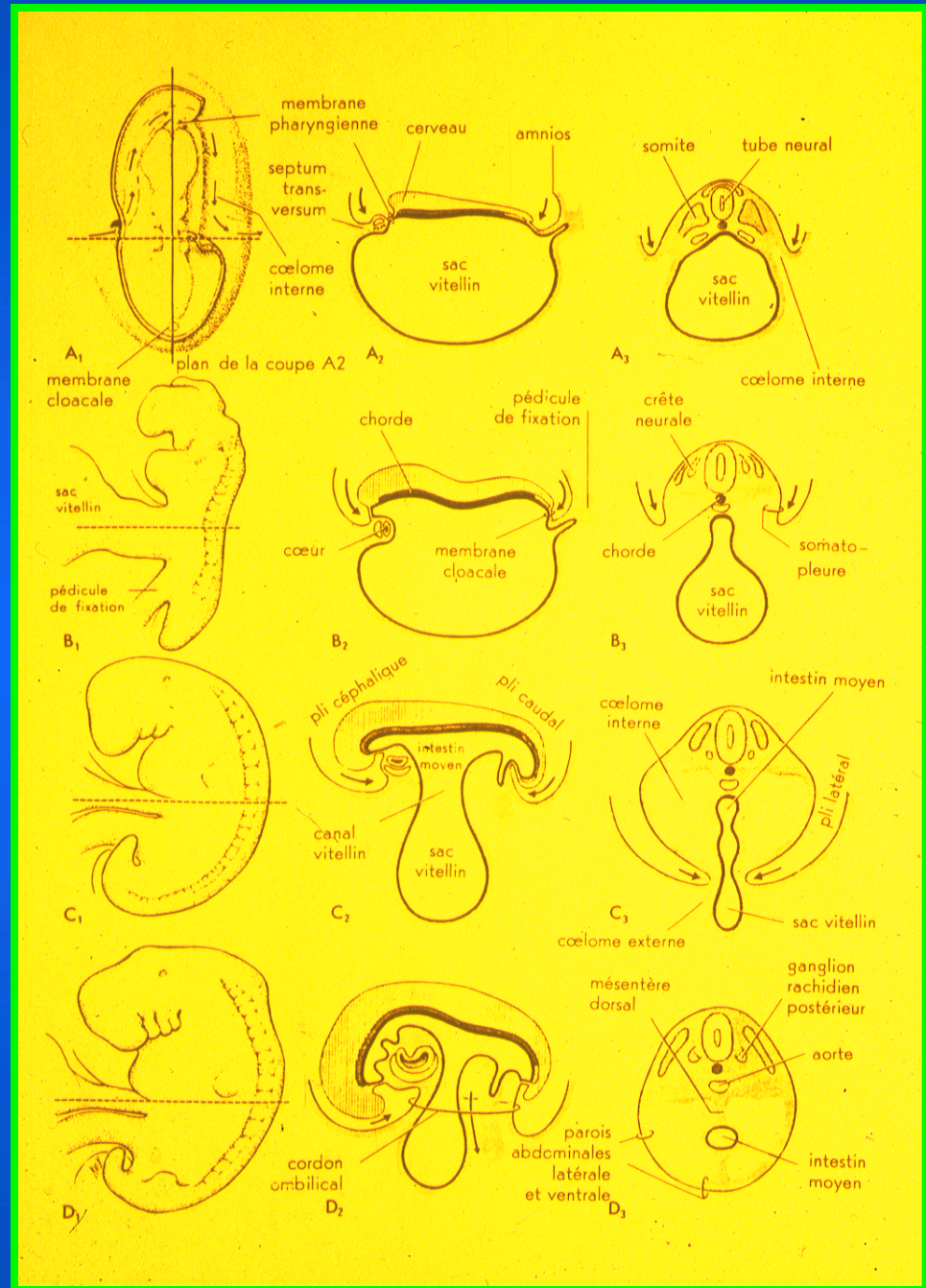


# omphalocèle

## Défaut de plicature embryonnaire

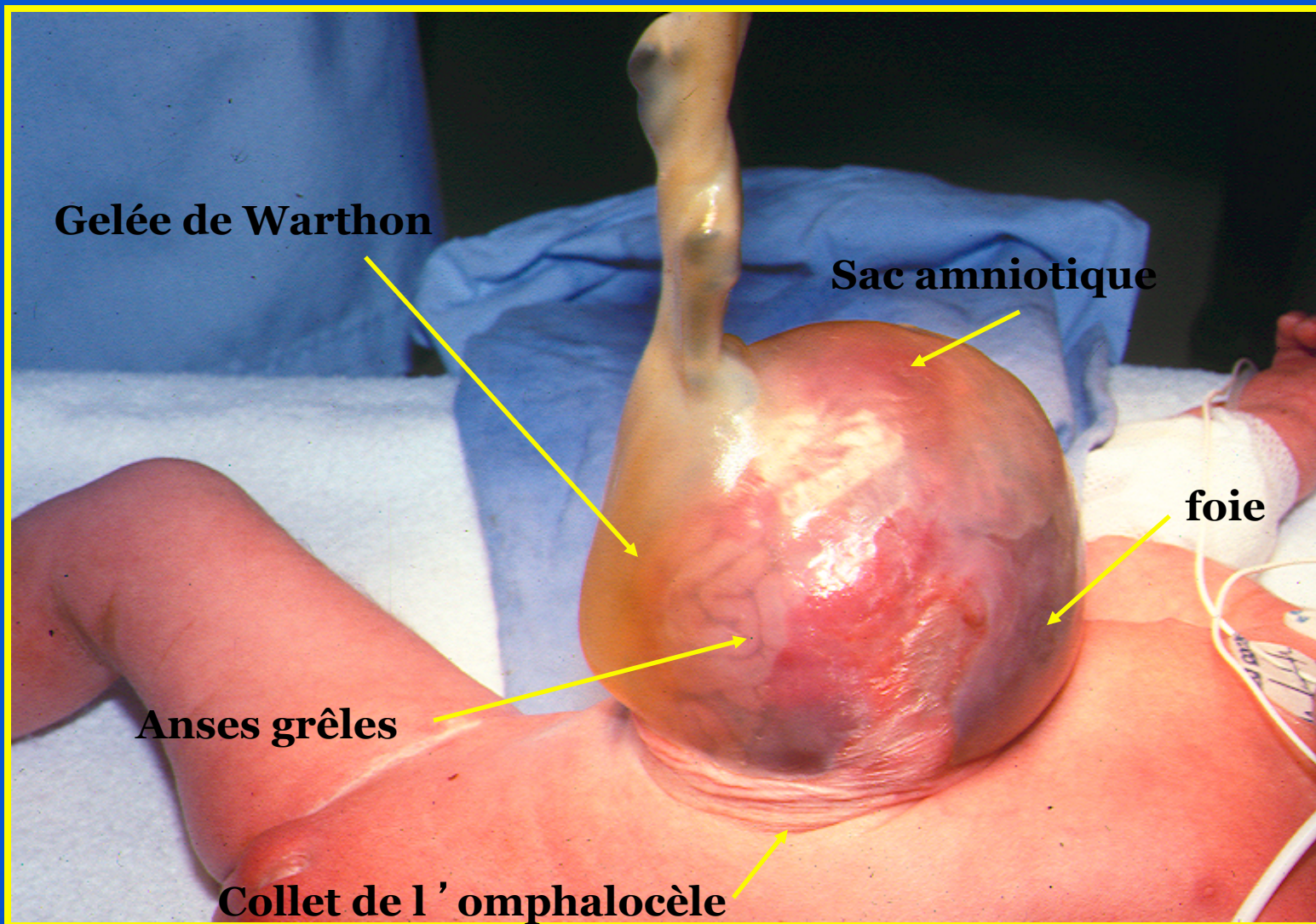
### Embryopathie



# Omphalocèle

- **1/4000 naissances**
- **hernie médiane d' une partie des viscères abdominaux à travers l' orifice ombilical.**
- **hernie recouverte d' une membrane à 3 couches**
  - **Péritoine à l' intérieur**
  - **Amnios à l' extérieur**
  - **Gelée de Wharton entre les deux**
- **Terrain :      âge maternel avancé**





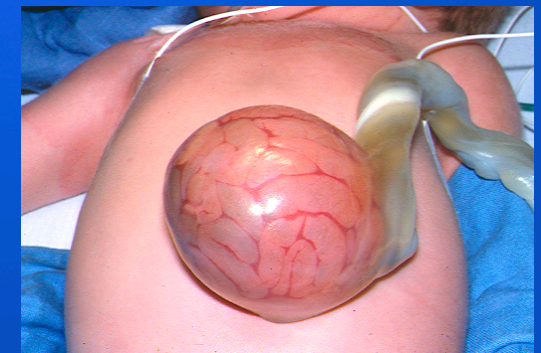
## **Omphalocèle contenant du foie**

- 80 % des cas**
- Grande taille**



## **Omphalocèle contenant des anses grêles (foie intra abdominal)**

- Persistance de la hernie ombilicale**
- Petite taille**
- Risque accru d'anomalie chromosomique associée**





