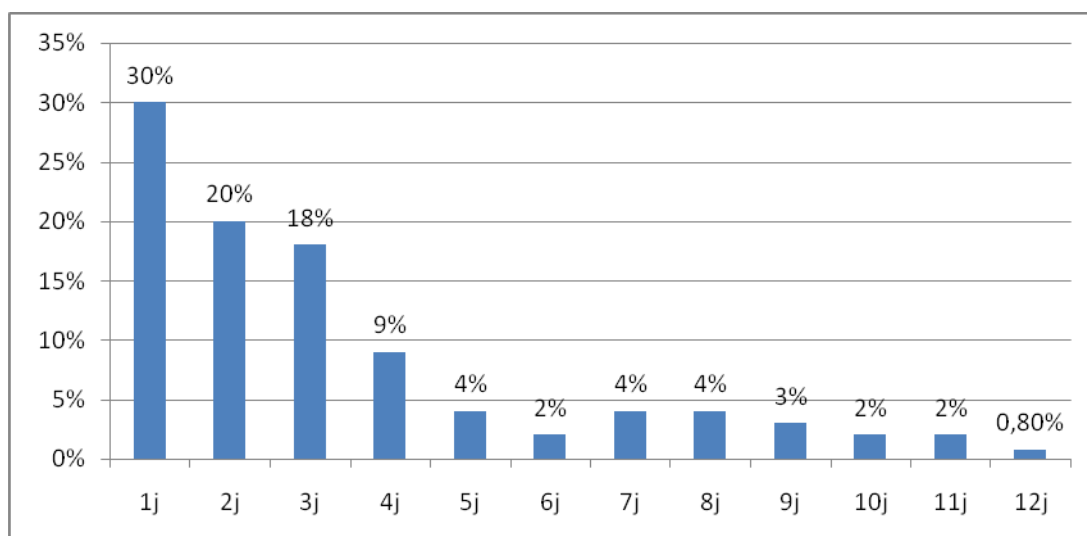


Figure 2 : Répartition des malades en fonction de la tranche d'âge

– Nous avons noté un retard de consultation allant de 4 jours (9%) à 12 jours (0,8%).

3. Le sexe :

Il s'agissait de 72 garçons (58%) et 52 filles (42%) avec un sex ratio de 1,22.

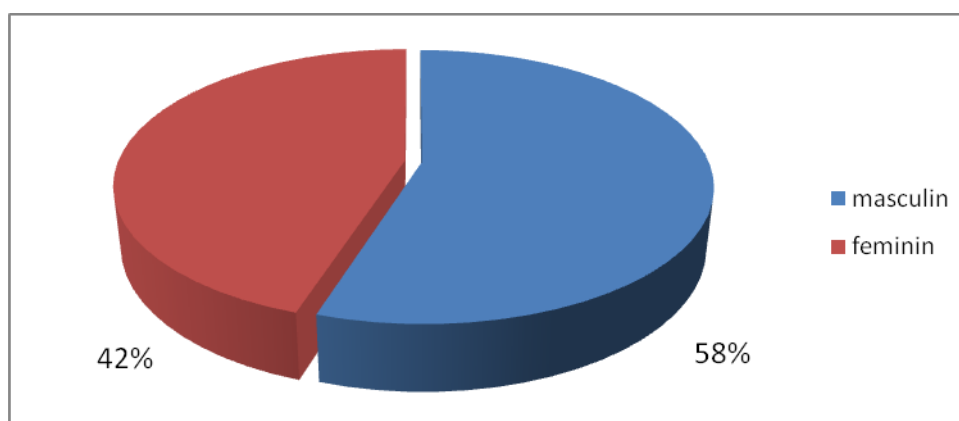


Figure 3 : répartition des malades en fonction de sexe

4. Déroulement de la grossesse:

Le déroulement de la grossesse n'a été suivi que chez 47% des mères

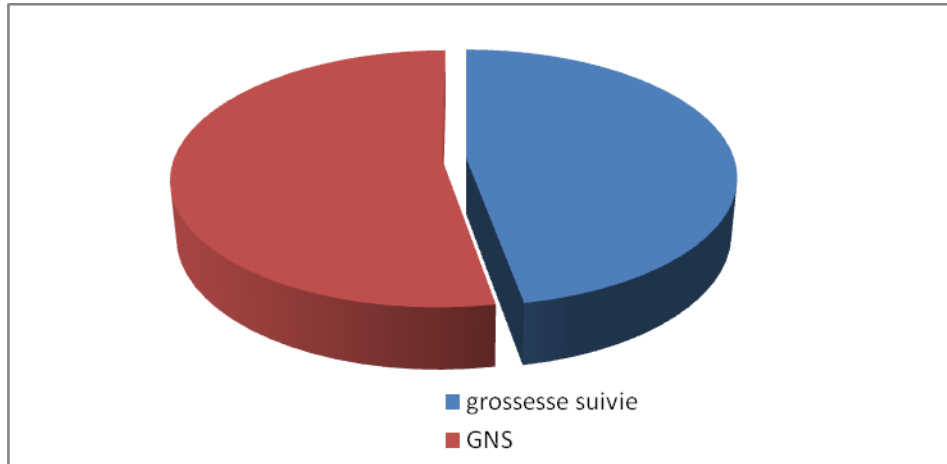


Figure 4 : Répartition des grossesses en fonction du suivi

5. Niveau socioéconomique :

La plus part de nos patients avait un niveau socio-économique bas (70%).

6. Origine géographique :

La majorité de nos patients, soit 60 %, était d'origine urbaine ou péri-urbaine, alors que 40 % étaient d'origine rurale

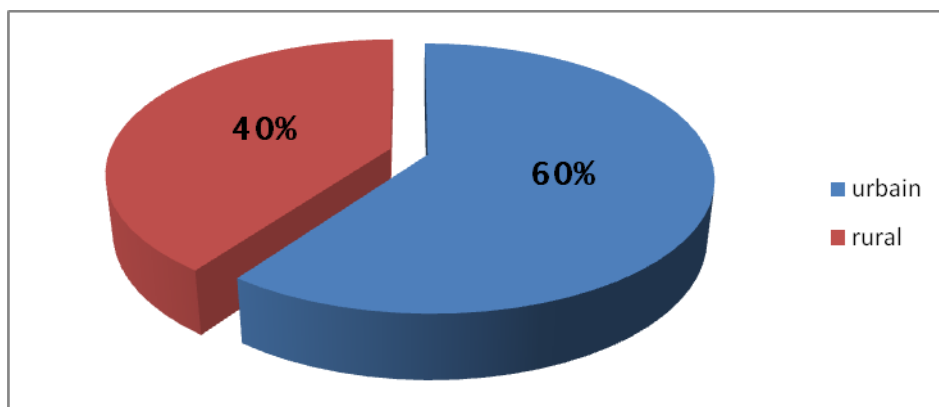


Figure 5 : Répartition des patients selon leurs origines géographiques.

7. Délai moyen de consultation :

4 jours avec des extrêmes allant de 8 heures à 12 jours

Quatre-vingt-huit (88) omphalocèles (71%) ont été diagnostiquées dans les formations sanitaires à l'accouchement et dont 50% ont été reçues dans notre formation en moins de trois jours.

Trente-six (36) omphalocèles (29%) ont été reçues dans les formations sanitaires pour cause de malformation après accouchement à domicile : ce qui a entraîné un retard de consultation allant jusqu'à 45 jours dans un cas.

8. Facteur de risque:

La collecte des données sur les facteurs de risque est difficile vu que les renseignements sur l'âge des mères et des pères avec les ATCDs non pas été mentionnés sur tous les dossiers.

- Un ATCD d'un frère opéré pour omphalocèle type I a été retrouvé (décédé). Le malade est aussi décédé
- Le mariage consanguin a représenté 32% des cas (40 cas) : 30 cas opérés et 10 cas non opérés

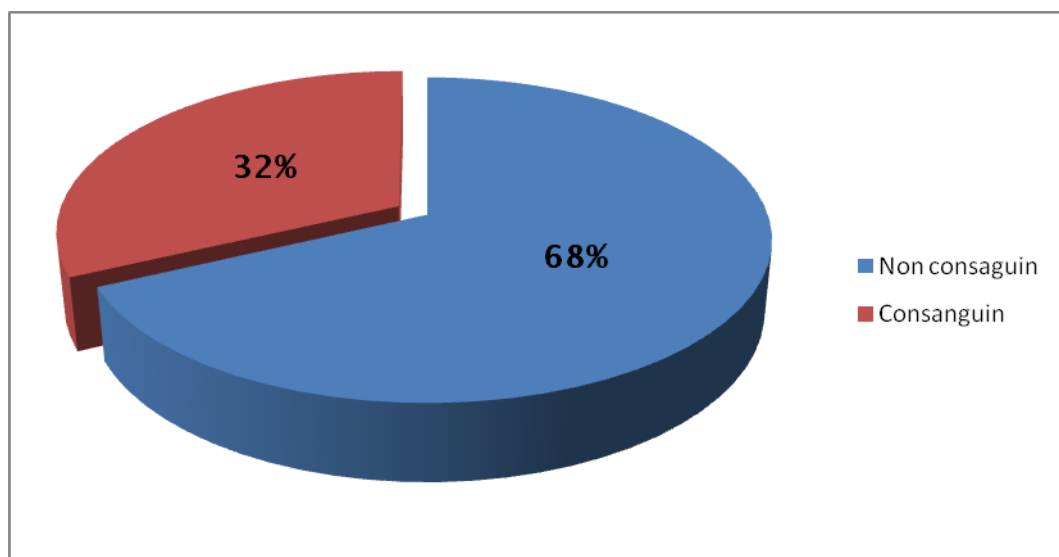


Figure 6 : Répartition des enfants selon la notion de mariage consanguin des parents

9. Diagnostic anténatal :

Le diagnostic anténatal de l'omphalocèle a été fait dans 7 cas par une échographie obstétricale faite au 3ème trimestre dont deux accouchements programmés ont été faits.

Cinq cas de type I : traités tous par fermeture pariétale en un seul temps.

Deux cas de type II : un a reçu un traitement conservateur et un autre est traité par fermeture pariétale en un seul temps.

10. le type d'accouchement :

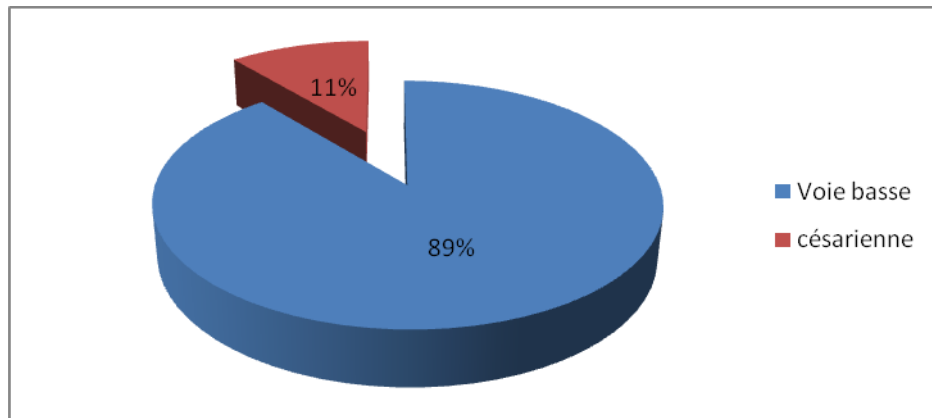


Figure 7 : Répartition des enfants selon le type d'accouchement

11. le lieu d'accouchement :

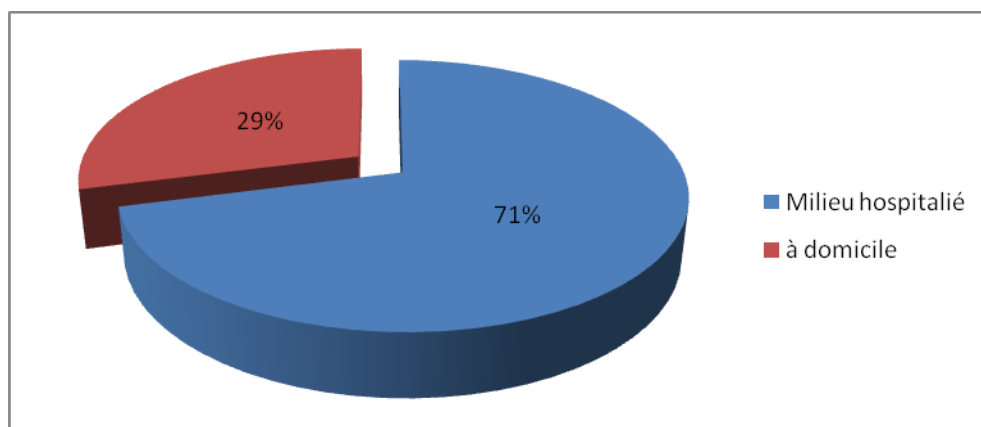


Figure 8 : Répartition des enfants selon le lieu d'accouchement

II. DONNEES CLINIQUES:

1. L'état général des enfants à l'admission :

- 14,5% des enfants (18 cas) avaient un état général altéré (12 cas ont une membrane rompue et 6 cas ont une membrane intacte mais surinfectée) : 11 cas opérés et 7 cas non opérés.
- 12 enfants des 18 qui avaient un état général altéré sont décédés : 6 non opérés et 6 opérés.

2. L'état de la membrane :

Tableau II : Répartition selon l'état de la membrane de l'omphalocèle :

	opéré		Non opéré	Total
Membrane intacte	Saine	82	24	106
	infectée	4	2	6
Membrane rompue	7		5	12
Total	93		31	124

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

Tableau III : Répartition selon la classification d'AITKEN

	nombre	Pourcentage %
Type I	86	69,4 %
Type II	38	30,6%

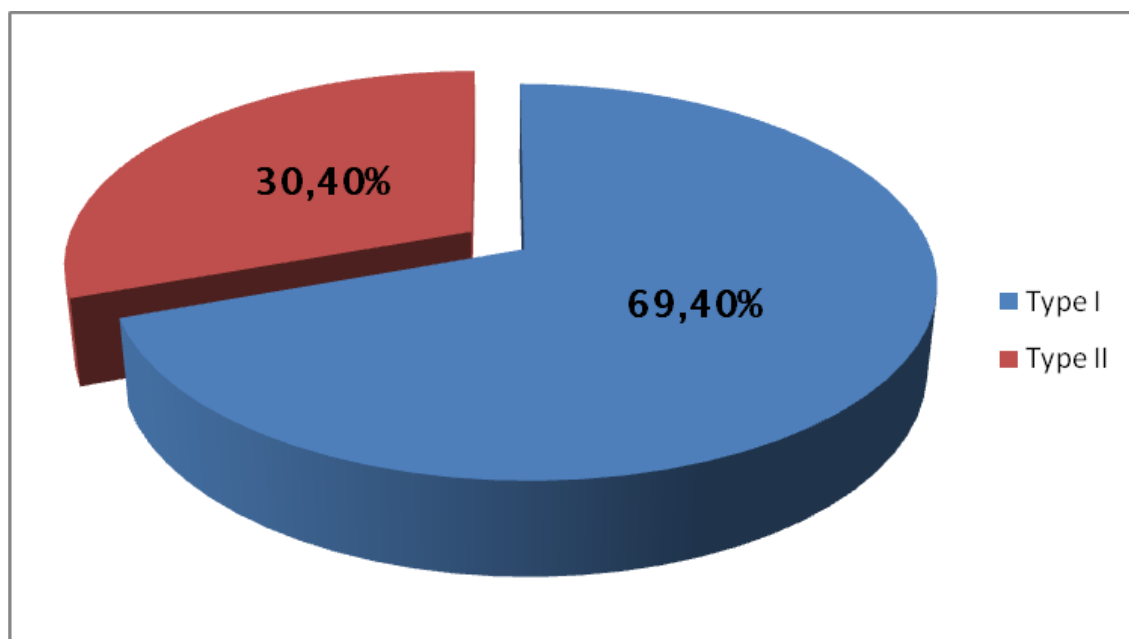


Figure 9 : Répartition selon la classification d'AITKEN

4. Le contenu du sac :

Tableau IV : Répartition selon le contenu du sac

	Les cas non opérés		Les cas opérés		Total
	Type II	Type I	Type II	Type I	
Foie	7	–	2	–	9
Intestin	5	3	1	82	91
Foie + Intestin	18	–	5	1	24
Autres	–	–	–	–	–
Total	30	3	8	83	124

5. Les malformations associées :

- Répartition selon les malformations associées :
- 21 de nos enfants (17% des cas) avaient au moins une malformation cliniquement apparente associée à l'omphalocèle
- 2 enfants avaient 2 malformations associées à l'omphalocèle
- Le syndrome de Beckwith wiedeman a été suspecté devant : la macroglossie, la macrosomie, angiomes capillaires et indentation au niveau du lobule de l'oreille

Tableau V : Répartition selon les malformations associées

	Nombre de cas	Pourcentage
Aucune	64	75%
Syndrome de Beckwith wiedeman	8	9%
Dysmorphie faciale : trisomie 21 ou autres	7	8%
Malformation des membres : PBVE ou autres	5	6%
Malformation des OGE	1	1%
Atrésie de l'œsophage	2	2%