# Prise en charge anténatale

**Diagnostic précoce**

**Caryotype**

**Malformations associées**

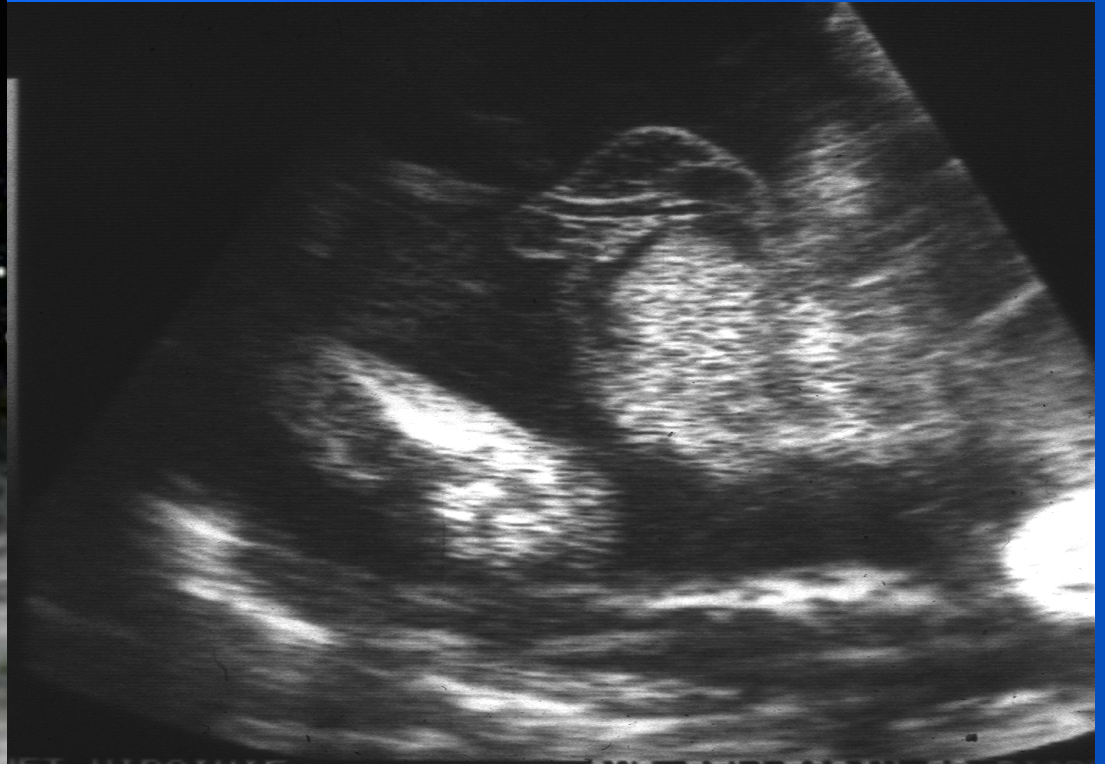
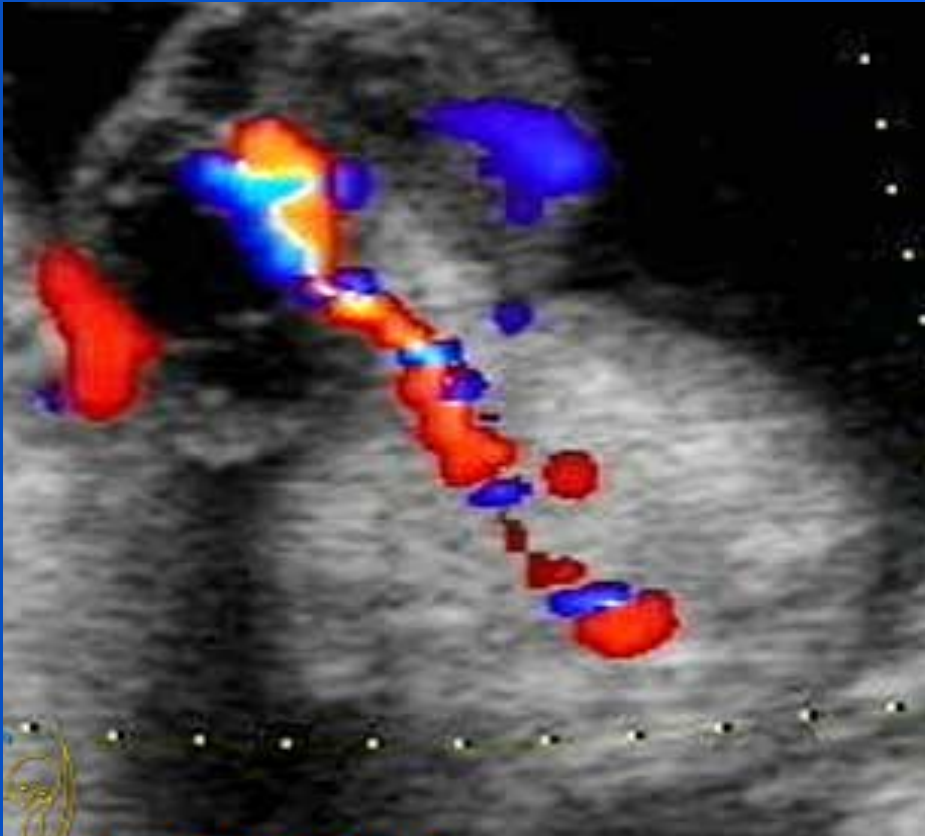
# Diagnostic précoce



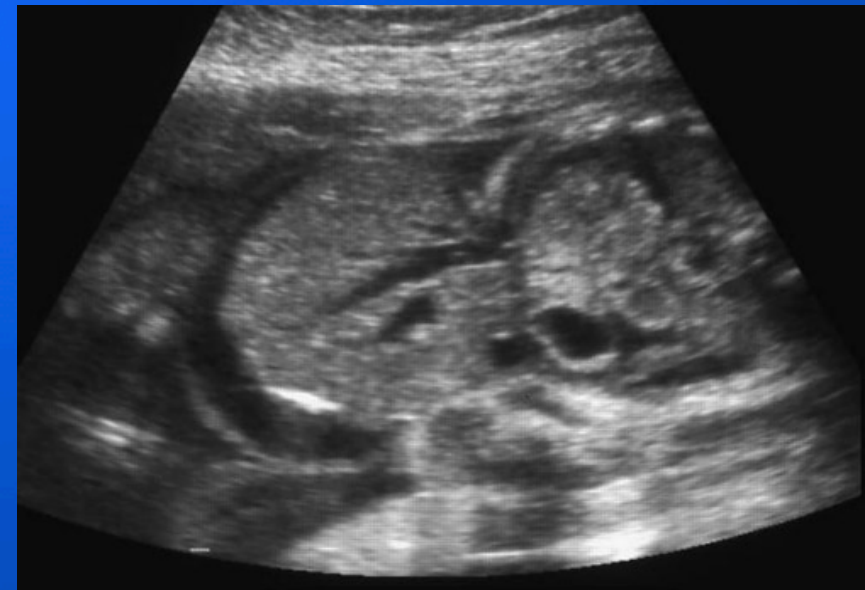
14 SA



- **Hernie médiane au site d'insertion du cordon ombilical (trajet de la veine ombilicale ++)**
- **Insertion du cordon au sommet de l'omphalocèle**



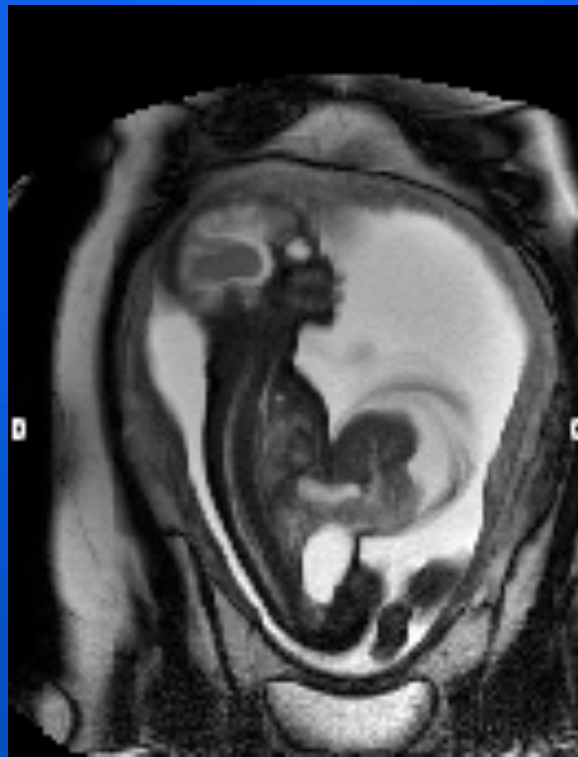
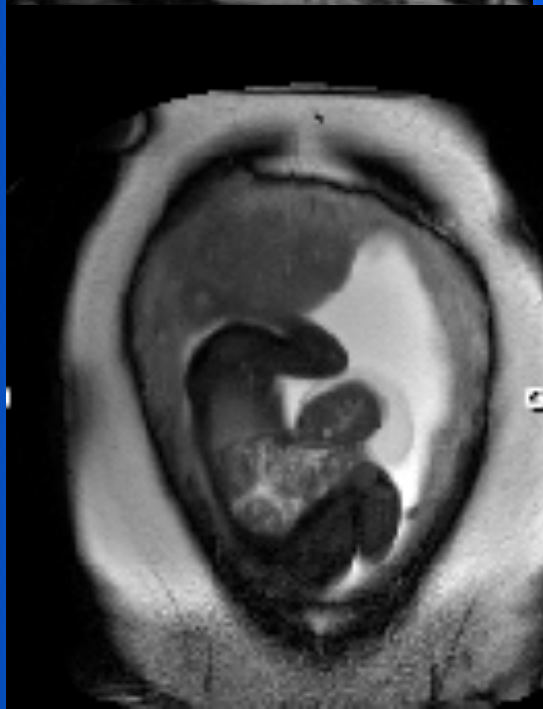
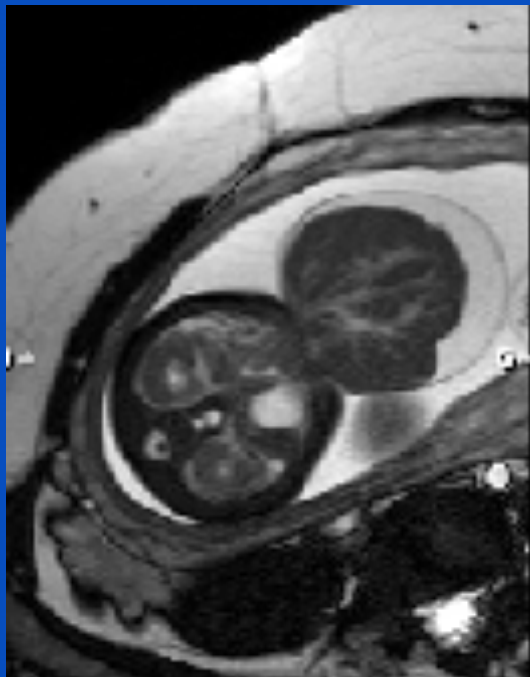
- **Membrane limitante (plus facile à voir si gelée de warthon)**
- **Contient du foie (80%) = échogène homogène + veine sus hépatique**
- **anses digestives = hyperéchogènes**
- **Taille de l'omphalocèle : ratio entre DT omphalocèle / DAT**
  - 0.95 = géante
  - 0.6 à 0.95 = ordinaire
  - < 0.6 = petite
- **Hydramnios (1/3)**
- **Ratio taille omphalocèle, taille du thorax ++**