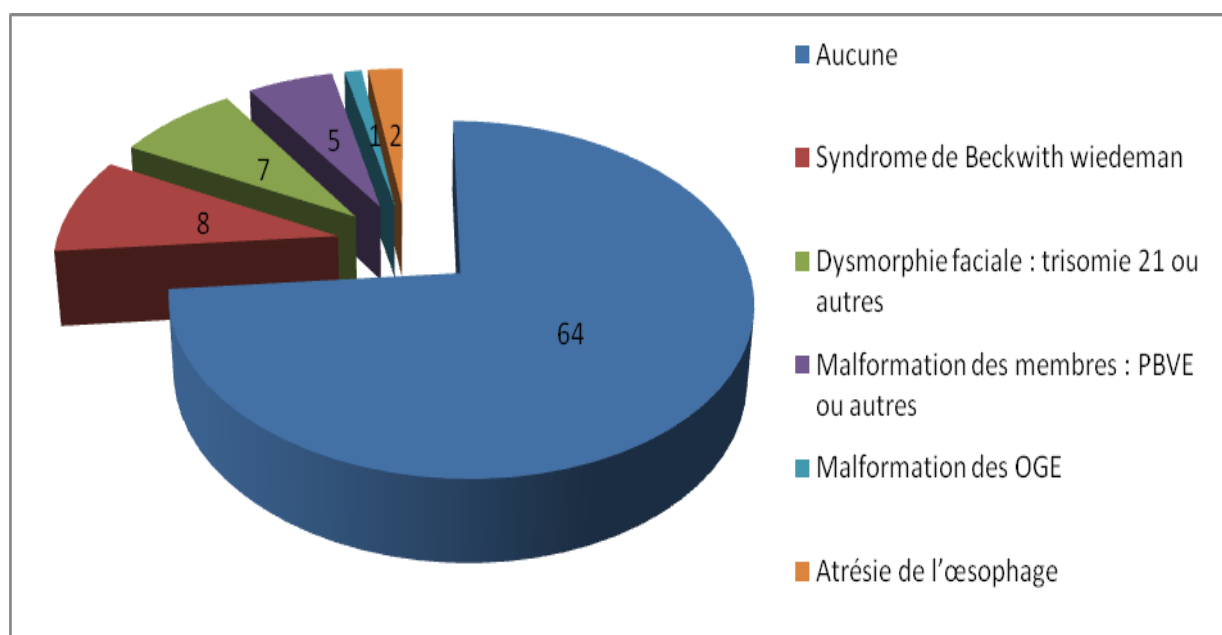


Figure 10 : Répartition selon les malformations associées à l'omphalocèle cliniquement apparent

III. DONNEES PARA CLINIQUES:

Répartition selon les examens complémentaires réalisés :

- Tous les examens complémentaires (à savoir : Radiographie de rachis, échographie de l'appareil urinaire, écho-cœur et avis généticien avec un caryotype) ont été fait chez 76 enfants
- Ils ont trouvé :
 - 3 cas de CIA avec shunt gauche droite
 - 2 cas de CIV
 - 1 cas de ventricule unique avec une atrésie mitrale
 - 1 cas d'hypertrophie myocardique
 - 1 cas d'urétéro-hydronephrose bilatérale avec un index cortical conservé
 - 2 cas d'urétéro-hydronephrose droit
 - 2 cas d'atrésie de l'œsophage : un type I et le deuxième type III
 - 1 cas d'hépatomégalie homogène

Tableau VI : Répartition selon les examens complémentaires réalisés

	Nombre de cas	Pourcentage
Radiographie de rachis	81 cas	65 %
Radiographie de thorax	29 cas	2 %
Echographie de l'appareil urinaire	76 cas	61 %
Echographie cardiaque	76 cas	61 %
Avis généticien avec caryotype	76 cas	61 %

IV. DONNEES DU TRAITEMENT:

1. Le traitement:

11 cas (9 %) sont décédés avant le geste opératoire : 9 cas de type II et 2 cas de type I

Tableau VII : Répartition des enfants selon le type de traitement

	Nombre de cas	Pourcentage
TTT chirurgical	93 cas	75 %
TTT médical	20 cas	16 %
Total	113 cas	91 %

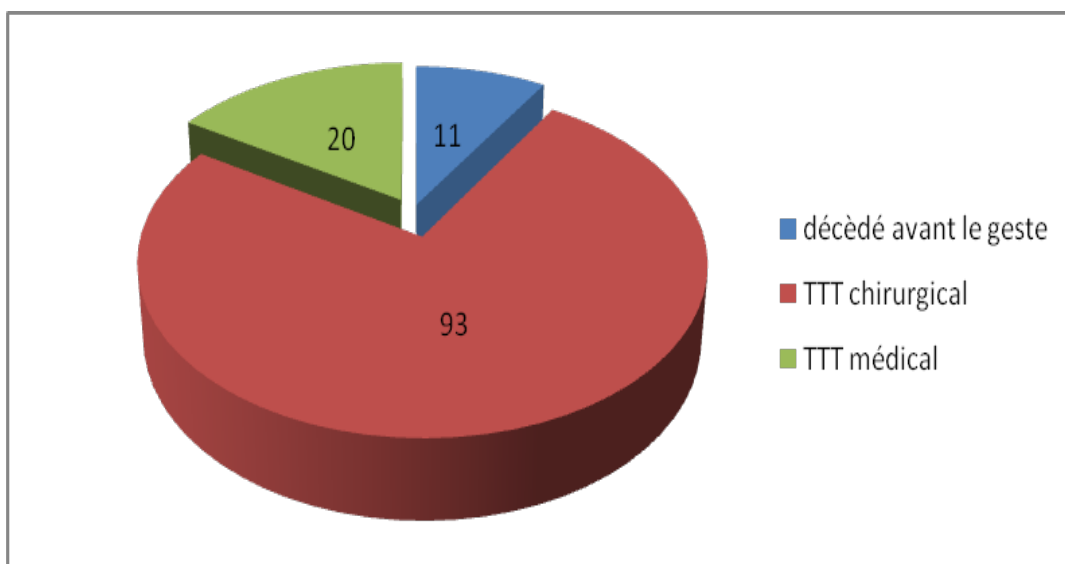


Figure 11 : Répartition des enfants selon le traitement

2. Les malformations associées découvertes en peropératoire :

3 cas d'omphalocèle opérés avaient 2 malformations associées à la fois

Tableau VIII : Répartition selon les malformations associées découverte en peropératoire

	Nombre de cas	Pourcentage
Cas opérés	93	75 %
Pas de malformations associées	68	73 %
Malrotation intestinale	15	16 %
Nécrose intestinale	2	2 %
Atrésie intestinale	4	4 %
Atrésie de l'œsophage	2	2 %
Diverticule de Meckel	3	3 %
Bride de Ladd	2	2 %

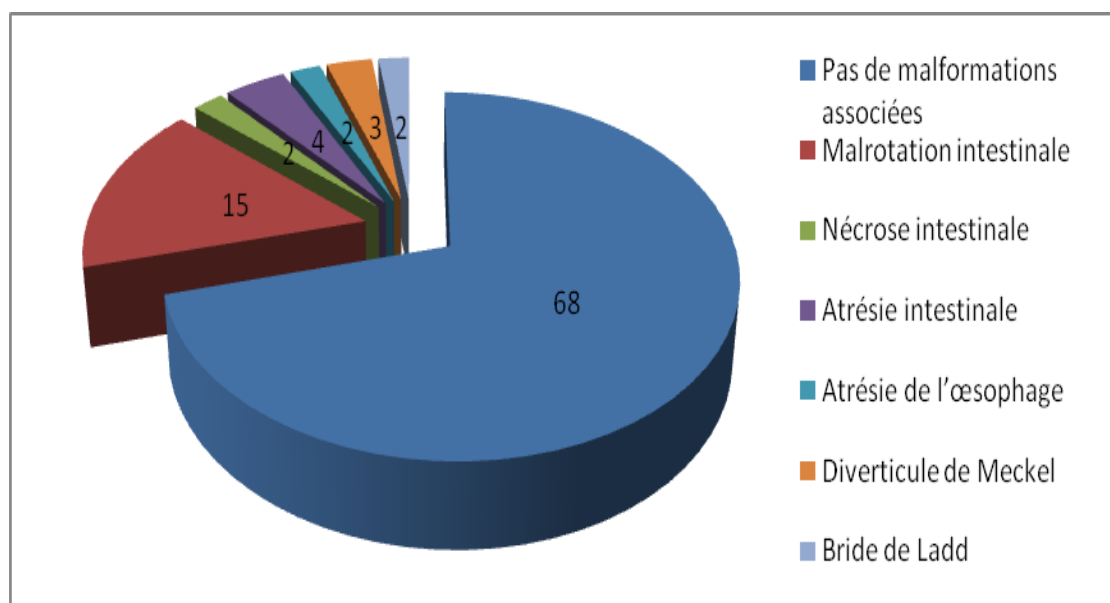


Figure 12 : Répartition des enfants selon les malformations associées découvertes en peropératoire

3. Les suites postopératoires :

Tableau IX : Répartitions selon les suites postopératoires

		Nombre de cas	Pourcentage
Simple		87	70%
Complicées	Décès	24	29%
	Complication due à l'anesthésie	1	1%
	Surinfection pariétale	2	1,5%
	PNP due à un lâchage d'anastomose (iléostomie)	1	1%
	Occlusion tardive	1	1%
	Occlusion précoce	1	1%

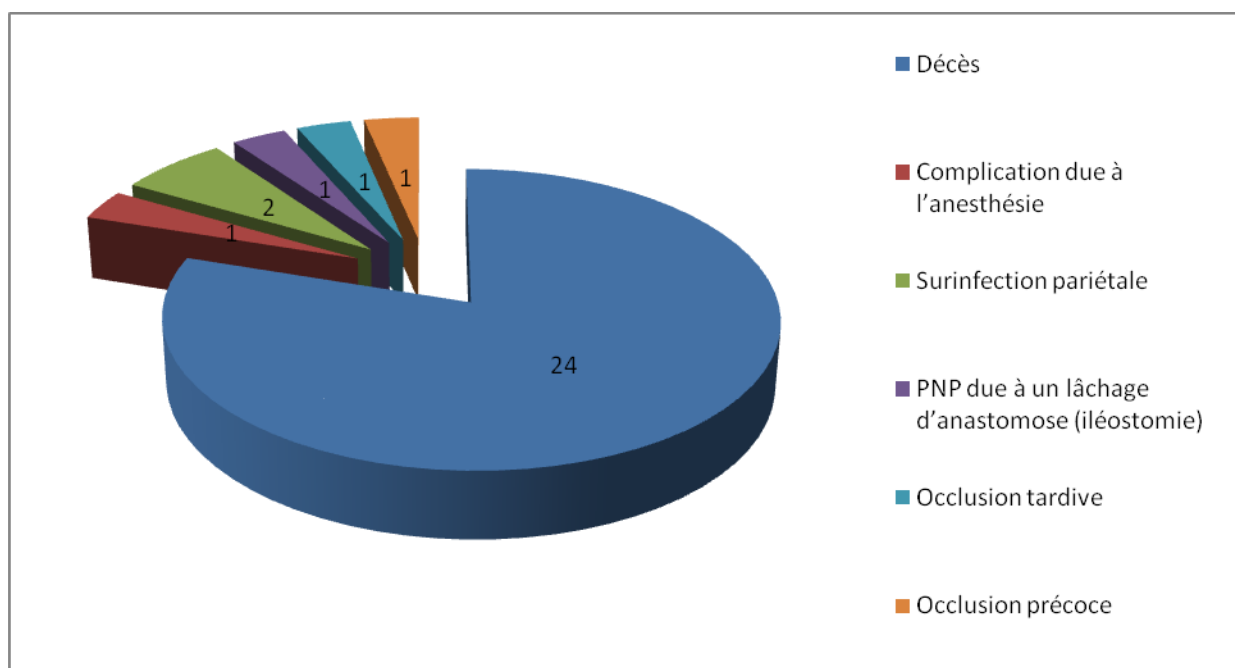


Figure 13 : Répartition des enfants selon les complications post-opératoires

4. Les complications après traitement conservateur :

Parmi les 29 cas d'omphalocèle type II traité par tannage, 6 cas ont été opérés pour éventration post tannage et 01 cas a été opéré pour syndrome occlusif post tannage.

5. Le taux de mortalité :

Le taux de mortalité était de 15% des cas pour les malades opérés (93 cas) et 35% des cas pour les enfants non opérés (31 cas).

Tableau X : Répartition selon le taux de mortalité

Type I	opérés	Vivants	73	84	86	124
		Décédés	11			
	Non opérés	Vivants	–	2		
		Décédés	2			
Type II	Opérés	Vivants	6	9	38	
		Décédés	3			
	Non opérés	Vivants	20	29		
		Décédés	9			

6. La durée totale d'hospitalisation :

La durée totale moyenne d'hospitalisation était de

- 1 mois pour les omphalocèles type II
- 6 jours pour les omphalocèle type I.



DISCUSSION

I. GENERALITES SUR L'OMPHALOCELE :

1. HISTORIQUE :(7)

L'histoire des défauts congénitaux de la paroi abdominale antérieure comporte

3 grandes étapes :

La 1ère étape, est celle de la reconnaissance progressive des différentes malformations, elle s'étale du XVIème siècle à la première moitié du XXème 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 1ère description d'une omphalocèle.
- En **1751**, **STRACH** rapporte le 1er traitement conservateur non chirurgical appliqué avec succès à un nouveau-né porteur d'omphalocèle.
- En **1873**, **VISCICK** réalise avec succès 1ère cure d'une omphalocèle rompue.

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

- **GROSS** en **1948** mis au point la méthode associant la fermeture cutanée au-dessus du sac d'une omphalocèle non rompue suivie plus tard par la cure de la hernie ventrale résiduelle.
- En **1957**, **GROB** (8) 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**, mis au point sa méthode de cure par réintégration progressive des viscères.
- En **1969**, **ALLEN ET WRENN** (9) ont modifié cette méthode en introduisant le «SILO DE SILASTIC» permettant une réduction progressive plus sûre des viscères herniés.

- En **1979, AOYAMA** (10) 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. (59)

2. DEFINITION :

L'omphalocèle est une malformation congénitale de la paroi abdominale correspondant à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverts par la membrane amniotique.

Il s'agit d'une embryopathie survenant durant les dix premières semaines de développement et qui serait liée à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical entraînant une non-réintégration des viscères recouverts de la membrane amniotique. (11)

La taille de l'ouverture pariétale est variable (2cm à plus de 10cm): 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 14: Omphalocèle type II (service de chirurgie pédiatrique CHU Med VI, Marrakech)

3. EMBRYOLOGIE DE LA PAROI ABDOMINALE:

La formation de la paroi abdominale découle d'un processus très précoce : la délimitation. Celle-ci débute dès la fin du premier mois de développement embryonnaire. Elle se fait à partir de la migration des somites abdominaux (12).

La 4ème semaine du développement embryonnaire apparaît comme la période clé.

Les anomalies cliniques du développement font apparaître une différence fondamentale entre les troubles précoces de l'embryogenèse (embryopathies) et les troubles de la croissance fœtale. Dans le premier groupe, les malformations associées sont fréquentes. Dans le deuxième groupe, elles ne le sont pas.

3.1. Délimitation de l'embryon

Les 3ème et 4ème semaines de développement embryonnaire voient la mise en place de tous les organes essentiels et la délimitation de l'embryon. Cette délimitation se fait dans le sens cranio-caudal et transversal; elle obéit au double mécanisme de la croissance différentielle de l'embryon dans le sens céphalo-caudal, et de la croissance de la cavité amniotique.

Ces phénomènes aboutissent à la mise en place du cordon ombilical et de l'ensemble des limites pariétales de l'embryon qui peut désormais être orienté dans le sens cranio-caudal et ventro-dorsal (12)

En cette 4ème semaine du développement, les somites dérivés du mésoblaste sont en place, ainsi que les unités du squelette axial comprenant des somites cervicaux, des somites thoraciques, des somites lombo-sacrés. C'est de l'évolution de ces somites et de leur colonisation par les myoblastes que vont naître l'ensemble des muscles pariétaux (12)

3.2. Formation de la paroi abdominale :

La paroi abdominale antérieure se développe à partir de la somatopleure qui délimite des cavités embryonnaires dès la 5ème semaine du fait du développement du myotome. L'intestin moyen baigne alors dans le liquide amniotique.

Les parties latérales de l'embryon fusionnent au niveau de l'anneau ombilical au 28^{ème} jour du développement embryonnaire.

Avant la 6^{ème} semaine, la somatopleure de la paroi abdominale est composée d'une fusion de mésoderme et d'ectoderme.

Par la suite, la somatopleure est envahie par les éléments mésodermiques des myotomes situées à la partie latérale de la colonne vertébrale. (13)

Dans le développement normal, une partie de ce mésoderme se différencie en muscles droits qui fusionnent éventuellement dans la ligne medio ventrale de l'embryon.

Avant cette fusion, le mésoderme se divise en trois couches destinées à constituer les muscles de la paroi abdominale latérale. La couche la plus latérale porte un contingent plus volumineux qui préfigure les muscles droits (13)

La fusion des parois latérales se fait au 20^{ème} jour de développement, au même moment que le développement de l'intestin antérieur.

Pendant la 7^{ème} semaine du développement, les muscles droits de l'abdomen sont séparés par une longue ouverture contenant l'intestin moyen.

Rapidement les deux masses musculaires droites et gauches fusionnent sur la ligne médiane aboutissant à la formation de la ligne blanche. Cette union débute au niveau thoracique puis sus pubien pour converger vers l'ombilic (7^{ème} semaine).

Du 28^{ème} au 35^{ème} jour du développement embryonnaire, l'intestin moyen s'allonge et par nécessité fait hernie à travers l'anneau ombilical deux semaines après.

A 8-10 semaines, tous les fœtus présentent une hernie ombilicale physiologique au niveau de la base du cordon ombilical.

Les myotomes lombo-sacrés fusionnent latéralement pour gagner la région ombilicale vers la fin de la 8^{ème} semaine. C'est à cette période que se fait la réintégration dans l'abdomen de l'anse intestinale primitive. C'est ce qui explique l'existence d'une disposition de l'intestin dite mésentère commun dans les anomalies du développement de la paroi abdominale. La vascularisation de ce contingent musculaire est d'abord assurée par les vaisseaux vitellins qui

disparaissent à la fin de la 5ème semaine. Le relais vasculaire est assuré par les branches pariétales des aortes dorsales et par les artères épigastriques (12)

La fermeture complète se termine vers la 10ème semaine au moment de la résorption de la hernie physiologique. Le fœtus est alors totalement délimité et l'anatomie classique de la paroi abdominale est en place.

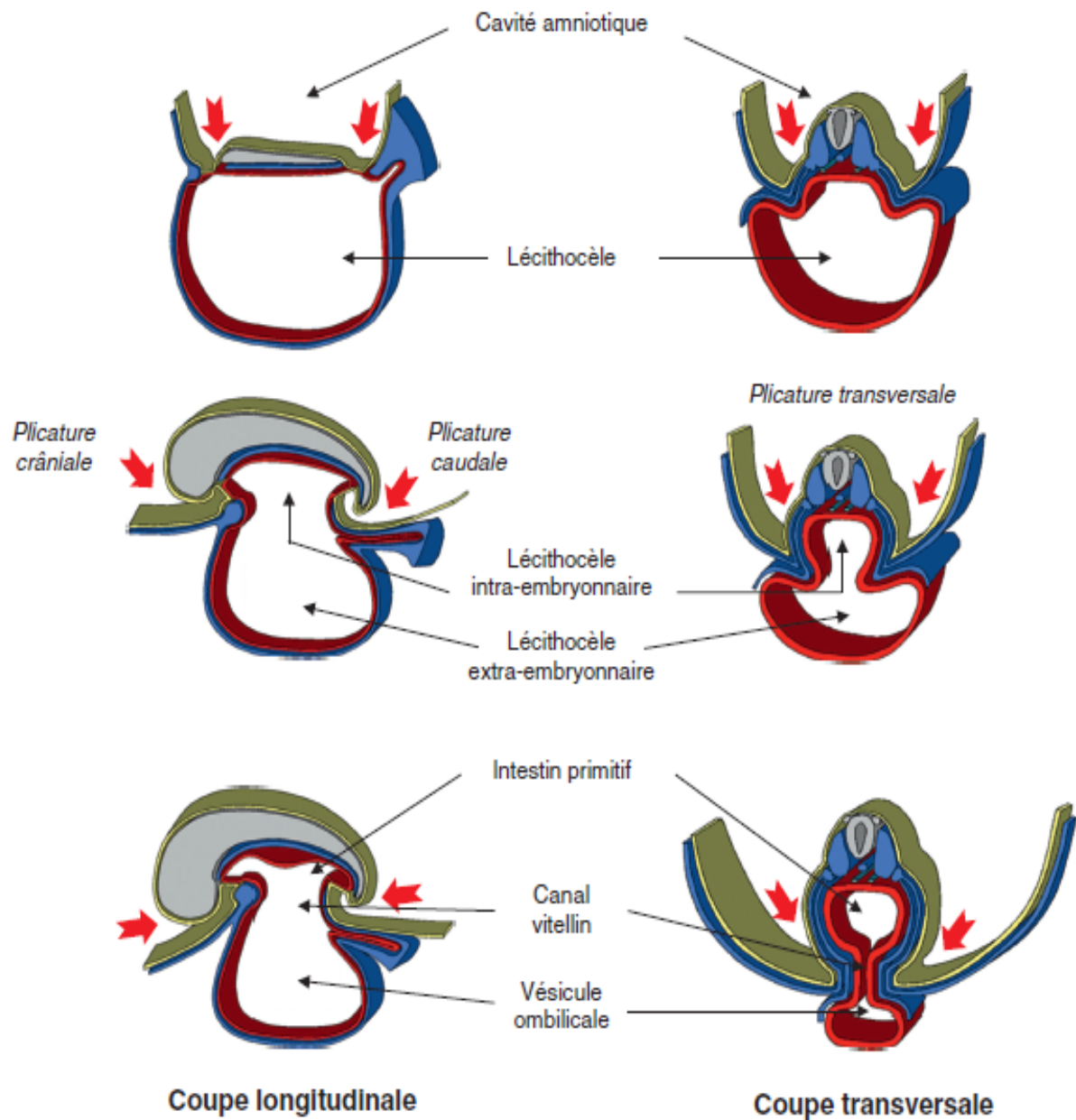


Figure 15 : Délimitation de l'embryon et mise en place de l'intestin primitif.

4. ETIOPATHOGENIE DES OMPHALOCELES :

Les anomalies du développement de la paroi abdominale peuvent concerner des anomalies de la délimitation ou des anomalies de la croissance.

La délimitation peut être perturbée à un stade précoce du développement par suite d'un défaut d'induction ou de compétence, ce sont les coelosomies.

Ainsi au niveau thoracique, on observe les coelosomies hautes (pentalogie de Cantrell) ; au niveau ombilical, les coelosomies moyennes (omphalocèles) et au niveau hypogastrique, les coelosomies basses (exstrophies vésicales).

L'omphalocèle ou coelosomie moyenne est la plus fréquente de ces anomalies (13)

C'est une anomalie de la morphogenèse qui survient lors de la délimitation embryonnaire dans ses portions latérales entre la 3ème et la 4ème semaine. Pour certains auteurs, la protrusion observée est secondaire à l'échec de la fermeture de la paroi abdominale antérieure à partir de la 4ème semaine. Pour d'autres, elle est due à un défaut de migration des somites mésodermiques (13).

Il est raisonnable de penser que l'omphalocèle fait suite à un défaut de fusion des portions latérales embryonnaires avant la migration et l'innervation mésenchymateuse (14).

Une étude a montré qu'il s'agirait d'un défaut de disposition des cellules embryonnaires au cours de laquelle les cellules ectodermiques ne sont pas rajoutées aux cellules mésodermiques au niveau du tissu neural (crête et plaque) (14).

L'omphalocèle est donc une véritable embryopathie. Ceci explique la fréquence des malformations associées, puisque le défaut d'induction ou de compétence touche une ou plusieurs lignées de cellules totipotentes. Cette disposition d'absence de délimitation musculaire explique également l'existence d'un sac sur lequel l'ombilic est inséré.

La disposition de l'intestin en mésentère commun, dépend de l'espace libre disponible laissé à l'intestin pour son développement et sa rotation.

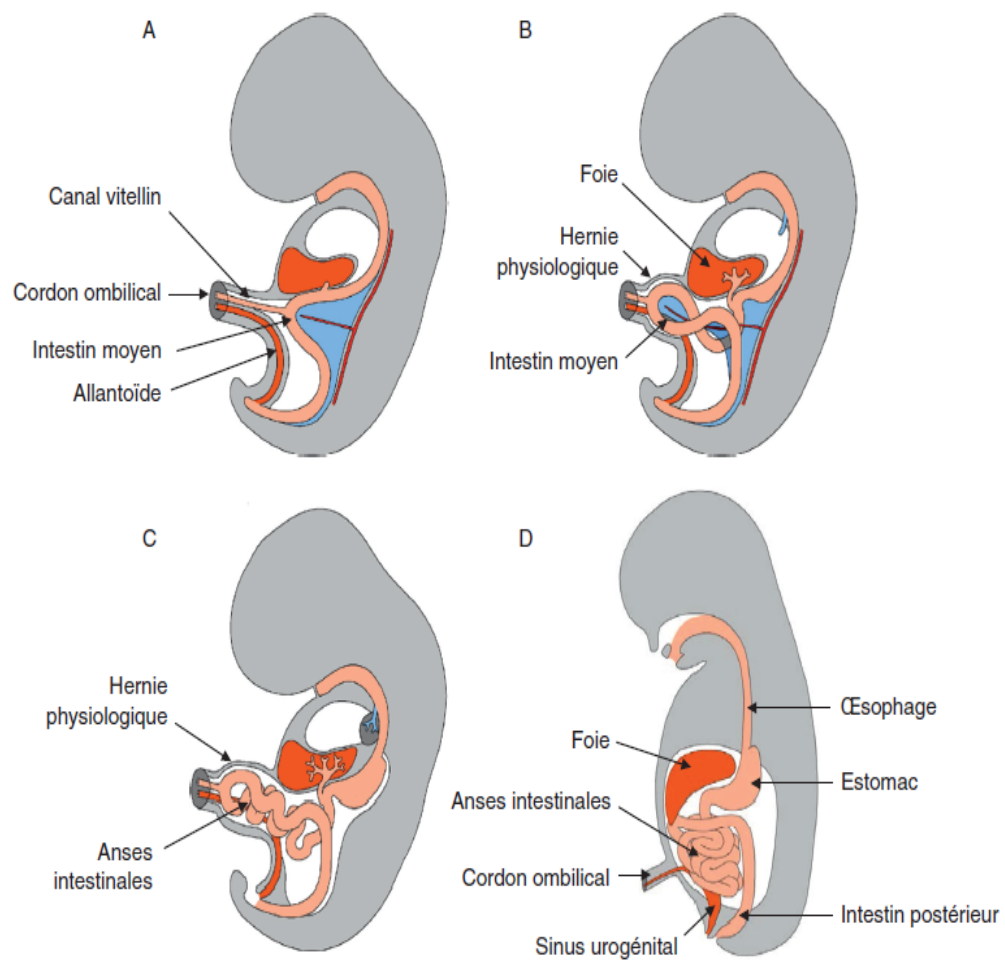


Figure 16 : Hernie physiologique et réintégration des anses intestinales dans la cavité abdominale.

5. ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET CLASSIFICATIONS:

5.1. Anatomie pathologique

L'omphalocèle réalise une hernie des viscères au niveau de la région ombilicale.

La particularité de cette hernie est que les viscères sont recouverts non pas de peau, mais d'une membrane amniotique. C'est cette membrane qui constitue

La paroi de la poche de la hernie. Elle est translucide et avasculaire, de consistance gélatineuse.

C'est une paroi faite d'amnios et de gelée de Wharton, sans revêtement péritonéal sous-jacent.

Le cordon ombilical est normal (deux artères et une veine) et il est implanté à la partie inférieure de la poche;

Le contenu est aisément identifiable à travers la paroi. 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;

Le diamètre du collet traduit l'intensité de l'atteinte tératologique.

L'étroitesse de son orifice peut être un facteur d'atrésie intestinale par la striction vasculaire qu'elle réalise. Au niveau du collet, peau, aponévroses, muscles et péritoine fusionnent en un anneau fibreux se prolongeant sans transition avec la membrane du sac de l'omphalocèle.

Le développement de la cavité abdominale est inversement proportionnel au volume de l'omphalocèle.

a. Le sac est formé par:

- le péritoine à l'intérieur
- la gelée de Wharton à l'extérieur

Il est transparent au début laissant voir son contenu. Après quelques heures il devient trouble laiteux.

b. Le contenu:

- l'intestin,
- le foie,
- l'épiploon,
- la rate,
- les ovaires,
- ou l'association d'organes.

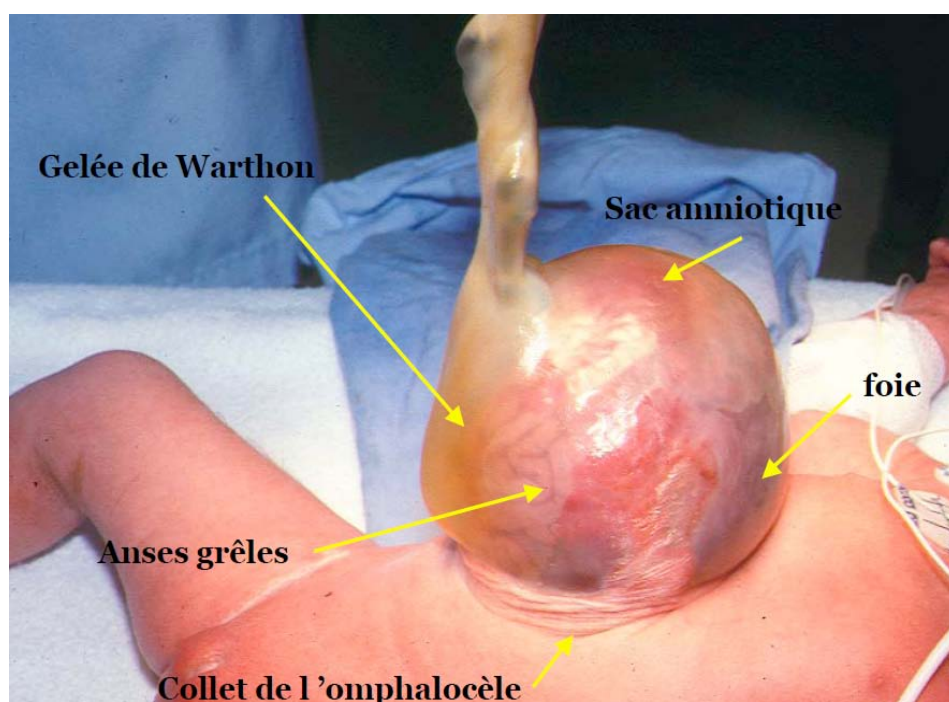


Figure 17: L'omphalocèle: tuméfaction médiane sus ombilical raccordée à la paroi par un collet et recouverte par un sac qui contenue les viscères.

5.2. Classification des omphalocèles:

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

a. **JONES (1963)** (15), a distingué cinq groupes d'omphalocèle en fonction de la taille du défaut et de la nature des viscères herniés :

Groupe1 : défaut pariétal inférieur à 2,5cm, pas de participation hépatique.

Groupe2 : 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.

Groupe4 : fissure vésiculo-intestinale ; cette nomination est suggérée par Schwalbe (1909) (92). Appelée aussi exstrophie du cloaque ou coelosomie inférieure.

C'est une malformation rare.

Elle associe :

- une exstrophie vésicale divisée en deux parties entre les quelles apparaît souvent prolabé l'abouchement de l'iléon et du côlon,
- une omphalocèle,
- une agénésie ano-rectale,
- des anomalies de l'appareil génital (duplication utéro-vaginale Chez la fille, duplication du pénis et de l'urètre chez le garçon).

Cette forme réalise donc une malformation gravissime et complexe pour laquelle la chirurgie offre bien peu de solution valable. (93)

Groupe 5 : omphalocèle rompue et laparoschisis.

b. **AITKEN** (reprise par **DAUDET**) (16,17) La classification d'AITKEN est la plus utilisée en chirurgie pédiatrique, car plus pratique. Elle 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.

→ 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).

→ 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 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.

c. Pr TAYA H (18)

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, ou en voie de sphacèle

Stade C : omphalocèle rompue ou éviscérée, la rupture survenant avant la naissance met les organes intra abdominaux au contact du liquide amniotique dont les effets sur les tissus fœtaux sont plus morbides que ceux dus à la surinfection postnatale.