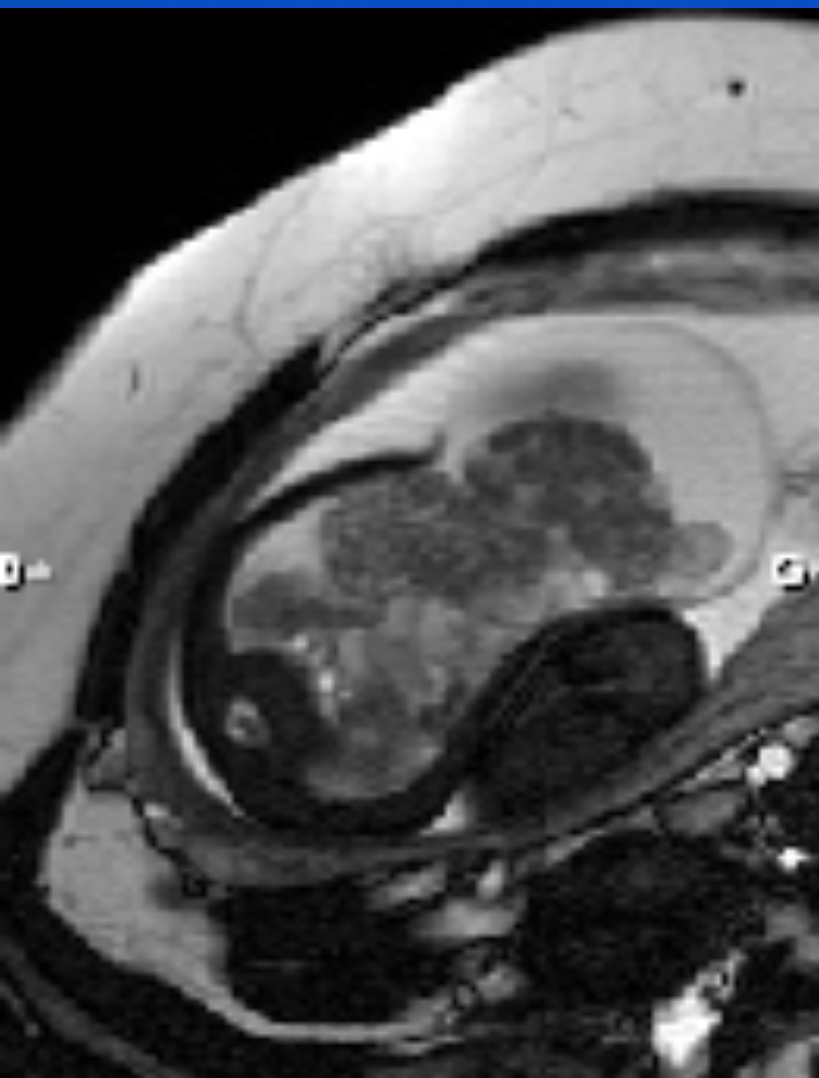




# IRM

(intérêt modéré)