Figure 18: Omphalocèle de Type I (service de chirurgie pédiatrique CHU Med VI, Marrakech)



Figure 19: Omphalocèle de Type II (service de chirurgie pédiatrique CHU Med VI, Marrakech)

6. MALFORMATIONS ASSOCIEES

L'omphalocèle étant une véritable embryopathie, nous allons décrire dans ce même chapitre les anomalies d'accompagnements et les anomalies associées

6.1. Anomalies d'accompagnement(2)

Le développement des viscères digestifs à l'extérieur de la cavité abdominale entraîne de nombreuses conséquences.

a. Hypoplasie de la paroi abdominale

Elle est constante, proportionnelle à la taille de l'omphalocèle, entraînant une inadéquation contenant-contenu qui est à la base de la majorité des problèmes thérapeutiques rencontrés dans cette malformation en particulier l'hyperpression intra-abdominale lors des tentatives de réintégration.

b. Mal rotation intestinale et défauts d'accolement

L'anse primitive ne peut réaliser sa rotation physiologique car elle ne réintègre pas la cavité abdominale. Par conséquent, les accolements péritonéaux normaux (fascia de Toldt et de Treitz) n'existent pas.

c. Adhérences hépatiques :

Elles seraient dues à l'absence de clivage du pli céphalique sur la ligne médiane et aussi au fait que le foie se développe au sein de la cloison mésenchymateuse qui unit l'intestin antérieur à la somatopleure au-dessous du cœur.

d. Adhérences avec l'intestin :

A l'inverse, le clivage embryologique entre somatopleure et splanchnopleure étant un phénomène très précoce au niveau des plis latéraux, il n'y a pas d'adhérence entre intestin moyen et paroi amniotique. Les quelques adhérences que l'on constate quelque fois seraient le fait d'accidents de la période fœtale.

e. Persistance du canal omphalo-mésentérique ou de ses vestiges: brides ou diverticules.

f. Atrésies intestinales :

Elles doivent être classées dans les anomalies d'accompagnement si on admet qu'elles pourraient être dues à des phénomènes ischémiques par striction vasculaire au niveau du collet étroit de certaines omphalocèles.

g. Cryptorchidie :

Elle est rencontrée dans un certain nombre d'omphalocèles du garçon. Elle aurait pour origine un trouble de la migration testiculaire par insuffisance de pression intra-abdominale, comme on peut la rencontrer également dans le laparoschisis, la hernie diaphragmatique ou l'aplasie de la musculature abdominale (syndrome du prune belly).

6.2. Malformations associées à l'omphalocèle (19, 20, 21)

Les anomalies associées sont les suivantes :

- a. anomalies chromosomiques:**(40 à 60 %) elles comprennent les trisomies 13, 18, 21 et également les syndromes de Turner, de Klinefelter et les triploïdies ;
- b. anomalies cardiaques:**(20 à 50 %) elles comprennent les défauts septaux atriaux et ventriculaires, la tétralogie de Fallot, CIA, CIV, CAV, la sténose artérielle pulmonaire, l'hypoplasie pulmonaire, le ventricule droit à double issue syndrome de la valve aortique bicuspidie, la transposition des gros vaisseaux, la coarctation de l'aorte, l'exocardie, l'agénésie de la VCI ;
- c. anomalies génito-urinaires:**(40 %) ce sont l'exstrophie vésicale ou cloacale, le complexe des anomalies spinales, le syndrome de la jonction pyélo-urétérale, l'ectopie rénale, l'imperforation anale isolée ;

- d. **anomalies du SNC (7%), de la tête et du cou (16%)** : anomalies de fermeture du tube neural, l'holoprosencéphalie, l'encéphalocèle, l'hypoplasie cérébelleuse, les fentes labiales, les fentes palatines, la micrognathie et l'hygroma kystique ;
- e. **anomalies musculo-squelettiques:(6%)** elles comprennent les anomalies des membres, la scoliose, l'hémi vertèbre, le nanisme campo mélique, les pieds bots, la syndactylie et autres anomalies des extrémités ;
- f. **anomalies du développement maternel et fœtal** : elles comprennent l'oligohydramnios, le retard de croissance intra-utérin, l'artère ombilicale unique, le kyste de l'ouraque (kyste allantoïdien), le chorioangiome placentaire et la prématurité ;
- g. **anomalies gastro-intestinales:(40%)** ce sont les hernies diaphragmatiques, les malrotations, les duplications intestinales, les atrésies et ascites, l'absence de vésicule biliaire, les anomalies de fixation du foie, les fistules trachéo-oesophagiennes, l'imperforation anale ;
- h. **le syndrome de Beckwith-Wiedmann** : (1/14 000) représente un syndrome de croissance excessive décrit initialement par Beckwith en 1963 et Wiedemann en 1964. Il associe une macrosomie, une macroglossie, une viscéromégalie et des anomalies de développement, en particulier une omphalocèle ou une hernie ombilicale .Son diagnostic repose sur l'association d'au moins deux critères majeurs (macroglossie, macrosomie, anomalie de fermeture de la paroi abdominale et organomalie) à un critère mineur (hypoglycémie, anomalies rénales, dépression auriculaire, tumeur embryonnaire, angiome facial « flammeux », hémi-hyperplasie et polyhydromamnios).

- i. **La pentalogie de Cantrell:** entre dans le cadre des coelosomies 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.



Figure 20. Macroglossie avec protrusion de la langue. (22)



Figure 21. Dépressions auriculaires. (22)

7. PATHOGENIE DE L'OMPHALOCELE :

7.1. Evolution naturelle

En absence d'un traitement urgent la membrane amniotique évolue comme le cordon : elle s'opacifie, se dessèche, se rétracte, se fissure. Une épidermisation spontanée est possible à partir du collet mais les risques de rupture sont importants.

La rupture est une complication gravissime car elle entraîne l'exposition du contenu abdominal. En dehors de l'éviscération, et ses conséquences désastreuses que sont la péritonite et la déshydratation avec majoration des troubles métaboliques, la péritonite peut survenir par contigüité, le point de départ étant l'infection de la jonction cutané-amniotique. La mort peut survenir par suite de péritonite et de troubles hydro électrolytiques.

Les malformations associées, les complications biologiques ou fonctionnelles liées à l'omphalocèle peuvent parfois entraîner la mort de l'enfant.

La rétraction latérale des muscles droits, au fur et à mesure des mois qui passent, tend à se fixer, par l'intermédiaire d'adhérences entre le feuillet antérieur de la gaine et les plans superficiels représentés par le tissu adipeux prémusculo-aponévrotique et le fascia superficialis. Ce phénomène explique en partie l'éventration secondaire observée parfois dans la chirurgie des omphalocèles.

La libération de ces adhérences permet néanmoins de ramener aisément le bord médial des muscles droits au niveau de l'ancienne ligne blanche médiane (8). Un traitement chirurgical adéquat peut aboutir à des complications graves.

II. Discussion des données épidémiologiques et démographiques :

1. Fréquence :

Nous avons mené notre étude sur 124 cas d'omphalocèle sur une période de 8 ans du 1er janvier 2009 au 31 Décembre 2016. Le nombre réel est probablement supérieur, car étant donné l'accessibilité faible aux soins en général dans nos pays couplé à l'ignorance des populations concernant les possibilités de prise en charge, ces statistiques hospitalières ne reflètent pas exactement l'incidence réelle. Cela s'expliquerait aussi par le nombre de cas qui a été exclu de notre étude (5 dossiers incomplets). Le nombre d'omphalocèle sur une période déterminée varie en fonction des séries.

Tableau XI : Répartition de la fréquence selon les auteurs

série	période	effectif	fréquence
SHUSTER USA 1967(23)	25 ans	103 cas	4,12
BUDGE Danemark 2002 (24)	20 ans	258 cas	12,9
KOUAME Côte d'Ivoire 2003 (25)	8 ans	80 cas	10
Kanté L Mali 2010(26)	8 ans	111 cas	13,8
N. Hidaka et al, Japon, 2008 (27)	16 ans	33 cas	2
O NDOUR Sénégal 2009 (28)	10 ans	95 cas	9,5
C. Dingemann et al, Allemagne, 2017 (29)	6 ans	54 cas	9
Notre série	8 ans	124	15,5

Les différents auteurs ont recensé 2– 13 cas par an .Une fréquence plus élevée (37.1 cas par an) a été retrouvée dans une étude Tchèque portant sur tout le pays et en 39 ans (30). Notre fréquence de 15,5 cas par an ce qui paraît un peu plus élevé que celle de la plupart des séries. En effet, cette malformation est sous-évaluée dans son incidence, principalement du fait que les cas d'omphalocèles recensés n'ont pas intéressé les mort-nés porteurs d'omphalocèle.

2. Le sexe :

Dans notre série le sexe ratio est de 1,22 avec prédominance masculine.

Tableau XII : Répartition selon le sexe et les auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Sexe		Sex-ratio M/F
		Masculin	Féminin	
ANGELA L,USA 2004(31)	36	12	24	0,5
KOUAME B.D Cote d'Ivoire 2003(25)	80	44	36	1,2
O NDOUR Sénégal 2009(28)	95	49	46	1,06
Kanté L Mali 2010(26)	111	62	49	1,26
C. Dingemann et al, Allemagne, 2017 (29)	74	48	26	1,8
N. Hidaka et al, Japon, 2008 (27)	33	18	15	1,2
Notre série	124	72	52	1,22

Le sexe ne semble pas être un facteur de risque. Plusieurs études (25 ,26 ,27 ,28) comme la nôtre ont trouvé plus de garçons que de filles (sex-ratio 1,06–1,8). Par contre les filles ont été plus nombreuses que les garçons dans les études américaines (31).

3. L'âge :

L'âge moyen de nos enfants était de 4,18 jours avec des extrêmes de 1 jour et 12 jours. Dans les pays développés (27, 29, 31) l'admission du nouveau-né se fait le jour même de la naissance. La série de BANKOLE (32) fait état d'un délai moyen de 40 h tandis que chez KOUAME (25) il est inférieur à 24 heures.

Nous déplorons encore beaucoup de cas d'accouchement à domicile dont un cas ayant occasionné 45 jours de retard pour la consultation dans notre série. Cela s'expliquerait par le fait que seulement 71 % de nos accouchements ont lieu dans une formation sanitaire. Le retard de la consultation constitue un facteur péjoratif dans le traitement des omphalocèles du fait de la survenue de complications telles que l'infection et la rupture.

4. Consanguinité parentale :

La transmission des tares est classique. Elle s'accroît surtout dans les mariages consanguins (33). Notre étude a retrouvé 40 (32%) de parents consanguins. Le mariage consanguin est une pratique coutumière au Maroc. Par contre Rittler M (34), n'a trouvé aucun rapport entre la consanguinité parentale et l'omphalocèle.

5. Le mode d'accouchement :

Le taux d'accouchement par voie basse dans notre série est élevé contrairement aux séries Américaine et Européenne (29, 31). Le taux élevé de césarienne dans les pays développés serait en rapport avec le développement du diagnostic anténatal, qui fait envisager l'indication obstétricale : césarienne en cas de malformations associées ou de volumineuses omphalocèles (35)

Tableau XIII : Répartition selon le mode d'accouchement.

Auteurs	Nombre de cas	Voie basse	Césarienne
Kouamé B.D, Abidjan (25)	80	76 (95%)	4 (5%)
Angela L,USA (31)	36	15 (41,66%)	21 (58,33%)
Saxena, Allemagne, (36)	50	4 (8%)	46 (92%)
Massaoudi, Fès 2017 (59)	52	45(86,53%)	7(13,46%)
Notre série	124	110 (89%)	14 (11%)

III. DIAGNOSTIC POSITIF DE L'OMPHALOCELE

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. L'échographie

L'utilisation de l'échographie endo-vaginale permet la réalisation d'un authentique examen morphologique fœtal dès la fin du premier trimestre de la grossesse. La période optimale se situe entre la 12^e et la 14^e semaine d'aménorrhée (SA). Les principales structures fœtales sont alors en place et sont accessibles à l'examen échographique. Un large nombre de pathologies peuvent alors être mises en évidence dès cette période. Dans un premier temps, l'examen normal du premier trimestre et sa conduite sont décrits. Dans un second temps, les pathologies fœtales accessibles à un diagnostic précoce sont évoquées système par système, et les performances de l'échographie discutées. Il est important de noter que la possibilité technique d'un diagnostic au premier trimestre n'implique pas que ce diagnostic soit reconnu comme un des objectifs de l'échographie de dépistage. (37)

En effet, il n'est parfois possible de réaliser un diagnostic que dans des conditions techniques optimales, la sensibilité globale de l'échographie pour l'anomalie considérée restant limitée. De plus, l'identification d'une anomalie au premier trimestre n'aboutit pas toujours à une évaluation pronostique claire et peut poser de difficiles questions de conduite à tenir. (37)

L'examen de la paroi abdominale est possible dès la 12^{ème} semaine révolue de vie intra-utérine par l'échographie (38). La présence d'une hernie ombilicale avant la réintégration complète de l'anse intestinale primitive est physiologique avant 12 semaines d'aménorrhée (39), mais son diamètre est toujours inférieur à 10 millimètres (39).

L'échographie peut être effectuée par voie abdominale, mais la voie endo-vaginale apporte souvent plus de précision.

Le diagnostic échographique d'une omphalocèle associe les éléments suivants:

- la présence d'une masse hyperéchogène, au niveau de la base du cordon ombilical médiane arrondie antérieure, à développement extra abdominal, reliée à la paroi abdominale par un collet. Cette masse est limitée par une membrane parfois difficile à mettre en évidence, mais ses contours sont nets. Sa taille et son contenu

sont variables (mélange d'images liquidiennes et d'images échogènes selon les organes présents dans le sac) (40) ;

- Les viscères contenus dans l'omphalocèle peuvent être des anses intestinales, le foie et l'estomac;
- L'insertion du cordon ombilical se fait à la partie inférieure de la poche de l'omphalocèle. Le repérage des éléments vasculaires peut être aidé par l'examen en mode DOPPLER couleur;
- La présence d'une lame d'ascite est possible, signant une rupture in-utéro de l'omphalocèle. Elle se situe au niveau de l'abdomen fœtal et/ou dans l'omphalocèle elle-même (40).

L'échographie est susceptible de fournir des informations utiles à la détermination du pronostic de cette malformation (38): la présence d'un hydramnios et de malformations associées sont des facteurs de mauvais pronostic(41).

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

Lorsque l'omphalocèle est 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. (42)

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.

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 : En général La prise en charge obstétricale d'une omphalocèle isolée est sans particularité et l'accouchement se fait en règle 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. (2)

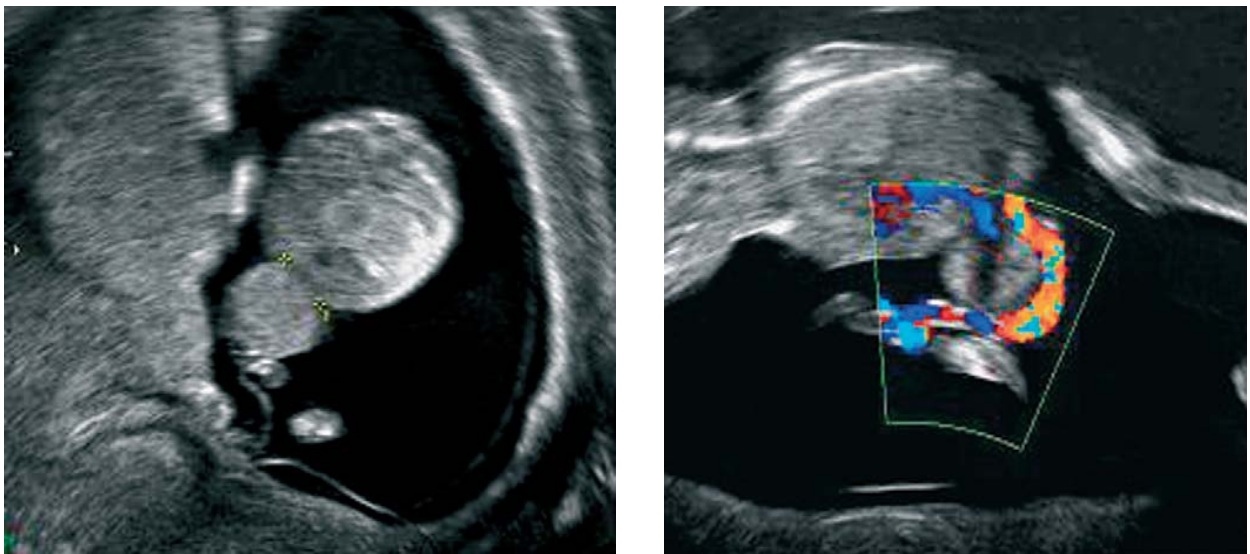


Figure 22. Omphalocèle à 13 SA (A, B).(43)

Dans notre série environ la moitié seulement de nos patients ont été suivis par l'échographie obstétricale. Le diagnostic anténatal de l'omphalocèle a été fait dans 7 cas (6%) par une échographie obstétricale faite au 3ème trimestre et deux accouchements programmés ont été faits.

Il existe une différence significative entre les taux de notre étude et ceux de l'étude faite à Texas (62,10%) (45) et en Allemagne (69,2%) (38). Cette différence peut s'expliquer par le faible taux de consultation prénatale (47 %), des problèmes d'accessibilité et de disponibilité.

Tableau XIV : Répartition selon le diagnostic anténatal et les séries.

Série	Nombre de cas diagnostiqué à l'échographie anténatale	Pourcentage %
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 (44)	18	69,2%
Adesola C, Texas, 2015 (45)	59	62,10%
Kouamé B.D, Abidjan(25)	2	2,5%
Abdoul-Kadri AMADOU LADAN., Mali,2013 (46)	10	6,6
Notre série	7	6%

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. L'AMNIOCENTESE

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 (47).

1.4. LES MARQUEURS FŒTAUX

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.

a. Alfa-foeto-protéine (A.F.P) : (48)

Dans le sérum maternel, l'AFP augmente de la 14ème à la 30ème 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 16ème SA (49). Certains auteurs (50) 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 chorales (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. (51, 52)

b. 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 (53). 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 (54,55), ces derniers sont devenus de plus en plus inutiles.

Au total l'amniocentèse et le dosage des marqueurs fœtaux n'ont pas été réalisés dans notre série, 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 et aussi par le nombre de grossesse non suivie.

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.

2. DIAGNOSTIC POSTNATAL : (2) (figure 23)

Le diagnostic postnatal d'une omphalocèle est clinique.

Il est posé dès la naissance par la découverte chez le nouveau-né d'une tuméfaction pédiculée ou sessile de volume et de contenu variable, siégeant dans la région ombilicale.

Le développement de la cavité abdominale est inversement proportionnel au volume de l'omphalocèle. En fonction de la taille de l'omphalocèle, de son diamètre et de celui de son collet, une partie variable du contenu abdominal fait hernie dans l'omphalocèle : les anses grêles toujours, mais aussi selon les cas, une partie du côlon non accolé, le fond gastrique et dans les formes les plus volumineuses, tout ou partie du foie. Cet ensemble est recouvert par une poche translucide avec à sa partie inférieure le cordon ombilical.



Figure 23 : Omphalocèle contenant de l'intestin (Int) et une partie du foie (F) (3)

2.1. Les différents éléments de l'omphalocèle sont :

Le cordon ombilical: il est normal (deux artères et une veine) et 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 ; Il existe au niveau de l'omphalocèle un défaut pariétal intéressant tous les plans: revêtement cutané, aponévroses, muscles et péritoine. Ces plans sont remplacés par un sac, limité par une membrane translucide constituée d'amnios et de gelée de Wharton avasculaire ;
- Le contenu est aisément identifiable à travers la paroi. 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 ;
- Le diamètre du collet traduit l'intensité de l'atteinte tératologique. L'étroitesse de son orifice peut être un facteur d'atrésie intestinale par la striction vasculaire qu'elle réalise. Au niveau du collet, peau, aponévroses, muscles et péritoine fusionnent en un anneau fibreux se prolongeant sans transition avec la membrane du sac 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 clinique d'anomalies morphologiques doit être systématique (macroglossie, gigantisme, atrésie œsophagienne, imperforation anale ...) et complétée par des examens biologiques et morphologiques. Il faudra toujours prendre 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). 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).

IV. Examen clinique et para-clinique :

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 atresie intestinale sous-jacente.

14,5% des enfants (18 cas) avaient un état général altéré : 11 cas opérés et 7 cas non opérés.

2. Signes physiques :

2.1. L'examen physique :

L'inspection : suffit pour poser le diagnostic. Le contenu du sac est perceptible par transparence si l'omphalocèle est fraîche.

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 4cm : Très grand risque d'incarcération avec nécrose intestinale et atresie secondaire.
- omphalocèle avec membrane intacte collet large supérieur à 4cm : 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 autour du collet) car prête confusion avec un laparoschisis.

L'auscultation : recherche des bruits anormaux surtout cardiaques.

La percussion : apprécie le contenu du sac.

Le TR : recherche une imperforation anale.

La classification d'**Aitken** utilisée présente un intérêt pronostique et thérapeutique. Les omphalocèles de type I sont de meilleur pronostic (56).

Le taux de notre série est comparable à celui de certaines études Africaines (Kanté L, Mali) (26), européennes (Pays bas) (57), et diffère de la série américaine (USA) (31) et celle faite en Italie (58).

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.

Tableau XV : Répartition du type d'omphalocèle selon la classification d'Aitken et les auteurs

Série	Nombre de cas	Type I	Type II
Kouamé B.D, Abidjan 2003 (25)	80	35 (43,75)	45 (56,25)
Angela L, USA, 2004 (31)	36	9 (25%)	27 (75%)
Pacilli M, Italie, 2005 (58)	12	–	12 (100%)
Kanté L Mali 2010(26)	111	82 (72,87%)	29 (26,13%)
Van Eijck et al, Pays bas, 2008(57)	111	89 (80%)	22 (20%)
Notre série	124	86 (69,4%)	38 (30,6%)

Nous avons retrouvé plus fréquemment l'intestin dans le sac que le foie ce qui a été retrouvé dans la majorité des autres séries (44, 59). Par contre une fréquence élevée du foie dans le sac a été retrouvée dans une étude américaine (31).

Dans la littérature (56), 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 (60).

Tableau XVI : Répartition selon le contenu du sac et les séries.

Série	Effectif	Foie	Intestin	Foie+Intestin
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 (44)	26	11 (42%)	26 (100%)	–
Angela, USA, 2004 (31)	36	27(75%)	9(25%)	–
Massaoudi, Fès 2017 (59)	52	3(5,76%)	27(52%)	13(25%)
Notre série	124	9 (7,3%)	91 (73,3%)	24 (19,4%)

3. Examens paracliniques :

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

Les examens les plus couramment effectués sont :

3.1. Sur le plan biologique :

Glycémie à la recherche de l'hypoglycémie dans le cadre du syndrome de Beckwith-Wiedemann.

3.2. 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)

L'omphalocèle est une embryopathie où les malformations associées sont très fréquentes (61, 62).

Le taux des malformations dans notre étude est statistiquement comparable à ceux des études réalisées aux USA (63). Mais il est inférieur à ceux des autres études menées en : Pays bas (57), Mali (56), Fès (59) et supérieur à celle réalisé à Abidjan (25)

Les malformations les plus fréquemment rencontrées dans la littérature sont d'origine digestive (40 %), cardiaque (20 à 50 %), génito-urinaire (40 %) (62). Ce qui est concorde avec les données de notre étude, avec une prédominance des malformations cardiaques : CIV, CIA. (23,07%).

Dans la littérature, le syndrome de Beckwith-Wiedemann se voit dans 5 à 7% des omphalocèles (61, 62), ce qui est concorde avec notre série (9%).

Les malformations associées, en particulier les cardiopathies congénitales, les omphalocèles syndromiques et les aberrations chromosomiques, sont les principaux facteurs qui conditionnent le pronostic vital (28, 62).

Tableau XVII : Répartition selon les malformations associées et les séries.

Série	Nombre de cas	Pourcentage des malformations
Van Eijck et al, Pays bas, 2008 (57)	111	51%
Kouamé B.D, Abidjan 2003 (25)	80	12,5%
K.M. Corey et al, USA, 2014 (63)	1448	35%
Dembélé, Mali, 2014 (56)	150	77%
Massaoudi, Fès 2017 (59)	52	46,15%
Notre série	124	27%

V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Laparoschisis (64, 65)

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:

- 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.
- 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.
- Le cordon ombilical est normalement inséré sur la paroi abdominale.
- Les viscères extériorisés sont à nu et l'orifice ne comporte pas de sac.
- 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 et le pronostic est meilleur selon quelques auteurs.



Figure 24: Laparoschisis (service de chirurgie pédiatrique CHU Med VI, Marrakech)



Figure 25: Laparoschisis : le défaut pariétal est para-ombilical, les viscères extériorisés sans sac et le cordon normalement inséré.(Service de chirurgie pédiatrique CHU Med VI, Marrakech)

2. Hernie dans le cordon (figure 26)

Il s'agirait de la persistance de la hernie physiologique faisant communiquer cœlome interne et externe plutôt qu'une forme mineure d'omphalocèle (24).

Elle relèverait d'une oblitération incomplète du cœlome externe après le 3ème mois de vie intra-utérine.

Si l'orifice ombilical est souvent un peu élargi, il peut être normal.

La tuméfaction située à la base du cordon ombilical ne contient qu'une ou deux anses intestinales : ces anses peuvent être simplement recouvertes d'amnios ou d'un véritable sac herniaire constitué d'un diverticule péritonéal(66).

Le cordon ombilical est en position apicale, au sommet de la tuméfaction.

On n'y retrouve jamais le foie. Les malformations associées sont exceptionnelles.

Un diverticule de Meckel est très fréquent et doit être systématiquement recherché.



Figure 26: hernie dans le cordon (Service de chirurgie pédiatrique CHU Med VI, Marrakech)

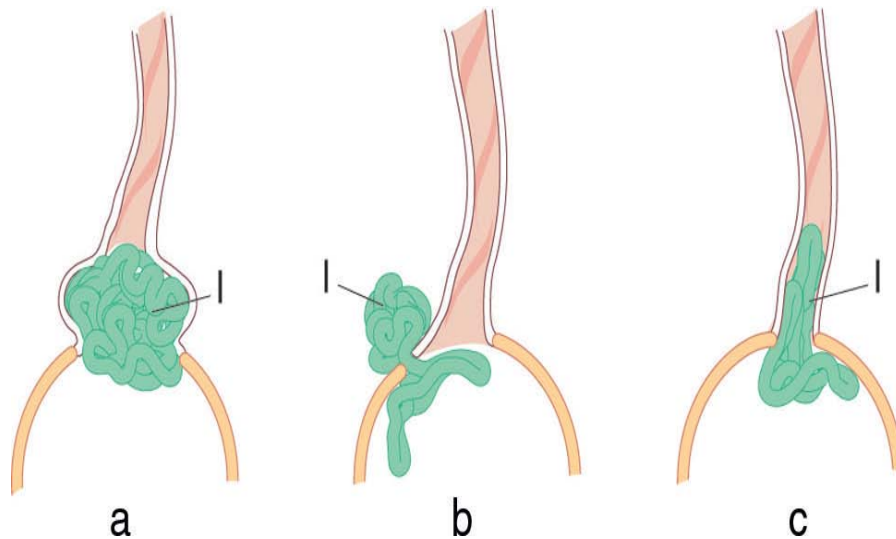


Figure 27: Schémas des trois malformations de la paroi abdominale antérieure du fœtus (I : intestin).(3)

- a. Omphalocèle : le cordon s'insère sur l'omphalocèle.
- b. Laparoschisis : par la brèche de la paroi abdominale (à droite de l'insertion du cordon), les viscères font hernie et flottent librement dans le liquide amniotique.
- c. Hernie ombilicale : le tube digestif glisse dans le cordon sans élargissement important de l'orifice ombilical.

3. Pseudo-omphalocèle

Une pseudo-omphalocèle correspond à un diagnostic faussement positif d'une omphalocèle alors que la paroi abdominale est normale (67). 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.

4. Lésion du cordon :

Les omphalocèles à contenu purement intestinal peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel avec une masse du cordon ombilical (17). 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.

VI. LA PRISE EN CHARGE DE L'OMPHALOCELE

1. DEMARCHE ANTENATALE ET OBSTETRICALE

La découverte d'une omphalocèle au cours d'une échographie prénatale impose la pratique d'une amniocentèse à la recherche d'anomalies génétiques associées. Les échographies prénatales devront être répétées pour mettre en évidence des malformations associées, suivre l'évolution de l'omphalocèle (rupture ou non, mensurations, contenu de la poche).

1.1. La possibilité de gestes in utero

Elle est actuellement limitée aux techniques d'amnio-infusion. Celles-ci sont utilisées en cas d'oligoamnios et semblent diminuer l'intensité de la périviscérité observée en cas de rupture in-utéro de l'omphalocèle, par alcalinisation du liquide amniotique.

Il faut insister sur la recherche d'anomalies associées et se donner le temps pour cela (aspect des viscères et des structures cérébrales, étude des données de l'échocardiographie) afin de pouvoir progresser vers une bonne indication thérapeutique (68).

1.2. Les modalités d'accouchement:

L'accouchement doit être envisagé au plus près des équipes de réanimation et de chirurgie pédiatrique, afin de limiter au minimum transport et délai d'intervention des différentes équipes, et d'assurer une prise en charge immédiate du nouveau-né.

La prise en charge obstétricale d'une omphalocèle isolée est sans particularité et l'accouchement se fait en règle 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. (2)

Dans notre série 89% des accouchements ont été par voie basse et seulement 11% par césarienne.

2. PRISE EN CHARGE NEONATALE PREOPERATOIRE :

Dès la naissance de l'enfant, l'omphalocèle devra être recouverte par un sac à grêle stérile ou à défaut par un bandage stérile assurant la protection contre le traumatisme, l'infection, la nécrose et la dessiccation. La prise en charge immédiate vise à prévenir certaines complications liées à l'omphalocèle tel: l'hypothermie, la distension digestive, le déséquilibre hydro électrolytique et l'infection ou à sa réintégration tel : les complications hémodynamiques et respiratoires et à réaliser un bon bilan préopératoire.



Figure 28: Conditionnement préopératoire par la mise en place de l'omphalocèle dans un sac à grêle stérile. (6)

2.1. L'hypothermie

Sa prévention est une préoccupation constante. Elle implique au moins le maintien du champ stérile dans lequel l'omphalocèle a été enveloppée lors de l'accouchement jusqu'à l'installation chirurgicale proprement dite.

En cas d'hypothermie à l'admission, le réchauffement par bain chaud dans du sérum salé isotonique stérile a été proposé. L'intervention sera conduite sur une table d'opération dotée d'un matelas chauffant (69).

2.2. La distension digestive

La mise en place d'une sonde naso-gastrique dès la naissance et parfois la réalisation de lavements préopératoires immédiats afin de permettre l'évacuation du méconium préviennent la distension digestive.

2.3. Le déséquilibre hydro électrolytique

Le maintien d'un équilibre hydro électrolytique se révèle indispensable afin de minimiser les conséquences hémodynamiques de la fermeture de la paroi abdominale et de la spoliation hydrique importante due à l'exposition des viscères et à la stase splanchnique.

2.4. Le risque infectieux

L'infection représente un risque potentiel à combattre par les mesures locales et surtout par une chirurgie précoce, avant des 6 premiers heures de vie, si possible (89), peut survenir pendant la vie intra-utérine, en prénatal 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). (70).

2.5. Les constantes hémodynamiques et respiratoires

Il est important de les surveiller pour décider et faire le choix de la technique chirurgicale: Fermeture primitive ou différée.

Il sera nécessaire de :

- surveiller la pression veineuse centrale par la mise en place d'un cathéter tunnellisé type Broviac®; faire le monitoring de la pression abdominale par mesure de la pression intra-gastrique;
- surveiller la diurèse horaire par cathéter vésical;
- surveiller le taux plasmatique de gaz carbonique dans le territoire cave inférieur et supérieur. Un gradient entre les deux témoigne directement des conséquences hémodynamiques de la fermeture pariétale.

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

3. METHODES THERAPEUTIQUES :

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 (25).

3.1. Traitement chirurgical :

a. Fermeture pariétale primitive: Chirurgie en un temps

a.1. 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 (71, 44).

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 (72) 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 (73).
- Une ventilation assistée poursuivie en post-opératoire afin de permettre une relaxation musculaire.

a.2. Avantage :

- 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.

a.3. Inconvénients :

Le risque majeur de cette technique est l'hyperpression abdominale (73,74), 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.

La fermeture pariétale primitive augmente la pression intra-abdominale pouvant aboutir à un **syndrome compartimental** avec insuffisance rénale et pulmonaire (90)

Les nouveau-nés avec une omphalocèle géante ont le plus souvent une cavité péritonéale moins développée, avec une disproportion viscéro-abdominale importante. Le risque principal au moment de la réintégration est l'hyperpression intra-abdominale responsable d'un syndrome compartimental abdominal, avec défaillance circulatoire et respiratoire, justifiant souvent une réintégration en plusieurs étapes. (91)

b. Couverture cutanée simple : Technique de GROSS :

b.1. Principe : (75, 44, 69)

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

Sous anesthésie générale, après désinfection soignée 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 (76). Une contention sera réalisée pendant ce délai.

b.2. 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.

b.3. 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.

b.4. 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.

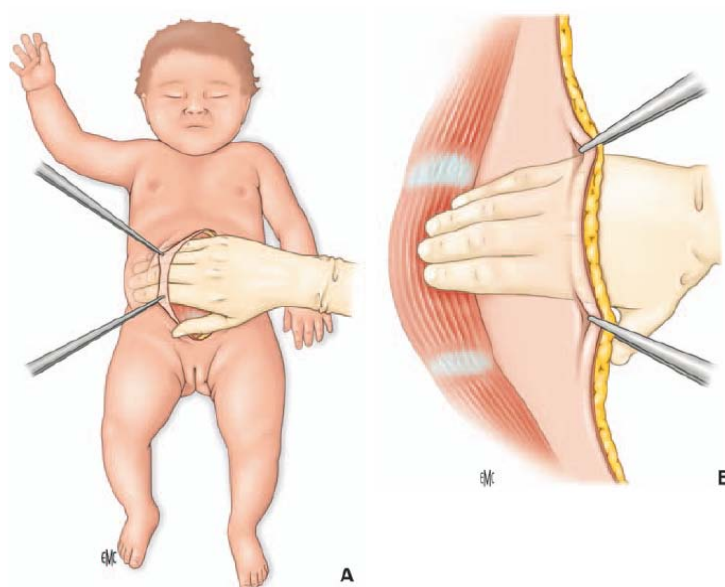


Figure 29 : A, B. décollement sous cutané selon Gross

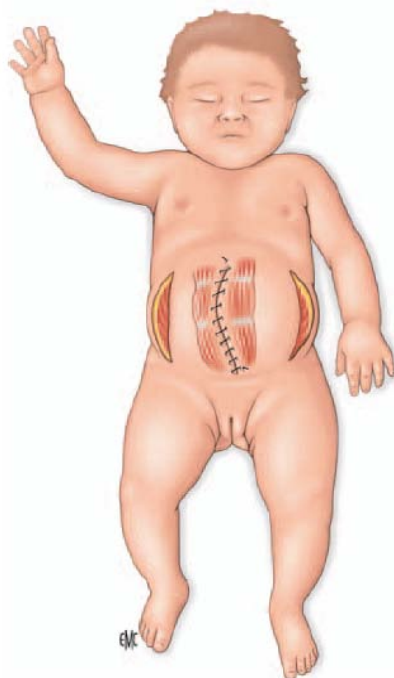


Figure 30 : couverture cutanée selon Gross, incision de décharge.

c. La méthode de Schuster : Réintégration progressive:

Elle a été décrite en 1967 (23).