**Fausse « ascite » des diagnostics prénataux**



# **Anomalies chromosomiques : 40 à 60%**

**Surtout T18**

**puis T13, T21, monosomie X, triploïdie**

## **Risque accru pour :**

**petite hernie, foie intra abdominal**

**âge maternel,**

**garçon**

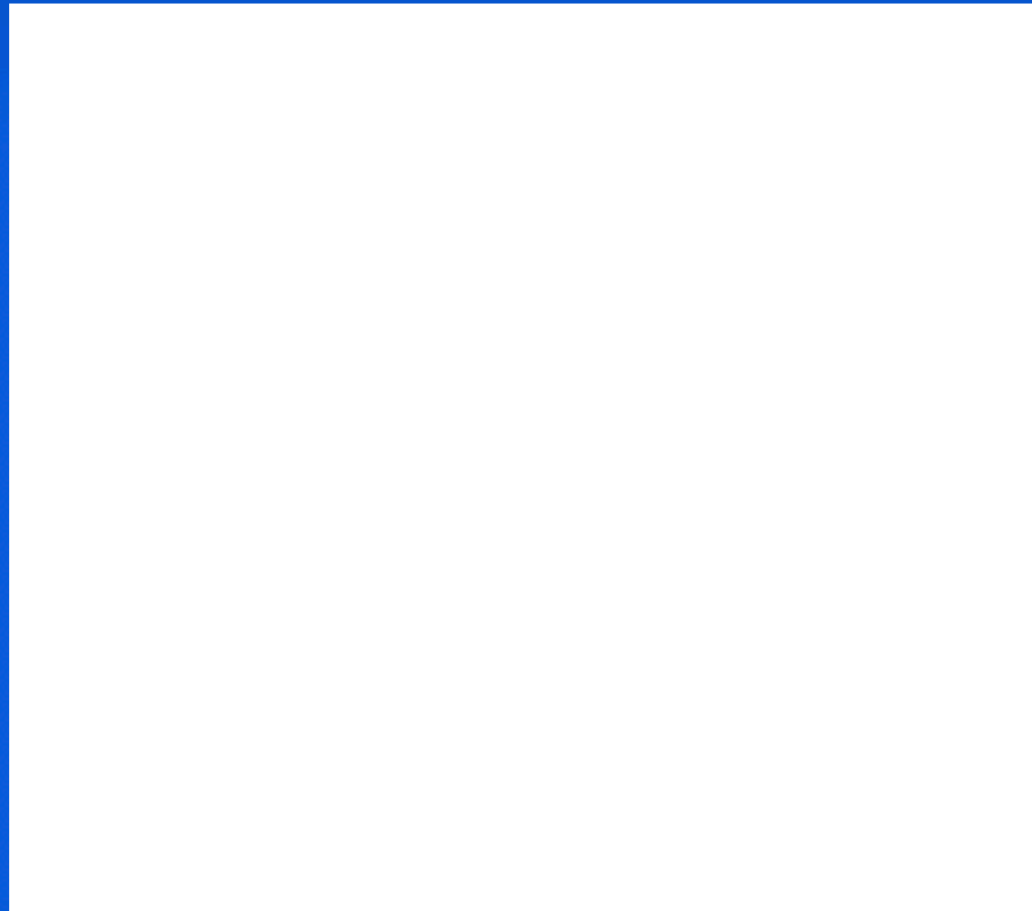
***CARYOTYPE* +++**



**TRISOMIE 13**



**Anomalie faciès  
= risque accru**



***BECWITH WIEDEMAN***



# Malformations cardiaques et viscérales

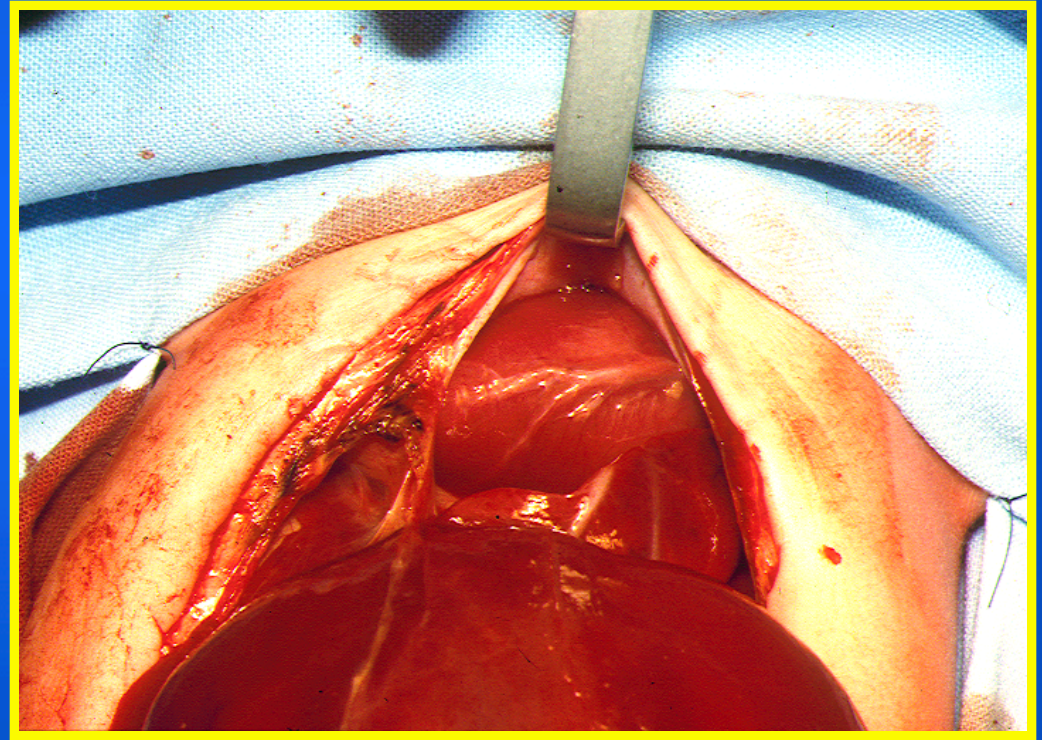
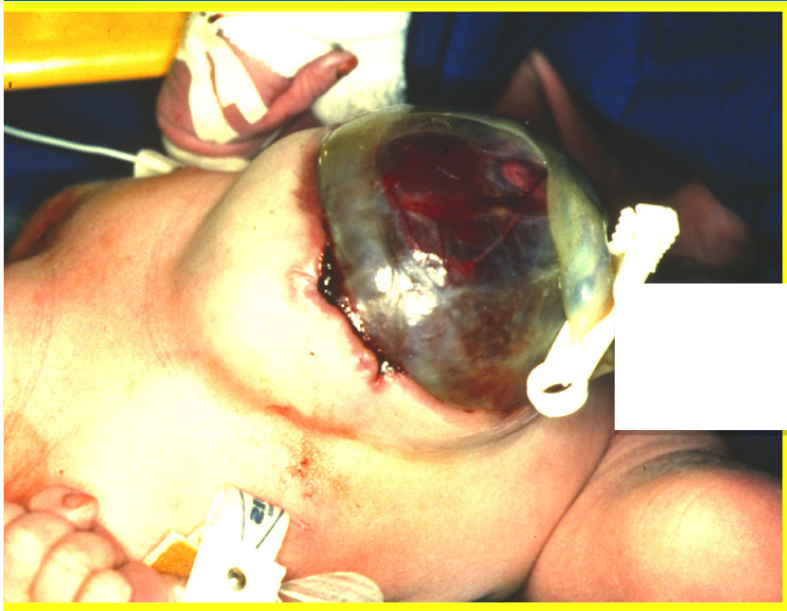
**Malformations associées : 50 à 80 %**

- **cardiaques 50 % (CIV, CIA, Fallot, CAV, TGV)**
- **Génito-urinaires**
- **Gastro-intestinales (hernie diaphragmatique, malrotation, atrésies)**
- **Squelettiques : pieds bots**
- **SNC**

# Pentalogie de Cantrell

- Omphalocèle sus ombilicale**
- Ectopie cardiaque**
- Anomalies cardiaques +++**
- Hernie diaphragmatique antérieure**
- Fissure sternale**

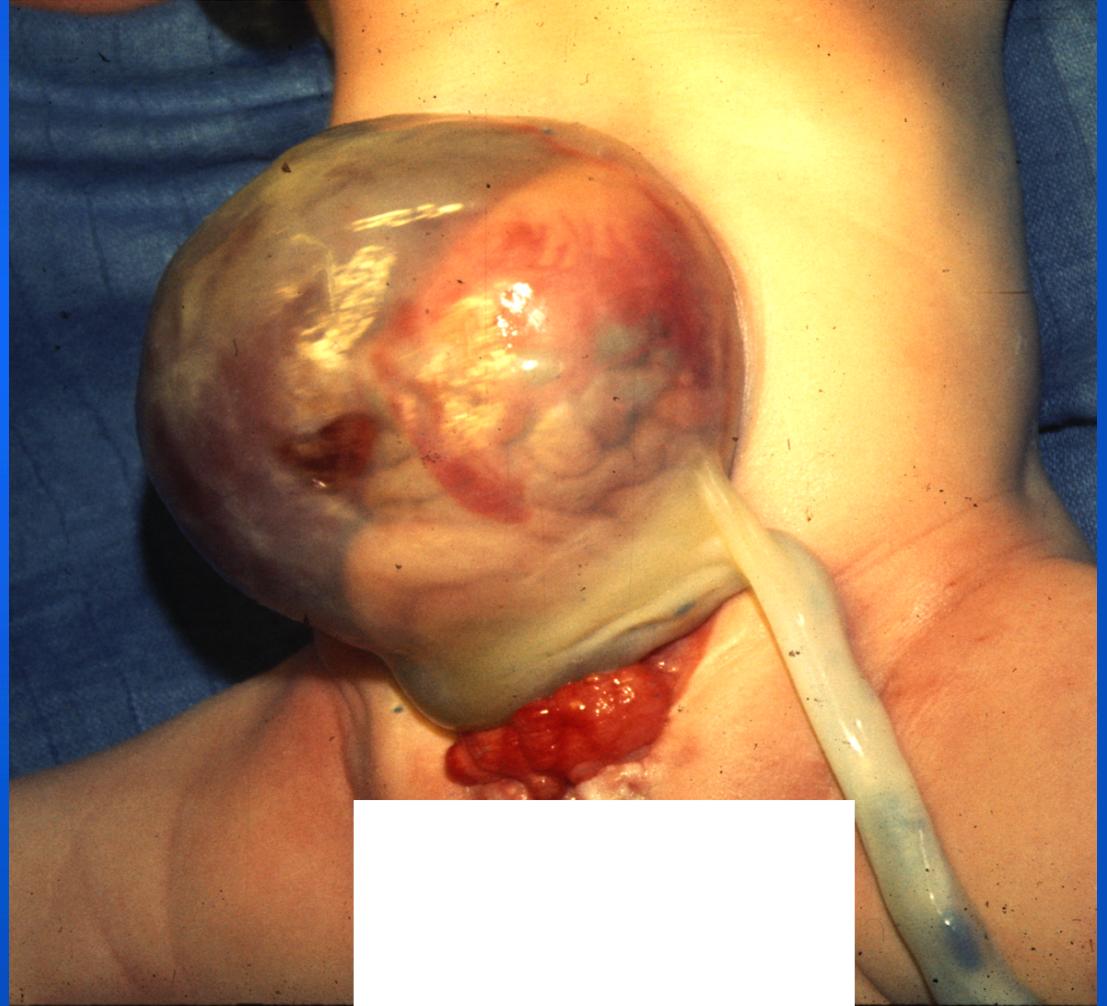
# Pentalogie de Cantrell



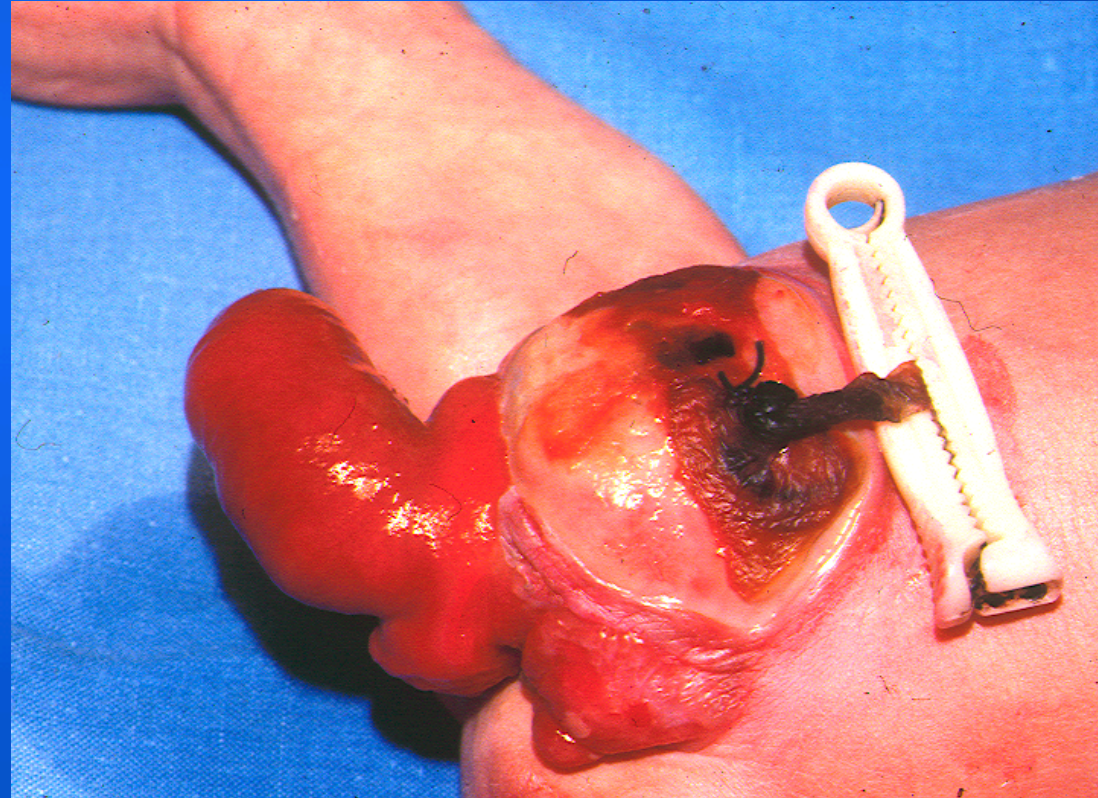
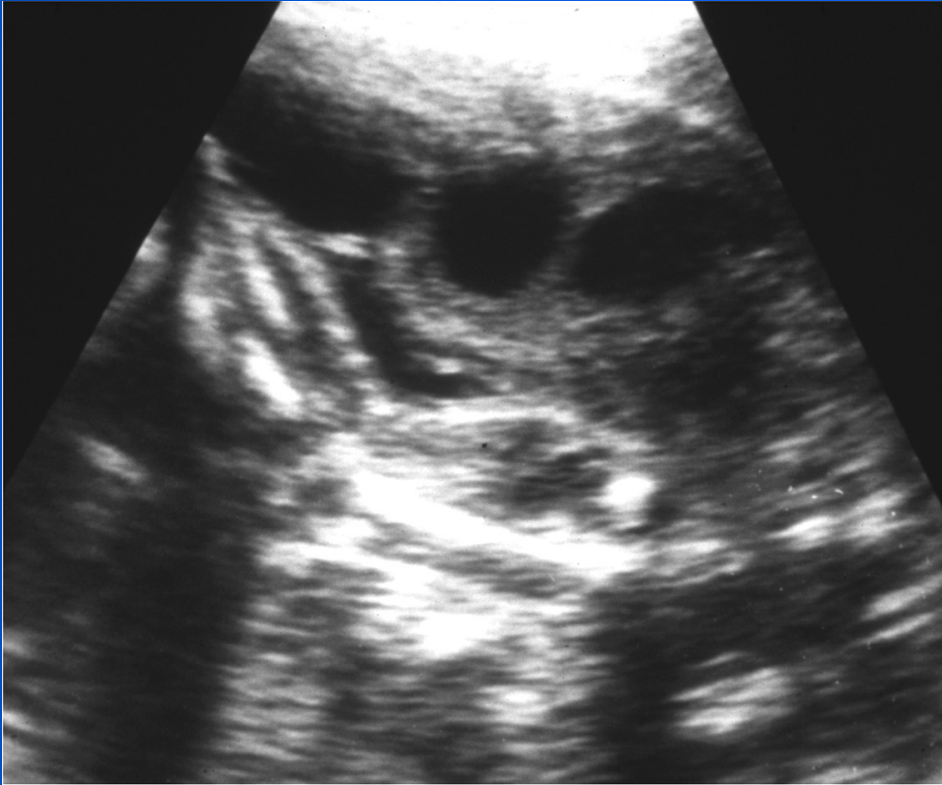