Une plaque synthétique est utilisée au niveau de la paroi abdominale afin d'obtenir par des tractions successives et une fermeture progressive une réintégration des viscères.

Deux fois par semaine, le matériel synthétique est progressivement retendu par un esérie de points en U, tandis qu'un aide refoule soigneusement les viscères vers la cavité abdominale afin d'éviter leur lésion. L'intervalle entre chaque étape tient compte de la distensibilité de la paroi musculaire (69, 23). L'utilisation de pinces à auto suture est un appoint non négligeable, réduisant le risque de lésion d'une anse.

L'affrontement des deux berges aponévrotiques est ainsi obtenu en 15 jours environ.

Lors du dernier temps de la réintégration, sous anesthésie générale, la plaque est définitivement ôtée en salle opératoire et les muscles suturés bord à bord sur la ligne médiane aux fils non résorbables ou à résorption lente. Le plan cutané est suturé après excision d'un éventuel excès de peau (23).

La technique de SCHUSTER (et ses variantes) est devenue la méthode de choix pour le traitement des grandes omphalocèles dans les pays développés (69, 77).

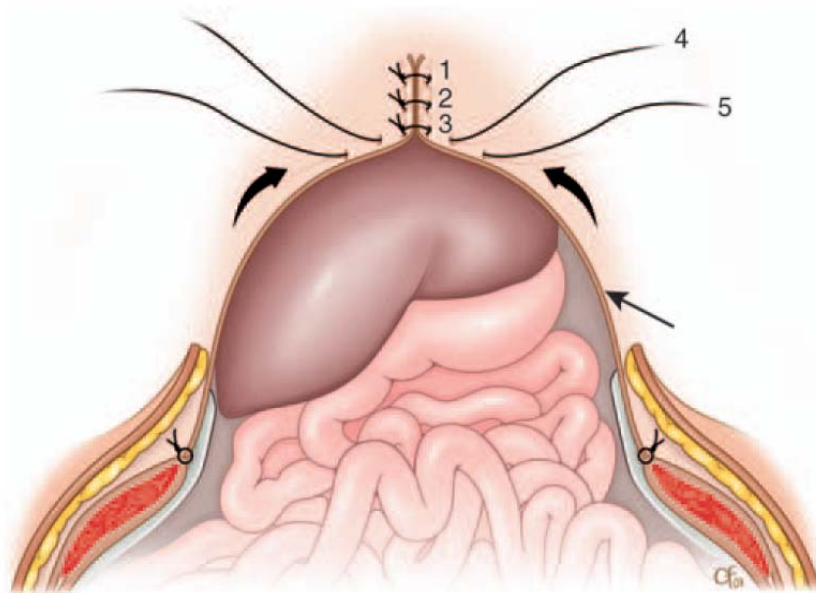


Figure 31 : fermeture progressive selon la technique de Silo de Schuster.

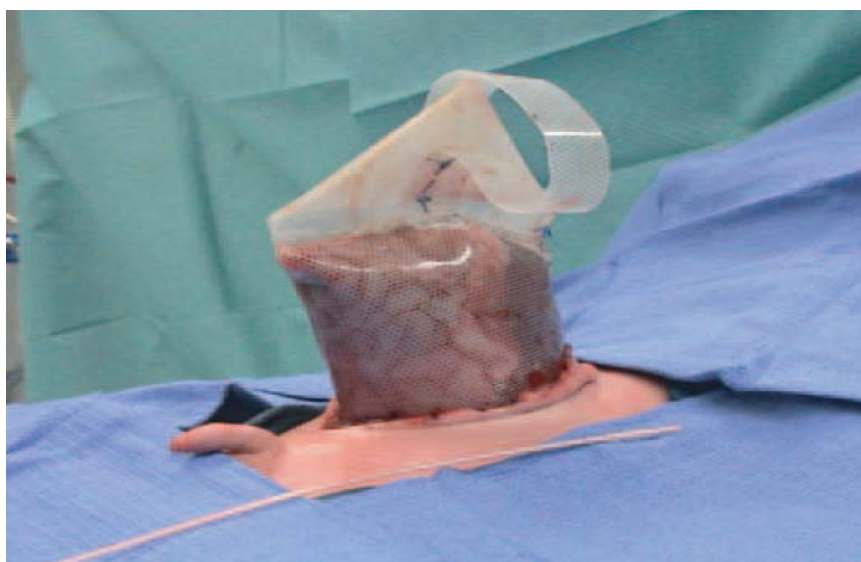


Figure 32 : Fermeture pariétale selon la technique de Schuster. Traction permanente vers le haut et lignes de suture témoignant de la fermeture progressive du silo de silastic. (81)

d. 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 (78,79) :

- 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.

e. La technique d'ALLEN et WRENN : (9)

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
- être lié 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.

f. La fermeture abdominale prothétique :

Son principe est d'amarrer une plaque synthétique non extensible à la 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.

g. Cure de l'éventration résiduelle :

Il s'agit du 2ème 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. Ce délai permet à la cavité abdominale et au thorax de se développer (80).

3.2. Traitement conservateur non chirurgical :

a. La technique de GROB : (8, 82)

a.1. Principe :

Elle consiste en la couverture spontanée du sac par une re-épithélialisation 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 (5);

a.2. Avantages :

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

a.3. Inconvénients :

- Hospitalisation prolongée.
- Risque d'infections et de rupture du sac (83,5).
- Intoxication alcoolique ou mercurielle par absorption du produit du tannage par la poche amniotique.
- Hypothyroïdie par utilisation des produits iodés.

a.4. Modifications de la technique initiale :

Vu les risques sus-décrits, certains auteurs ont recommandé l'utilisation de poudre antibiotique (Néomycine, Bacitracine) ou du Flammazine (84).

a.5. 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 (76, 85, 53). 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.

a.6. Contre-indications :

- Omphalocèle pédiculée à collet étroit (85).
- Omphalocèle rompue.

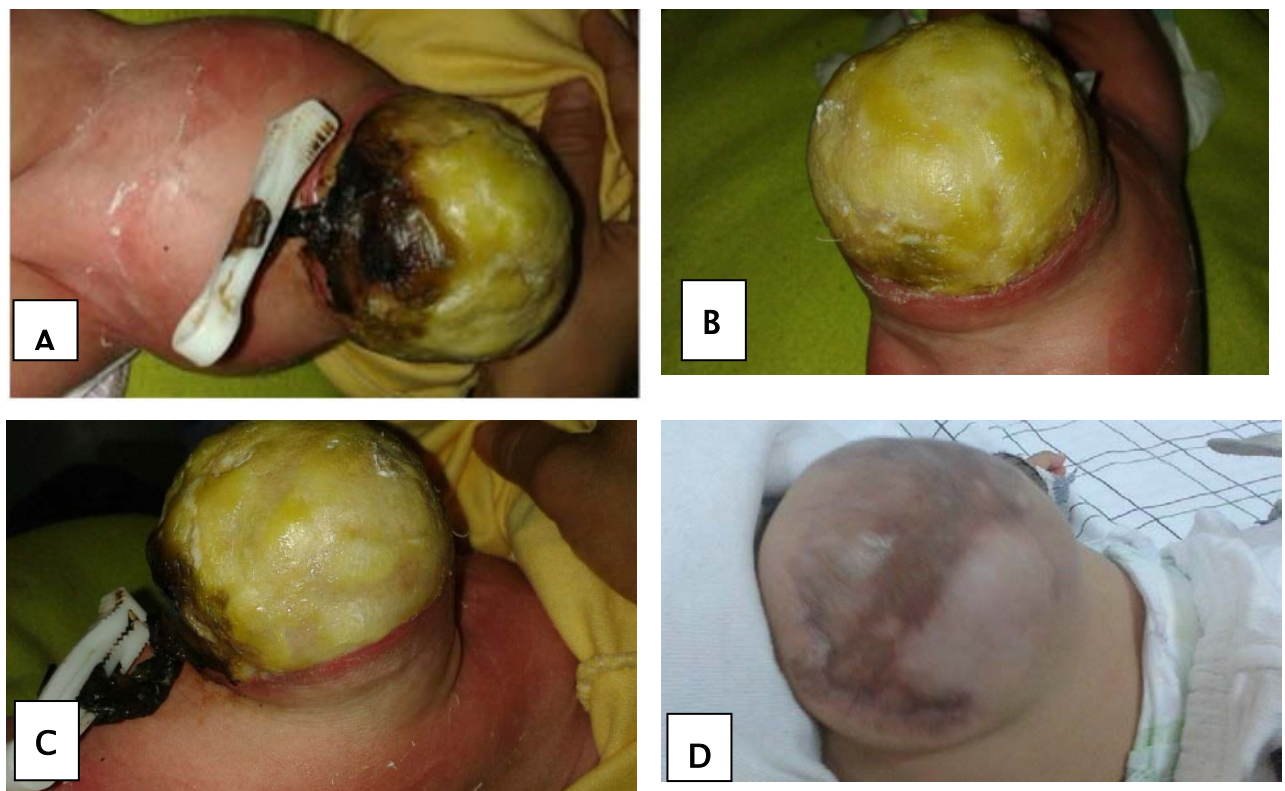


Figure 33 :

A,B,C : Aspect de l'omphalocèle et la formation du sac solide et asséché après traitement par tannage au Flammazine. D : Epidermisation totale de l'omphalocèle

3.3. Indications :

Le choix de la technique chirurgicale à adopter dépend de plusieurs critères définissant l'importance de l'omphalocèle :

- Le diamètre de l'orifice pariétal et la taille de l'omphalocèle
- La présence ou non du foie dans l'omphalocèle
- Les conséquences hémodynamiques et respiratoires de la fermeture : la pression partielle du gaz carbonique dans un tissu (PtCO₂), la pression intra vésicale, la pression veineuse centrale.

En l'absence de complications hémodynamiques et respiratoires, la fermeture primitive de la paroi abdominale reste le traitement de choix.

La technique de recouvrement cutané selon Gross est une technique simple limitant les risques septiques immédiats mais qui laisse subsister une volumineuse éventration médiane dont la prise en charge secondaire peut s'avérer complexe.

A l'heure actuelle, cette technique est délaissée au profit de la fermeture progressive selon Schuster mais elle reste intéressante dans des centres où les structures chirurgicales et de réanimation néonatale sont limitées.

b. Omphalocèle petites et moyennes :

Classiquement, elles se définissent par une base d'implantation inférieure ou égale à 4cm de diamètre. Leurs tailles modérées permettent, dans la plupart des cas, de réaliser une fermeture immédiate pariétale simple par suture musculo-aponévrotique directe.

Dans le cas d'une omphalocèle de taille moyenne, une fermeture pariétale primitive directe est tentée. En cas d'élévation trop importante de la pression intra-abdominale, la mise en place d'une prothèse synthétique peut être réalisée.

c. Omphalocèle géantes :

Elles se définissent par une base d'implantation supérieure à 5cm et/ou contiennent le foie, en partie ou en totalité. La fermeture progressive pariétale selon la technique du Silo de Schuster est

la technique utilisée par nombreuse équipes. En cas d'extériorisation du foie, le premier temps consiste à libérer les veines sus-hépatiques du sac de l'omphalocèle. La réduction hépatique doit être réalisée précautionneusement en évitant une plicature de ces vaisseaux.

Si le diamètre du collet est large et le sac non rompu, une fermeture progressive par compression externe de l'omphalocèle à l'aide d'un bandage élastique peut être réalisée. Un recouvrement cutané selon Gross peut être réalisé en cas de rupture du sac de l'omphalocèle, notamment dans des centres aux conditions de chirurgie et de réanimation néonatales limitées.

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.

Dans notre série 93 (75%) patients (84 cas de type I et 9 cas de type II) ont été opérés sous anesthésie générale et 20 (16%) cas de type II ont bénéficié de traitement conservateur.

Tableau XVIII : Répartition selon le type de traitement et les séries

Série	Nombre de cas	Classifications	Traitement
K. Henrich et al, Allemagne, 2008(44)	26		- F primitive: 15 cas (58%) - F prothétique : 9 cas (35%)
O. Ndour et al, Dakar, 2009 (28)	95	-Type I : 72 -Type II : 23	-Grob : 35 cas (40%) -Gross : 13 cas (15%) -F primitive: 40 cas (45%)
Dembélé, Mali, 2014 (56)	72	-Type I : 67 -Type II : 5	-Grob : 14 cas (19%) -Gross : 2 cas (3%) -F primitive : 56 cas (78%)
Massaoudi, Fès 2017 (59)	52	-Type I : 29 cas -Type II : 23 cas	-Grob : 2 cas (3,84%) -Gross : 4 cas (7,69%) -F primitive : 28 cas (53,84%) -F prothétique : 5 cas (11,5%) -Schuster: 13 cas (25%)
Adesola C, Texas, 2015 (45)	40	- OG : 40 cas	-Grob : 35 cas (87, 5%) -Gross : 5 cas (3,33%)
Kouamé B D. Abidjan, 2003 (25)	80	-Type I : 35 -Type II : 45	-Grob : 70 cas (87,5%) -F primitive : 10 cas (12,5%)
Notre série	124	-Type I : -Type II :	- F primitive: 93 cas (82,3%) - Grob : 20 cas (17,7%)

d. Fermeture aponévrotique primitive :

C'est la cure radicale en un temps avec rapprochement du plan musculo-aponévrotique, considérée par la plupart des auteurs (56, 85, 28) 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 (86), elle impose une ventilation mécanique avec curarisation en per et postopératoire(86).

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 93 (82,3%) elle a donné des bons résultats pour les formes d'omphalocèle de type I pour lesquels nous avons un faible taux de mortalité 15%.

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 (87)

e. 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. (8, 82)

Dans une étude africaine (88) (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 20 cas (17,7%). Ce taux est statiquement comparable au série de Mali 2014 qui a préconisé la méthode de Grob chez 14 cas (19%)

Par contre un taux supérieur est trouvé dans d'autres études menées à : Texas (87,5%) (45), Dakar (28) (40%), Abidjan (87,5%) (25) et un taux faible dans la série de Fès (3,84%).

Au total dans notre série deux méthodes thérapeutiques avaient été utilisées: la cure radicale et le tannage :

- Nous préconisons la cure radicale dans les omphalocèles de petit volume où le contenu intestinal faisant hernie peut facilement réintégrer la cavité abdominale, sans risque de compression abdominale ou respiratoire et les omphalocèles rompues.
- Le procédé de GROB ou tannage sera d'usage dans les omphalocèles de type volumineux, dans les formes infectées et dans les omphalocèles de type II.

VII. Evolution et pronostic:

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 :

Les complications sont multiples et sont surtout conséquentes à:

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

- Hypotension
- Chute de débit cardiaque
- Ischémie intestinale pouvant évoluer vers l'entérocolite ulcéro-nécrosante
- Thrombose de la VCI, OMI et ascite
- Anurie
- Défaillance respiratoire

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

b- 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.

c- 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.

d- La plus grave de ces complications étant l'état de septicémie.

e- D'autres complications ont été également rapportées : Rupture, RGO, trouble de transit, occlusion sur bride ...

f- L'éventration secondaire : complication pariétale tardive qui nécessite une intervention.

Tableau XIX : Répartition selon les complications postopératoires et les séries

Série	Nombre de cas	Complications postopératoires
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 (44)	26	-septicémie : 12% -Infection pariétale : 15% -Occlusion : 2 % - Décès: 8%
Massaoudi, Fès 2017 (59)	52	-éviscération: 3,84% -Occlusion : 1,92% -Péritonite : 3,84% -Infection : 30,7% - Détresse respiratoire: 34,61% - Décès: 32,69%
Kouamé B D. Abidjan, 2003 (25)	80	-éviscération: 1,8% -Occlusion : 2,7% - Péritonite : 1,8% -Infection: 1,8% - Décès: 18,01%
L. Kanté, Mali, 2010(26)	111	-Occlusion : 15% Rupture poche : 2,5% - Péritonite : 3,7% -Infection pariétale : 27,5% - Détresse respiratoire: 12,5%
Notre série	124	Décès : 29% Complication due à l'anesthésie : 1% Surinfection pariétale : 1,5% Péritonite : 1% Occlusion tardive : 1% Occlusion précoce : 1%

La période postopératoire dans notre série a été marquée par la survenue de certaines complications dominées par : Le décès (29%), l'infection pariétale (1,5%) Ce qui est comparable à la série de Fès (56).

3. Mortalité et auteurs :

Tableau XX: Répartition selon le taux de mortalité et les séries.