# Exstrophie vésicale/cloacale

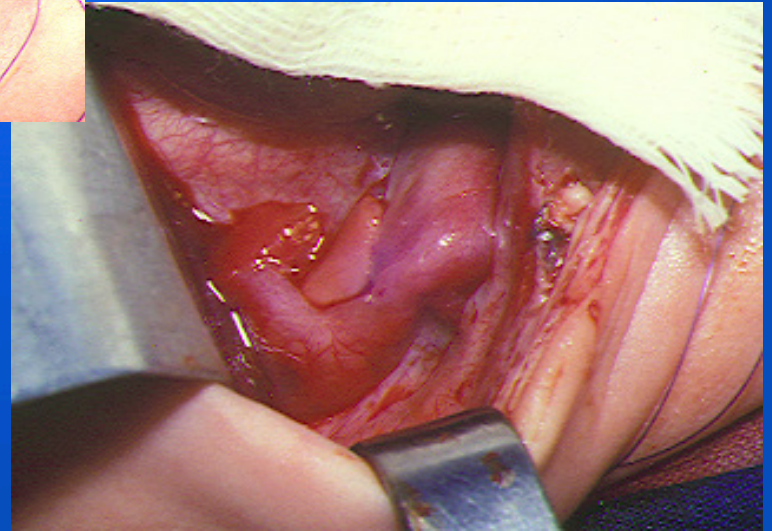
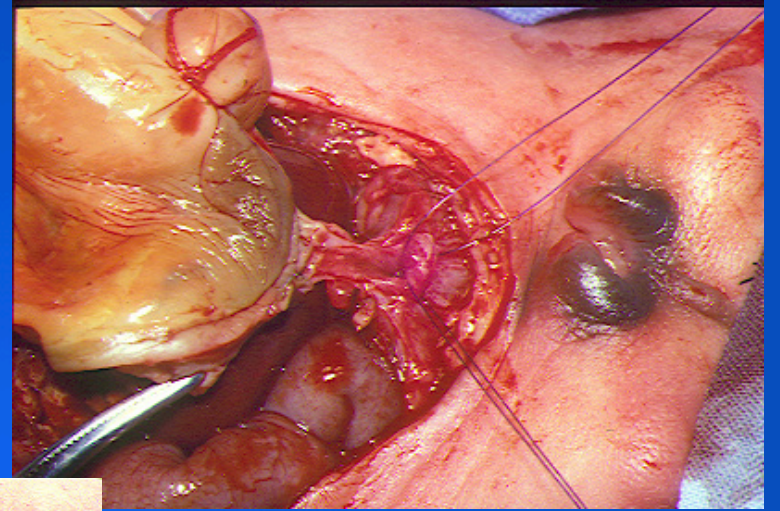
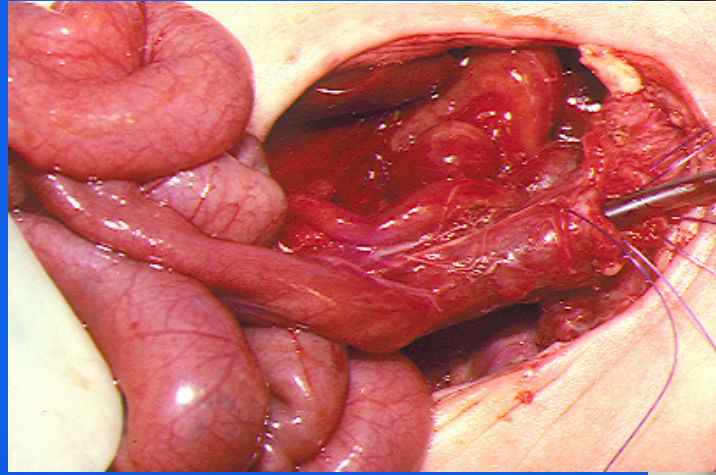
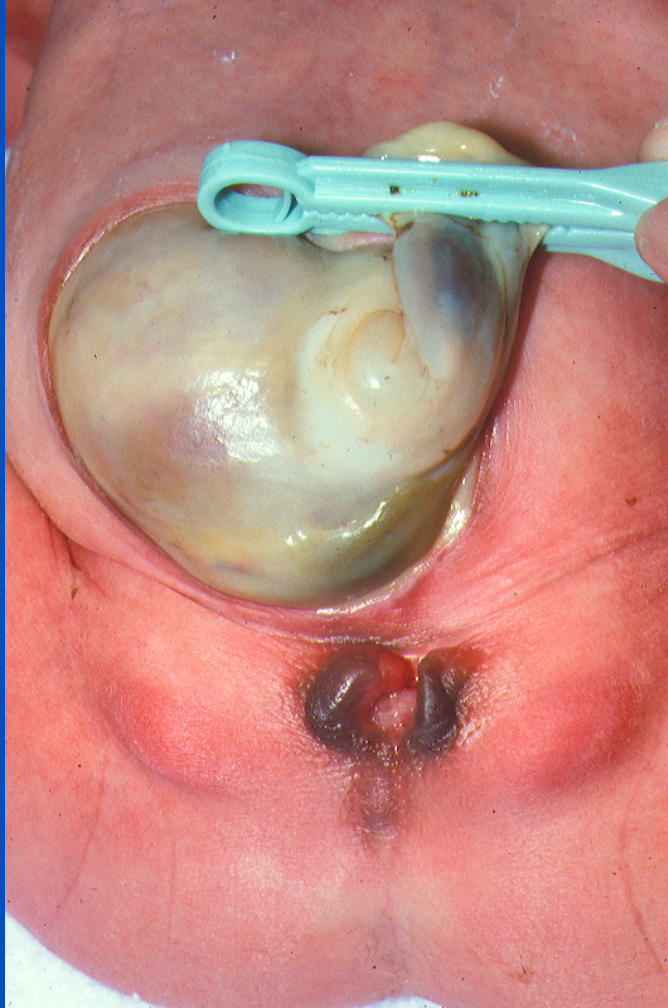
**Omphalocèle et  
exstrophie vésicale**



# omphalocèle et exstrophie cloacale









# Prise en charge anténatale

**Au total**

**Le pronostic dépend**

**Des anomalies chromosomiques**

**Des malformations associées ( surtout cardiaques)**



***Parfois interruption de grossesse***

# Prise en charge anténatale

**Au total**

**Le pronostic dépend**

**mais aussi du rapport taille de l'omphalocèle**

**taille du bébé**

# Célosomies moyennes

**laparoschisis**



*Ischémie localisée*

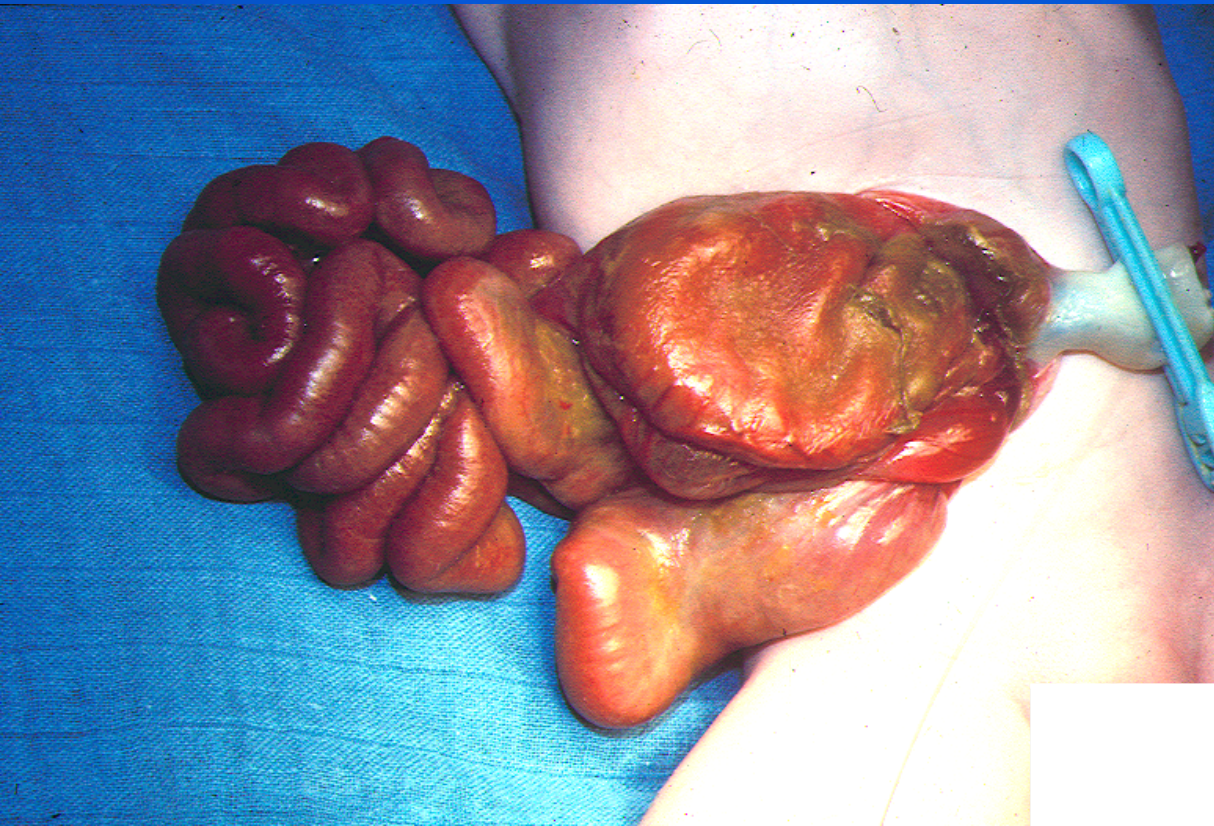


**Malformations  
associées rares**



# Laparoschisis

- **1/4000 à 1/10000 naissances**
- **Eviscération non couverte de l'intestin foetal à travers un défaut para ombilical droit.**
- **Mécanismes pathogéniques :**
  - **Défaut d'involution de la veine ombilicale droite**
  - **Accident vasculaire impliquant l'artère omphalo mésentérique**
- **Le cordon ombilical est normalement inséré.**





# Laparoschisis

- **Malformations associées rares**
- **Anomalies chromosomiques exceptionnelles**
  - Pas de caryotype
- **Plus fréquemment,**
  - Femme jeune
  - Consommation tabac ou cocaïne
- **Taux de survie élevée (80 à 90 %)**
- **Pronostic lié à la vitalité des anses herniées et au RCIU souvent associé.**



# Echographie prénatale

- dès 13 SA
- Présence d'anses intestinales :
  - herniées à travers un orifice para-ombilical droit (2 à 4 mm)
  - flottant librement dans le LA, sans membrane
- Insertion normale du cordon
- Hernie possible mais rare : estomac, VB, foie
- LA normal ou diminué



# Complications digestives

- **Majeures**

- **Atrésie ou sténose**
- **Ischémie, nécrose**

- **Mineures**

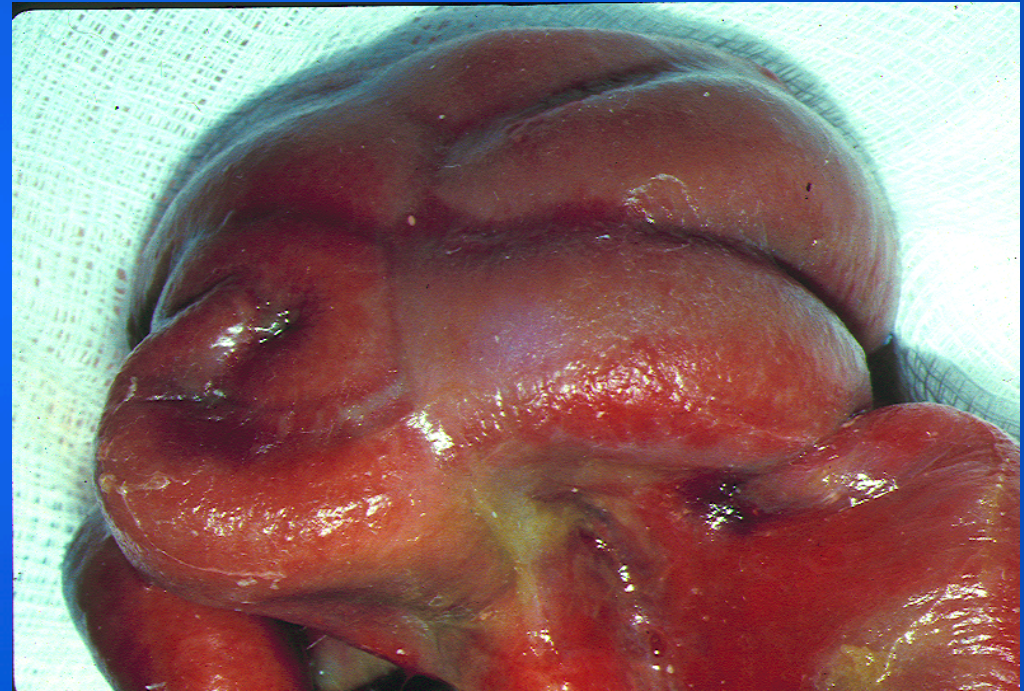
- **Liées à la malrotation intestinale associée**
- **Dysmotilité intestinale**

## *2 mécanismes*

- *Exposition prolongée des anses digestives à l'urine foétale => péritonite plastique*
- *Striction progressive au niveau du collet en fin de grossesse*