Série	Nombre de cas	Mortalité
K. Henrich et al, Allemagne, 2008 (44)	26	8%
O. Ndour et al, Dakar, 2009 (28)	95	45,3%
Kouamé B D. Abidjan, 2003 (25)	80	30%
Massaoudi, Fès 2017 (59)	52	32,69%
Notre série	124	29%

Le taux de mortalité dans notre série est statistiquement comparable à ceux des séries : africaines (Mali, Dakar) (25, 28). Mais il est différent de ceux des autres séries : Allemand (44). Ce taux élevé de mortalité dans ces séries (25, 28, 59) peut s'expliquer par la fréquence élevée des complications postopératoires d'une part et aussi aux taux élevés des malformations associées dans ces séries.

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% (3).

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, 6 cas d'omphalocèle type II ont été opérés pour éventration post tannage Et 1 cas d'omphalocèle type II a été opéré pour syndrome occlusif post tannage.



Figure 34 : Eventration résiduelle après traitement par Tannage d'une omphalocèle de type II (service de chirurgie pédiatrique CHU Med VI, Marrakech).



Figure 35 : Cure de l'éventration résiduelle après traitement par Tannage d'une omphalocèle de type II (service de chirurgie pédiatrique CHU Med VI, Marrakech).

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 digestives, 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.

L'omphalocèle est décrite dans de nombreux syndromes polymalformatifs. Sa prise en charge onéreuse, nécessite un plateau technique multidisciplinaire : chirurgiens pédiatres, anesthésistes réanimateurs, pédiatres, gynéco-obstétriciens avec le concours et des généticiens.

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 omphalocèles 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.

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.

RECOMMANDATIONS

➤ **Aux autorités et administrateurs hospitaliers**

- Encouragement des structures mère-enfant
- Création du staff de diagnostic anténatal incluant : obstétricien, pédiatre, chirurgien pédiatrique et réanimateur.
- Augmentation du nombre de lit pour la réanimation néonatal.
- Augmentation des moyens en personnel soignant médical et paramédical et technique dédiée à la réanimation néonatale.
- Disponibilité d'un bon plateau technique.

➤ **Au personnel soignant :**

- Renforcement de la collaboration multidisciplinaire : obstétricien, pédiatre, chirurgien pédiatrique et réanimateur.
- Référence rapide de tous les cas d'omphalocèle en chirurgie pédiatrique et amélioration du transfert de nouveau-né
- Formation du personnel paramédical à la prise en charge des cas d'omphalocèle dès la naissance

➤ **A la population**

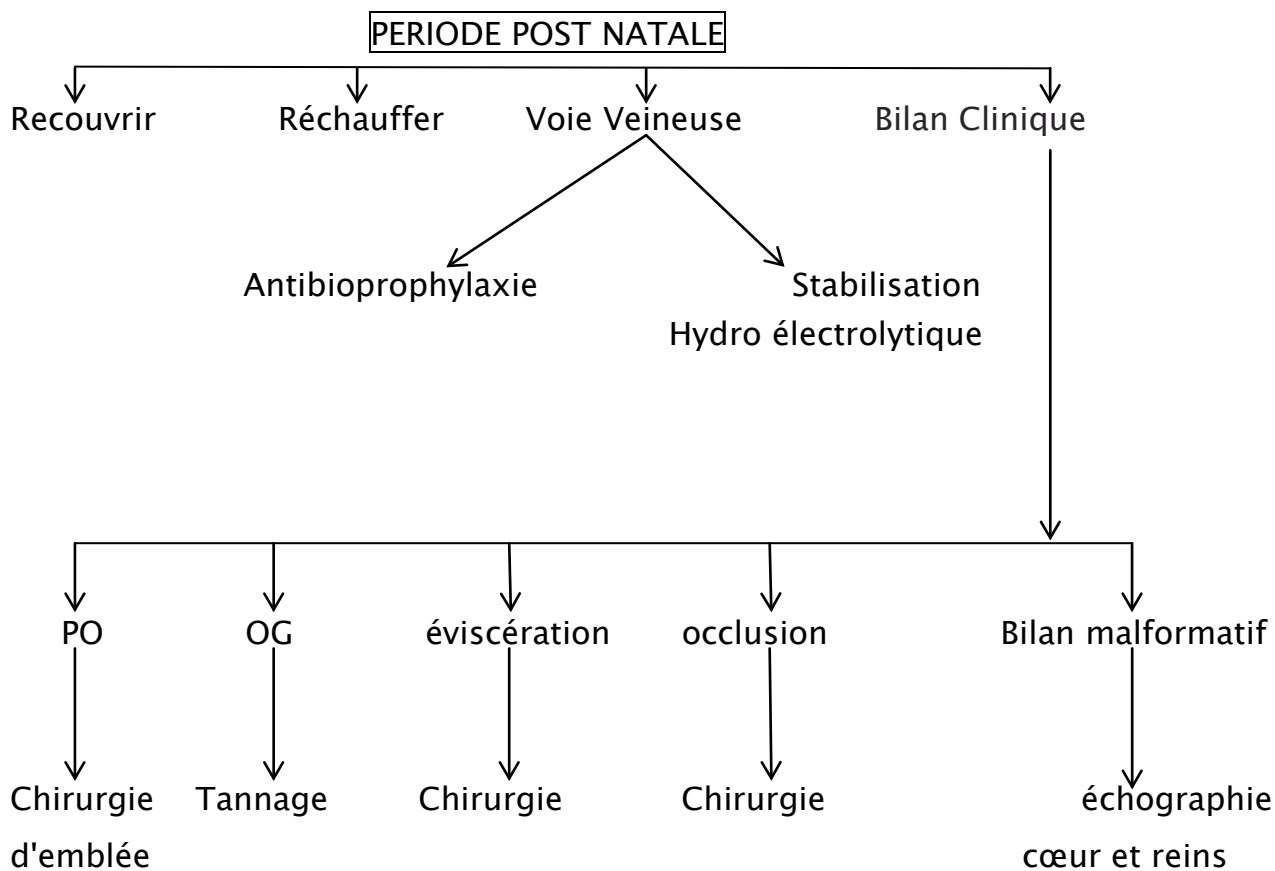
- Encouragement des consultations prénatales

Proposition de stratégie de prise en charge de l'omphalocèle à Marrakech.

Le diagnostic anténatal de l'omphalocèle n'est pas développé dans les pays en voie de développement en général et dans notre contexte en particulier. Pour cette raison nous suggérons une stratégie de prise en charge de l'omphalocèle par rapport à notre environnement professionnel.

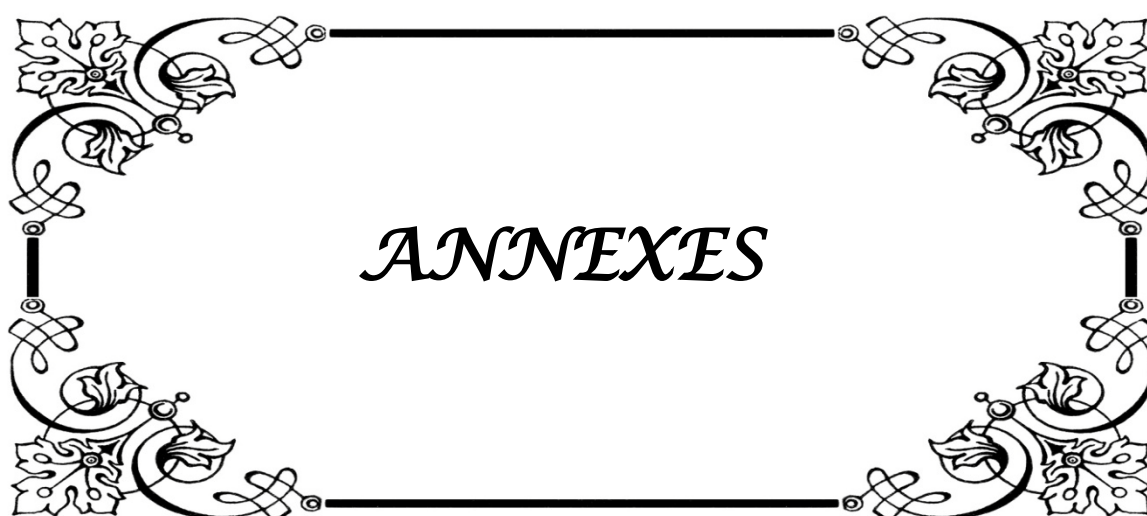
DIAGNOSTIC ANTENATALE

Accouchement dans un centre spécialisé



PO : petite omphalocèle

OG : omphalocèle géante



Fiche d'exploitation :

I- Identité :

Numéros du dossier du Malade :

Noms et prénoms :

Sexe :

Age :

Fraternité :

Consanguinité : oui ☐ non ☐

Origine : Marrakech ☐ hors Marrakech ☐

Mutualiste : oui ☐ non ☐

Date d'admission :

Date de sortie :

Modalité d'admission : urgences ☐
Salle d'accouchement ☐

II- Antécédents :

Materno-foetaux :

- Maternel : Age:

Atcds médicaux :

Atcds chirurgicaux :

Médications :

Toxiques : alcool ☐ tabac ☐ drogue ☐

Autres :

- Obstétrical : Parité :

Gestité :

Avortement :

Césarienne :

Histoire de la grossesse :

- infection génito-urinaire ☐
- Médicaments au cours de la grossesse : ☐

Radiothérapie ☐ anticonvulsivant ☐ antibiotique ☐

Thalidomide ☐ hormone ☐ antiparasitaire antalgique ☐

Psychotrope ☐ vitamine A et dérivé ☐ antimitotique ☐

Autres :

- RPM ☐
- MAP ☐
- Anémie ☐

Méléna ☐

Douleur ☐

Météorisme ☐

Autres :

Signes pulmonaires

Toux ☐

Polypnée ☐

Dyspnée ☐

Râles ☐

Assourdissement des MV et des VV ☐

Autres :

Signes physiques :

INSPECTION Pâleur ☐

Cyanose ☐

Pléthore ☐

Jaunisse ☐

Omphalocèle avec membrane intacte ☐

Omphalocèle avec membrane rompue ☐

Abdomen moins développé que l'omphalocèle ☐

Couleur de l'omphalocèle : translucide ☐ infectée ☐

PALPATION

Douleur ☐

Diamètre du collet inf à 5cm ☐ 5 à 8cm ☐ sup à 8cm ☐

Taille du sac (en cm) :

Hépatomégalie ☐

Splénomégalie ☐

Autres :

AUSCULTATION (abdomen et cœur)

Matité. ☐

Tympanisme. ☐

Gargouillement. ☐

Bruits surajoutés du cœur. ☐

Bruits intestinaux ☐

Silence abdominal ☐

Contenu de l'omphalocèle

Grêle ☐

Sigmoïde ☐

Foie ☐

Épiploon ☐

Appendice	☐		
Coecum	☐		
Région anale :	Perméable ☐	Imperméable ☐	Fistules ☐
Organes génitaux :	présence des testicules dans le scrotum ☐		
	fistule ☐		
	Extrophie vésicale ☐		
Autres :			
Anomalies d'accompagnement			
hypoplasie de la paroi abdominale		☐	
mal rotation intestinale		☐	
adhérences hépatique		☐	
adhérences avec l'intestin		☐	
persistance du canal omphalo-mésentérique ou de ses brides		☐	
brides ou diverticule de Meckel		☐	
atrésies intestinales		☐	
l'ectopie testiculaire		☐	
Les malformations associées			
les anomalies chromosomiques	☐		
les malformations cardiaques	☐		
les anomalies du tube neural	☐		
les anomalies de la face	☐		
syndrome de WIEDEMANN-BECKWITH	☐		
l'hypothyroïdie congénitale	☐		
syndrome de MECKEL-GRUBER	☐		
ambiguïtés génitales	☐		
malformation des membres	☐		
malformation rénale	☐		

IV- Examens complémentaires (résultats en face de chaque examen)

Groupe - rhésus	:	
Glycémie	:	
Echographie - abdominale	:	
Echographie cardiaque	:	
NFS	:	
radiographie-thorax	:	
ASP	:	
Autres :		

V- Types de traitement

Médical

Chirurgical (Gross ou Shuster) :

Traitement post opératoire :

Antibiotique ☐

Oxygénothérapie ☐

Antalgique ☐

Corticothérapie ☐

Perfusion ☐

Antipyrétique ☐

Pansement

au Tulle gras ☐

Antibio Tulle ☐

Bétadine ☐

Biafine ☐

Dakin ☐

Autre :

suite post opératoires :

suites simple : ☐

Complicées : ☐

Si oui types de complications post opératoires

1- complications immédiates ☐

hémorragie ☐

distension abdominale ☐

polypnée ☐

Autre :

2- complications secondaires

Septicémie ☐

Eviscération ☐

Lâchage des fils ☐

Occlusion ☐

Reflux gastro - œsophagien ☐

Fistule digestive ☐

Autre :

3- complications tardives

éventration ☐

Autre :

4- Etat à la sortie : vivant ☐ Décédé ☐

Suivi : oui ☐ non ☐



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 d'omphalocèle admis aux services de chirurgie pédiatrique à l'hôpital mère-Enfant CHU Mohamed VI de Marrakech, durant une période étalée sur 8 ans, entre janvier 2009 et décembre 2016 : nous avons colligé 124 enfants (soit 15,5 cas par an). Il s'agissait de 72 garçons et 52 filles (sex-ratio 1,22) ayant un âge moyen de 4,18 jours. La consultation prénatale a été faite dans 58 cas (47%). Environ la moitié de nos patients ont été suivis par l'échographie obstétricale dont 7 cas de diagnostic anténatal (6 %). 13 cas de césariennes ont été retrouvés (11 %) seulement 88 des accouchements ont été réalisés en milieu hospitalier (71%).

Nous avons retrouvé 86 cas (69,4%) de type I et 38 cas (30,6%) du type II selon la classification d'AITKEN. Le foie était présent dans le sac dans 33 cas (26,6%). Un total de 21 malformations associées était recensé chez 19 nouveaux-nés (2 enfants avaient 2 malformations associées à l'omphalocèle) soit 17% avec une prédominance du Syndrome de Beckwith-Wiedeman (9%) et du Dysmorphisme faciale : trisomie 21 ou autres (8%). Les examens para-cliniques réalisés ont objectivé 13 malformations inapparentes avec prédominance des malformations cardiaques (17%).

93 cas (75%) ont bénéficié d'un traitement chirurgical et 20 cas (16%) d'un traitement conservateur(Grob), 11 cas (9 %) sont décédés avant le geste opératoire : 9 cas de type II et 2 cas de type I.

Les méthodes chirurgicales utilisées :

- Fermeture pariétale primitive
- Méthode de GROB : Tannage

Les complications postopératoires étaient dominées par : l'infection pariétale.

Le taux de mortalité était de 15% des cas pour les malades opérés (93 cas opérés) et 35% des cas pour les enfants non opérés (31 cas non opérés).

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 departments at CHU Mohamed VI Marrakech; during a period spread over 8 years, between January 2009 and December 2016: we collected 124 children (Or 15, 5 cases per year). There were 72 boys and 52 girls (sex ratio 1.22) with an average age of 4, 18 days. Prenatal counseling was done in 58 cases (47%). The half of our patients was followed by obstetric ultrasound, 7 of which were antenatal (6 %). 7 cases of caesarean sections were found (11 %).

We found 86 cases (69, 4%) of type I and 38 cases (30, 6%) of type II according to the classification of AITKEN. The liver was present in the sac in 33 cases (26, 6%). A total of 21 associated malformations were recorded in 19 new-born patients, 46.15%, with a predominance of cardiac malformations (17%).

93 cases (75%) received surgical treatment and 20 cases (16%) of a conservative treatment (Grob), the surgical methods used:

- Primary parietal closure
- GROB method

Postoperative complications were dominated by infection.

The mortality rate was 15% for operated patients (93 cases operated) and 35% for no operated children (31 cases not operated).

ملخص

القيلة السرية عبارة عن تشوه خلقي يصيب الجنين خلال العشر أسابيع الأولى من الحمل. و هي ناتجة عن وجود خلل في جدار البطن تم من خلاله خروج الأحشاء في الكيس الذي يحيط بالجنين و في مركزه يوجد الحبل السري.

الهدف من هذا البحث هو وصف مختلف أساليب و طرق علاج القيلة السرية و تقديم تجربة مصلحة جراحة الأطفال بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش و مقارنتها بمختلف الدراسات التي أجريت في هذا الموضوع. أجرينا دراسة إسترجاعية تضمنت جميع الأطفال الذين يعانون من القيلة السرية الوافدين على مصلحة جراحة الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي بمراكش خلال الفترة الممتدة ما بين يناير 2009 و دجنبر 2016. جمعنا 124 طفلاً: 72 من الذكور و 52 من الإناث مع متوسط عمر قدره 4,18 يوم. نصف المرضى تمت متابعتهم خلال الحمل بواسطة الموجات فوق الصوتية تم خلالها تشخيص 7 حالات قبل الولادة. الولادة بعملية قيصرية أجريت في 13 حالة و فقط 88 من الولادات تمت بمركز إستشفائي .