# Péritonite plastique

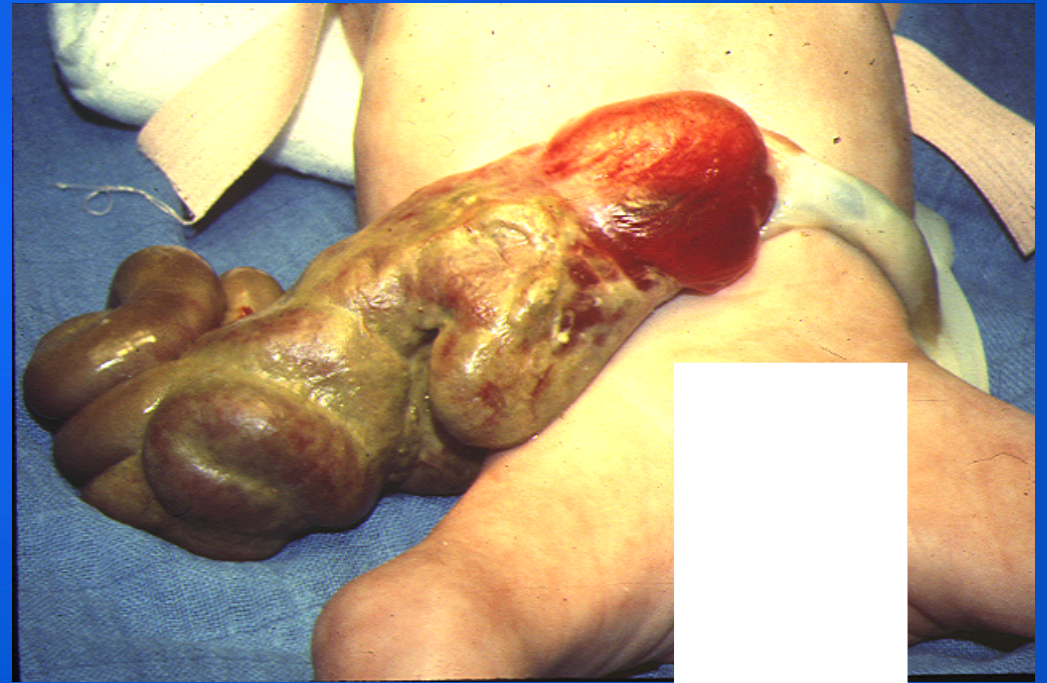




# Striction orificielle



35 SA



terme

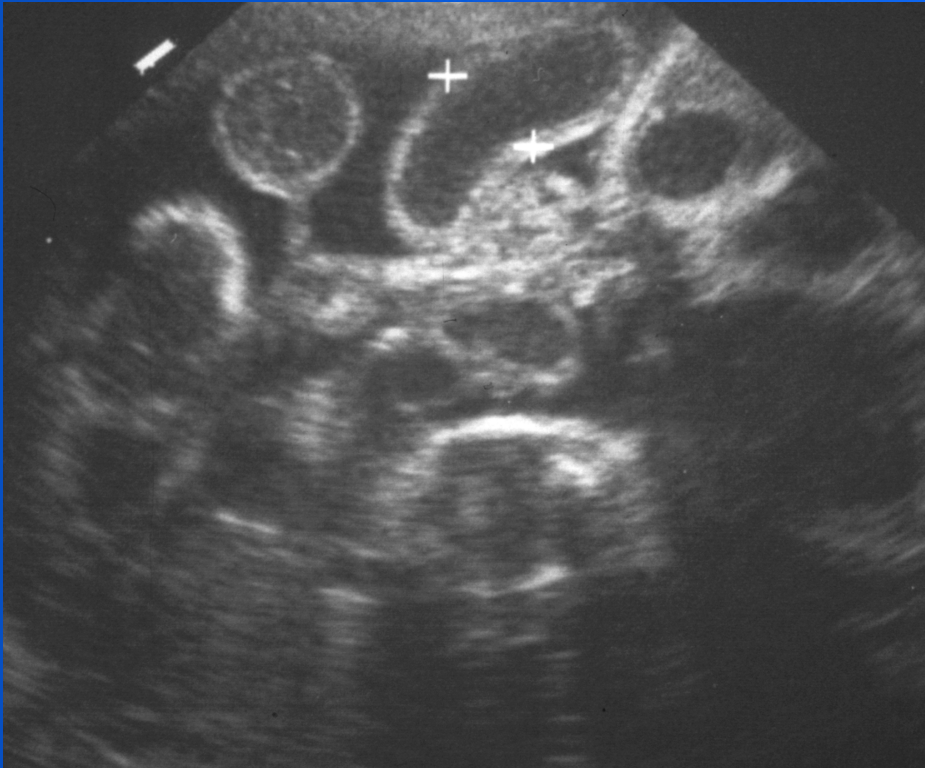
**Prise en charge anténatale**

***Surveillance des anses éviscérées***



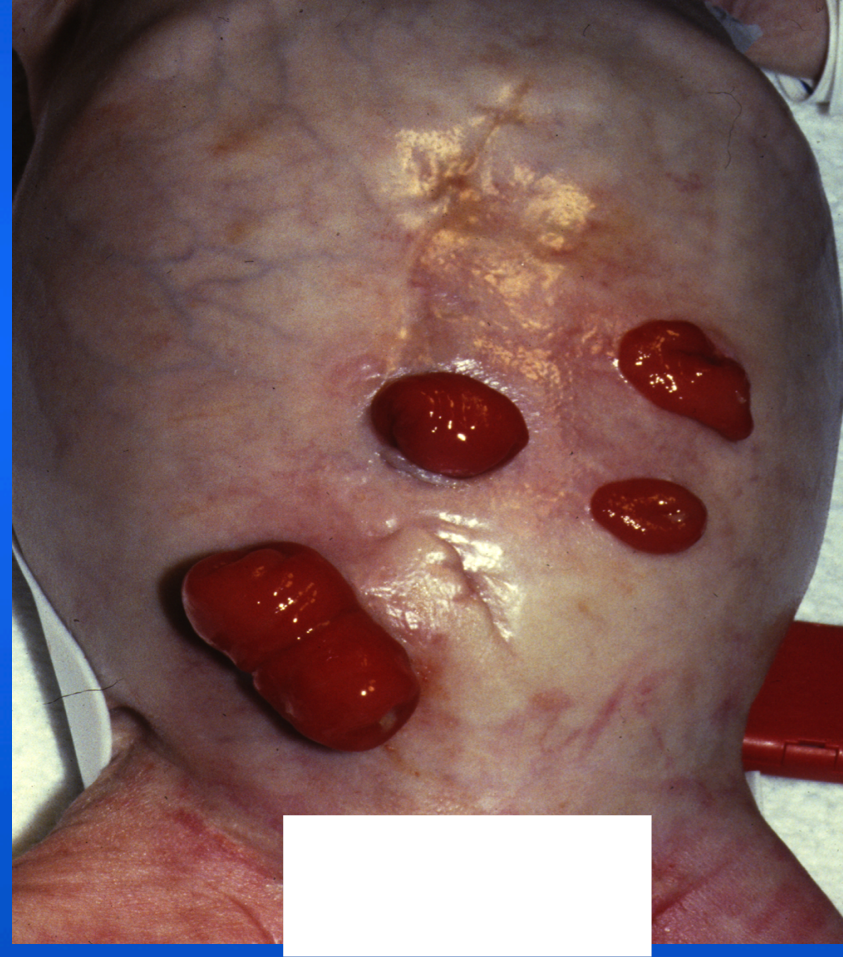
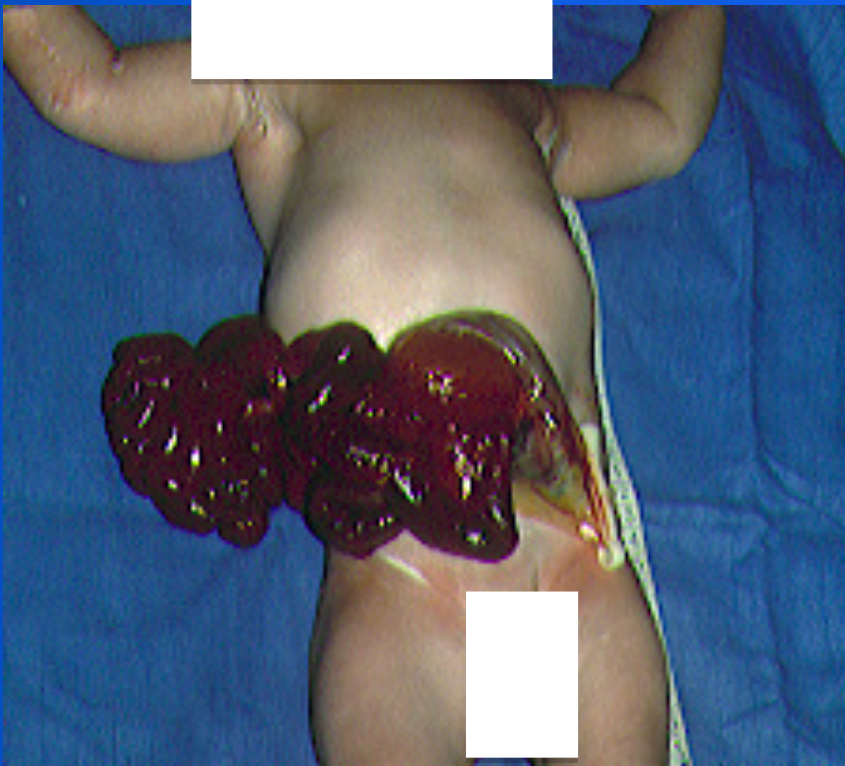
# Critères de surveillance échographique

- **Diamètre des anses digestives herniées :  $> 17$  mm**
- **Epaississement et hyperéchogénicité des parois :  $> 3$  mm**

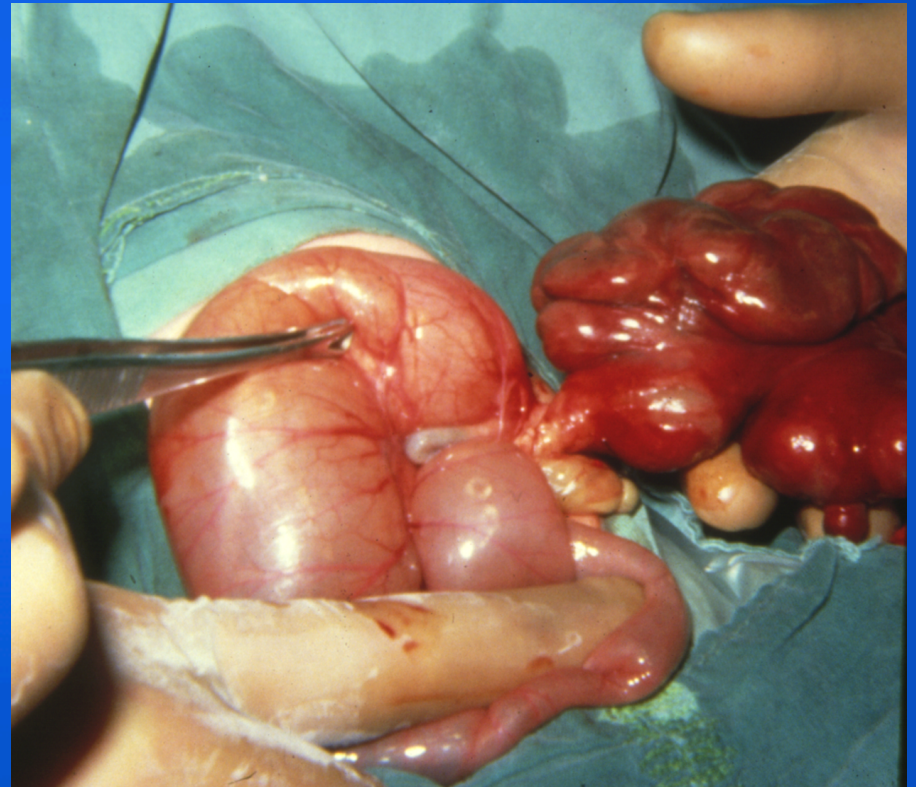
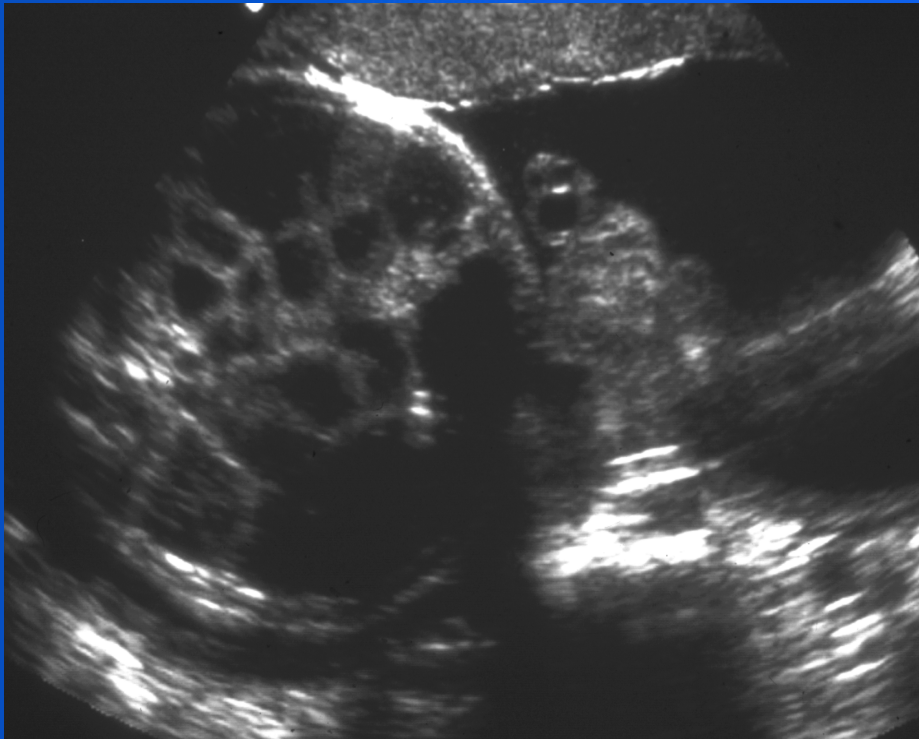