وجدنا 86(69,4%) حالة من النوع الأول و 38 (30,6%) حالة من النوع الثاني حسب تصنيف أيتكن. الكبد يوجد في الكيس عند 33(26,6%) حالة. عثرنا على 21 تشوه خلقي مصاحب للقيلة السرية عند 19 طفلاً (حيث أن طفلين يعانون من تشوهين خلقيين في آن واحد)، مع غلبة متلازمة بكوايت و فيدلمان (9%) و ثلاثية الصبغي 21 (8%). تم العثور على 13 تشوه خلقي غير ظاهر أغلبها تشوهات تهم القلب. 93(75%) حالة إستفادوا من تدخل جراحي و 20 (16%) حالة تم علاجهم بطريقة محافظة دون جراحة وفق تقنية "كروب". 11(9%) حالة فارقوا الحياة قبل أي تدخل طبي. تم إعتداد تقنيتين:

– الإغلاق الجذاري الأولي

– تقنية "كروب"

تعفن الجدار البطني يعتبر أكثر المضاعفات التي يعاني منها المرضى. و نسبة الوفيات بلغت 15% بالنسبة المرضى الذين خضعوا للجراحة و 35% عند المرضى الذين تم علاجهم بطريقة محافظة.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Agrain S ; de Napoli- Cocci, Lottiman H.**
Omphalocèle et laparoschisis traitement chirurgical.
Pediatric 1993 ; 347- 351.
2. **MOUNKORO ROGER.**
Les omphalocèles: étude épidémiologique, Clinique et thérapeutique au centre hospitalier universaire pédiatrique Charles De Gaulle de Ouagadougou et centre hospitalier universitaire de Yopougon à Abidjan .
Mémoire de fin d'étude. 2008
3. **Ph.Bourgeot, Y.Ardaens, M.Kohler, R.Favre, B.Guérin**
Échographie en pratique obstétricale
2014, Elsevier Masson SAS.
4. **Nakayama D, Harrison 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.
5. **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.
6. **Houda Ferjani**
Contribution à l'étude des aspects : épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques de l'omphalocèle : à propos de 95 cas
thèse médicale, N 113, 2008
7. **Djan C, Feketé N.**
Omphalocèle et laparoschisis :
Manuel de chirurgie pédiatrique (Paris), 1998 ; tome1,81-85.
8. **Grob M**
Conservative treatment of exomphalos.
Arch 1963; 5: 279.282.
9. **Allen R, Wren EL.**
Silo as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis.
J Pediatr Surg 1969 ; 4 : 3-8.

10. **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.
11. **Méfat L, Becmeur F .**
Chirurgie des omphalocèles
EMC techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40–142, 2007
12. **DAVID G, HAEGEL P.**
La délimitation. In: Embryologie. Travaux pratiques et enseignements dirigés, fascicule 1.
Paris: Masson, 1968 :46–53.
13. **DUHAMEL B, PAGES R, HAEGEL P.**
Morphogenèse pathologique; des monstruosités aux malformations. Paris.' Masson, 1966
14. **KIM SH.**
Omphalocele. Surg Clin North Am 1976; 56: 351–371
15. **Bruno L.**
L'omphalocèle : à propos de 92 observations personnelles.
Thèse Médecine Lille II 1985.
16. **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.
17. **Brun M. Maugly LB, Rauch CF.**
Diagnostic échographie anténatal des Malformation de la paroi abdominale antérieure du fœtus.
J.Radiol 1998 ; 79 : 1461–8.
18. **Taya H .Alami.**
Omphalocele. [www.dralami.edu / org / éditeur.html](http://www.dralami.edu/org/éditeur.html)
19. **Ali Nawaz Khan , MBBS, FRCP, FRCR.**
Omphalocèle.
www.emedicine.com/radio/topic483.htm 2004
20. **Balci S, Leblebicagle G Yigiotkanli I.**
A new case of omphalocele wilth absence ot thumb Jurk
J Pédiatrie 2005 ; 47 : 95– 97.

21. **Bargy F; Beaudoin S .**
Hernia in children.
Rev Prat 1997; 47: 289–94.
22. **R. Chraïbi *, B. Labeille, J.–L. Perrot, F. Cambazard**
Congenital macroglossia (Wiedmann–Beckwith syndrome)
Service de dermatologie, CHU de Saint–Étienne, Saint–Étienne, France
23. **SCHUSTER SR.**
A new method for surgical treatment of large omphalocèles.
Surg. Gynecol. Obstet. 1967; 125:837–850.
24. **BUDGE M, HOLM NV.**
Abdominal wall defects in Denmark, 1970–1989. Paediatric
Perinat Epidemiol 2002, 16:73–78.
25. **Kouamé B. D. ; R. G. Dick ; Ouattara O. ; Traoré A. ; 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.
26. **Kanté L, Togo A, Diakité I, Maiga A, Traoré A, Samaké A, Samaké H, Dembélé BT, Keita M,
Coulibaly Y , Diallo G.**
Omphalocele in General and Pediatric Surgery in Gabriel Touré.
Mali medical 2010 tome xxv n°3
27. **Nobuhiro Hidaka, Masaharu Murata, Yasuo Yumoto, Satoshi Hojo, YasuyukiFujita,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
28. **O NDOUR, A FAYE FALL, DM ALUMETI, M FALL, C DIOUF, A NDOYE, G NGOM, M NDOYE**
Omphalocele in General and Pediatric Surgery in Gabriel Touré 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

29. **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.
30. **Sipek A, Gregor V, Horacek J, Masatova D.**
Abdominal wall defects from 1961 to 2000. Incidence, prenatal diagnosis and prevalence by maternal age).
Ceska Gynekol 2002 ; 67(5) : 255– 60
31. **Angela L. Heider, MD, Robert A. Strauss, MD,* Jeffrey A, Kuller, MD.** Omphalocèle:
Clinical outcomes in cases with normal karyotypes.
Am J Obstet and Gynecol 2004 ; 190: 135–41.
32. **BANKOLE SANNNI R, BANDRE E, NANDIOLO ANELONE K.R, NDRI J, COULIBAL Y B, COULIBAL Y TOURE D, YEBOUET E, MOBIOT L.**
Les omphalocèles au centre hospitalier universitaire de Treichville d'Abidjan : aspects diagnostiques et thérapeutiques. Annales de l'université d'Ouagadougou– Série D, vol. 004, Juin 2006.
33. **Cabanne F, Bon enfant JL**
Anatomie pathologie les presses de l'université Laval Quebec, Maloigne S.A. Editeur. Paris, 1986.
34. **Rittler M, Liascovich R, Lopez-camelo J, Castilla EE.**
Parental consanguinity in specific types of congenital anomalies.
Am J Med Genet 2001; 102: 36– 43.
35. **Watkins M, Honein M, Rasmussen S.**
Maternal obesity and abdominal wall defects.
Paediatr perinat epidemiol 2001; 15: A35– A36
36. **Saxena A, Willtal GH.**
Omphalocele : clinical review and surgical experience using dura patch grafts.
Hernia 2002 ; 6 (2) : 73–8.
37. **E. Baulon (Chef de clinique-assistant des hôpitaux universitaires de Strasbourg) , M. Kohler (Praticien hospitalier) , C. Vayssière (Praticien hospitalier) , R. Favre (Praticien hospitalier) ,**
US detection of first trimester foetal structural abnormalities (detection of chromosomal abnormalities by nuchal translucency measurement excluded)
EMC-Gynécologie Obstétrique 2 (2005) 329–342

38. **BOYD PA, BHATTACHARJEE A, GOULD S, MANNING N, CHAMBERLAIN P.**
Outcome of prenatally diagnosed anterior abdominal wall defects. Arch Dis Child 1998; 78: 209–213
39. **GREEN JJ, HOBBS JC.**
Abdominal ultrasound examination of the first trimester fetus. Am J Obstet Gynecol 1988; 159:165–475.
40. **GAIGI SS, MAHJOUB S, BEN RHOMBDEANE B, MASMOUDI A, CHENNOUFIMB, LEBBI I, et al.**
Antenatal diagnosis and contribution of foetopathologic examination in the management of omphalocele. Tunis Med 2000; 79:452–456.
41. **BENNACERAF BR, SAL TZMAN OH, ESTROFF JA, FRIGOLETTO FD Jr.**
Abnormal karyotype of fetuses with omphalocele: prediction based on omphalocele contents. Obst Gynecol 1990; 75:317–319
42. **Getachew MM, goldstein RB , Edge V, Goldberg JD , Filly RA.**
Correlation between omphalocele contents and karyotypic abnormalities. AJR 1992; 158: 133– 6.
43. **Weingartner AS, Favre R.**
Diagnostic échographique des anomalies fœtales du premier trimestre de la grossesse (dépistage chromosomique par mesure de la clarté nucale exclue). EMC – Obstétrique/Gynécologie 2013;8(2):1–8 [Article 5–018–A–30].
44. **Henrich K, Huemmer HP, Reingruber B, et al.**
Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes. Pediatr Surg Int. 2008; 24:167–173. Germany.
45. **Adesola C. Akinkuotu, MD, a Fariha Sheikh, MD, a Oluyinka O. Olutoye, MD, PhD, Timothy C. Lee, MD, a,**
Giant omphaloceles: surgical management and perinatal outcomes
Department of Surgery, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, 2015
46. **Abdoul-Kadri AMADOU LADAN.**
OMPHALOCELE : Evaluation de la morbi-mortalité dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU GABRIEL TOURE
Thèse médicale, 2013.
47. **Ameh Ea, Dogo Pm, Nmadu Pt.**
Emergency neonatal surgery in a developing country.
Paediatric Surg Int 2001, 17: 448–451.

48. **Françoise Poloce, Catherine Boisson-Gaudin.**
Marqueurs sériques maternels d'anomalies foetales (trisomie 21, anomalies chromosomiques, spina bifida,...)
REVUE FRANCOPHONE DES LABORATOIRES – AVRIL 2010 – N°421 / 61
49. **Guibaud S, Guibaud P.**
Mise au point : l'alpha-foeto-protéine dans le diagnostic anténatal des malformations.
Pédiatrie 1980 ; 35 : 181-186.
50. **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.
51. **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.
52. **Carpenter M, Curci M, Dibbins A, Haddow J.**
Perinatal management of ventral wall defects.
Obstet Gynecol Vol 65 1984 ; 5 : 324-326.
53. **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
54. **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.
55. **Young J, Crawford J.**
Omphalocele and raised alpha-foeto-protein in maternal serum : Case report.
Br J Obstet Gynecol 1984 ; 8 : 578-9.
56. **Adama Boly Dembele.**
Prise en charge des omphalocèles dans le service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalo-universitaire gabriel toure.
thèse médicale, 2014.

57. **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.
58. **Ashok Rijhwania, Mark Davenporta,*, Michael Dawranta, GabrielDimitrioub,Shailesh Patela, Anne Greenoughb, Kypros Nicolaides .**
Definitive surgical management of antenatally diagnosed exomphalos.
Journal of Pediatric Surgery (2005) 40, 516– 522.
59. **M. MASSAOUDI REDOUAN**
LA PRISE EN CHARGE DE L'OMPHALOCÈLE (A PROPOS DE 52 CAS)
Thèse Doctorat Médecine, Fès; 2017, n° 90.
60. **Vachharajani AI, Rao R, Keswani S, Mathur AM.**
Outcomes of exomphalos: an institutional experience.
Pediatr Surg Int 2009 ; 25 : 139–44. 61–
61. **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
62. **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.
63. **Kristin M. Corey, Christoph P. Hornik, Matthew M. Laughon, KerstinMcHutchison,Reese H. Clark, P. Brian Smith**
Frequency of anomalies and hospital outcomes in infants withgastroschisis and omphalocèle.
Early Human Development 90 (2014) 421–424.
64. **David A.L, Tan A, Curry J.**
Gastroschisis : sonographic diagnosis, associations, management and outcome.
Prenat Diagn 2008, 28 : 633–44.
65. **Fillingham A, Rankin J.**
Prevalence, prenatal diagnosis and survival of gastroschisis.
Prenat Diagn 2008, 28: 1232–7.

66. **BAIRD PA, DONALD MC.** An epidemiologic study of congenital malformations of the anterior abdominal wall in more half a million consecutive live birth . Am J Hum Genet 1998; 33:470–473
67. **Salzman L, Semine A, Kuligowska E.**
Pseudo-omphalocele: pitfall in fetal sonography.
AJR 1986 ; 146 : 1283–1285.
68. **RUDIGOZ RC.**
Dépistage échographique anténatal des malformations foetales.
Rev Fr. Gynécol. Obstétr. 1983 ; 78 :383–386.
69. **AIGRAIN Y, De LAGAUSSIE P.**
Chirurgie des omphalocèles. In : Encycl. Méd. Chir.(Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales.
Appareil digestif, 40–142 à 10, 1999.
70. **Christinson-Lagay ER,KelleherC,LangerJC.**
Neonatal abdominal wall defects.
Semin Fetal Neonatal Med. 2011;16:164–172..
71. **Biard JM, Wilson RD, Johnson MP, et al.**
Prenatally diagnosed giant omphaloceles:short- and long-term outcomes.
Prenat Diagn 2004; 24:434–9.
72. **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.
73. **Barlow B, Cooper A, Gandi R, Niemirska M.**
External Silo reduction of the un ruptured giant omphalocele.
J Pediatr Surg Vol 22 ; 1 : 75–76.
74. **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.
75. **Gross R. E**
A new method for surgical treatment of large omphaloceles.
Surg 1948 ; 24 : 277–292.

76. **Patel G, Sadiq J, Shenker N, Impey L, Lakhoo K.**
Neonatal survival of prenatally diagnosed exomphalos.
Pediatr Surg Int 2009;25:413.
77. **VASQUEZ MP, VCHER C,BUIS J, SCHNEIDER H,MARTINEZ H,LE BOUC Y.**
Macroglossie congenitale et syndrome de Beckwith-wiedmann, à propos de trente et une observations. Annale pédiatrique 1994 ; 41 :303-331.
78. **Yazbek S.**
The giant omphalocele : a new approach for a rapid and complete closure.
J Pediatr Surg 1986 ; 21 : 715-717.
79. **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.
80. **GOUGH DCS, AULDIST AW.**
Giant exomphalocele or operative treatment. Arch
Ois Child 1979; 54:441- 444.
81. **P. GALINIER, O. ABBO, J. GUITARD**
Chirurgie plastique et reconstructrice des parois et des confinsMalformations congénitalesde la paroi abdominalechez l'enfant
Elsevier Masson. 2009 - CHAPITRE 15
82. **Lee SL, Beyer TD, Kim SS, Waldhausen JHT, Healey PJ, et al.**
Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giantomphalocèle.
J Pediatr Surg 2006; 41: 1846-9.
83. **Lewis N, Kolimarala V, Lander A.**
Conservative management of exomphalos major with silver dressings: are they safe? J Ped Surg 2010 ; 45 : 2438-9.
84. **Soumeiya 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.

85. **E. Åarcă , S.G. Aprodu .**
Past and Present in Omphalocèle Treatment in Romania.
Chirurgia (2014) 109: 507–513.
86. **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–
87. **Kimble RM,Sing SJ,Bourke C,Cass DT.**
Gastroschisis reduction under analgesia in the neonatal unit.
J Pediatr Surg 2007 ;36(11):672–130.
88. **ML Andriamanarivo, FA Hunald, MFV Rajaonarivony , AR Raheison, M Rakotovao**
Treatment of giant omphalocele in Madagascar.
e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2012, 11 (1) : 048–051.
89. **Ledbetter DJ.**
Gastroschisis and omphalocele.
Surg Clin North Am 2006; 86:249–60.
90. **Binet A, et al.**
Place de l'expansion cutanée dans le traitement des séquelles pariétales des omphalocèles géantes.
Ann Chir Plast Esthet (2016),
91. **C. Ammouchea, R. Moogb,*, I. Lacreuseb, C. Gomesb, I. Kauffmannb, F. Becmeurb**
Volvulus du foie d'évolution fatale 16 mois après la cure d'une omphalocèle géante
Archives de Pédiatrie 2012;19:260–263
92. **PETER G. JONES**
Exomphalos (syn. omphalocele) a review of 45 cases in the Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia
Arch. Dis. Childh., 1963, 38, 180.
93. **Y MELIN. J CENDRON :**
Malformations vésicales et exstrophies vésicales,
service de chirurgie pédiatrique, hôpital saint-joseph, 75014 paris France Urologie
2010(18–208–A–10)

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلاً وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي، نقيّة مما يُشِينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

القبلة السرية : التشخيص والعلاج

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2017/ 06 / 29
من طرف

السيد عبد الحميد ثرمان

المزداد في 14 فبراير 1991 بالفقيه بن صالح

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

القبلة السرية – فتق في الحبل السري – إستجواف الجسم

اللجنة

الرئيس

المشرفة

الحكام

م. أولاد الصياد

أستاذ في جراحة الأطفال

ك. فريجي

أستاذة في جراحة الأطفال

ي. موفق

أستاذ مبرز في التخدير والإنعاش

ب. فاخر

أستاذة مبرزة في طب النساء والتوليد

ن. الإدريسي سليطين

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

السيد

السيدة

السيد

السيدة

السيدة