# nécrose prénatale



# Asymétrie de dilatation intra et extra abdominale



**Atrésie**



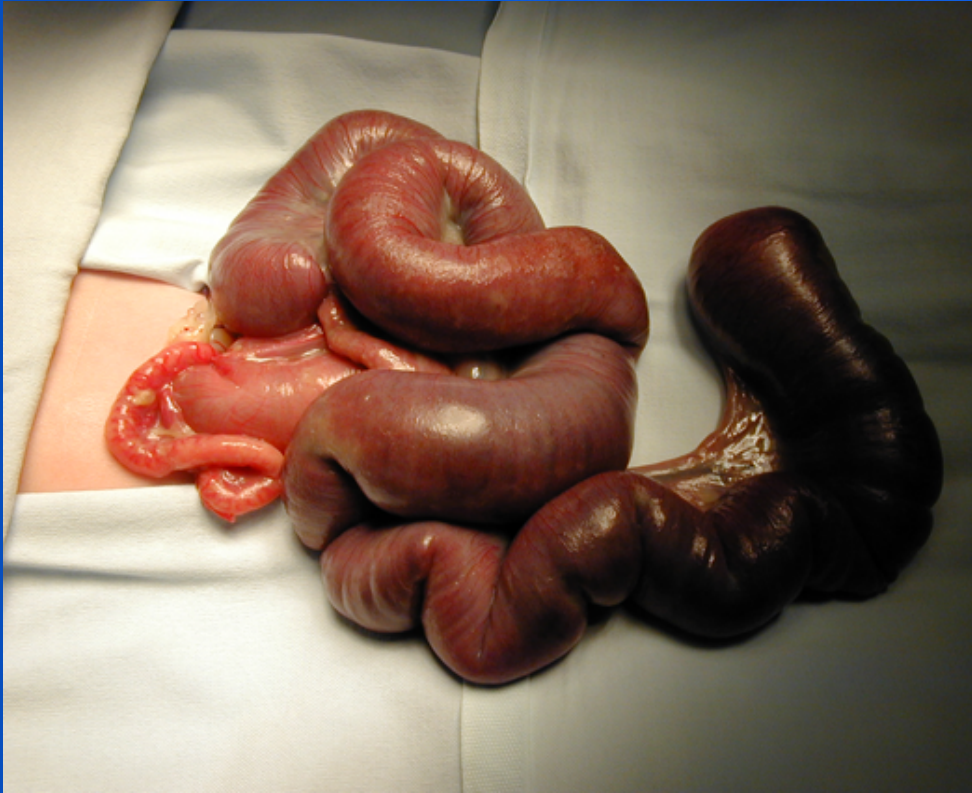
# Asymétrie de dilatation intra et extra abdominale



**nécrose**



# « Disparition » du laparochisis



**J1**



**Atrésie**

**J8**

# Critères de surveillance échographique

- **Taille du collet (< 10 mm)**
- **Absence de péristaltisme**
- **Doppler de l' artère mésentérique supérieure**
- **Biométrie fœtale (RCIU)**
- **Liquide amniotique (quantité , aspect) :**
  - » **Hydramnios lié à une occlusion intestinale**
  - » **Échogénicité du LA**

# Au total

- **les résultats des études sur la valeur pronostique des signes échographiques sont contradictoires**
- **2 critères semblent utiles :**
  - **dilatation > 17 mm**
  - **Hydramnios**

## Facteurs pronostiques

**Le plus important est la nécrose prénatale**  
**Ensuite l'existence d'une atrésie**  
**Et enfin la prématurité**



**Au total**

**Pour protéger les anses,**

**certains ont proposé des amnio infusions**

**d'autres, des accouchements à 37 SA**

# Prise en charge obstétricale

```
graph TD; A[Prise en charge obstétricale] --> B[Omphalocèle]; A --> C[Laparoschisis]; B --> D[voie naturelle]; C --> E[césarienne ??]
```

**Omphalocèle**

*voie naturelle*

**Laparoschisis**

*césarienne ??*

# Prise en charge néonatale

OMPHALOCELES -> *Champ stérile*

LAPAROSCHISIS

-> Nettoyage des anses

-> Lutter contre { Déperdition thermique  
Risque de souillure

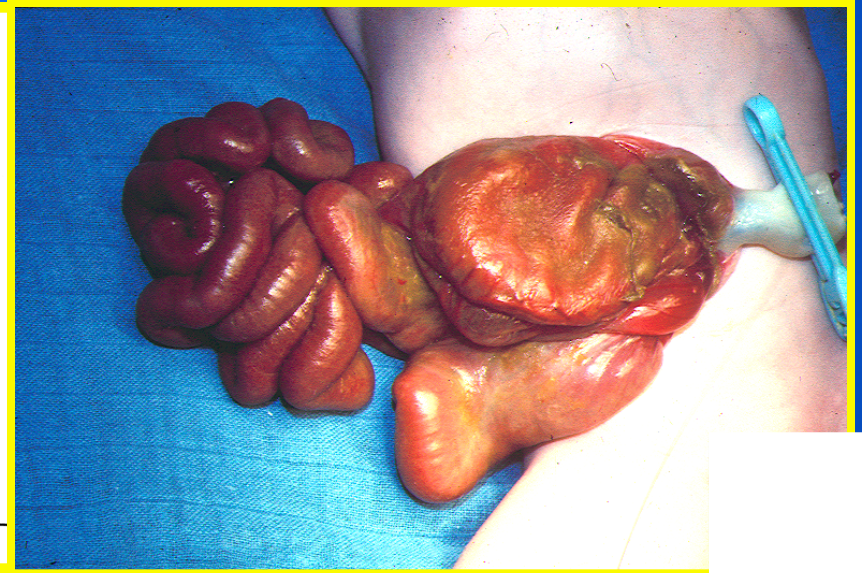
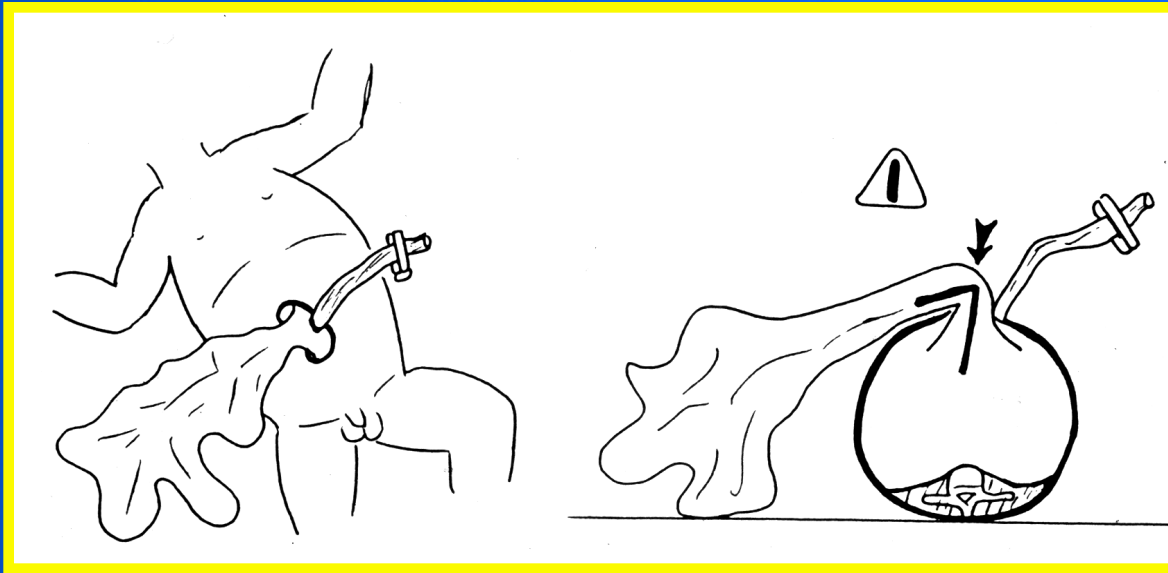
-> Risque d'ischémie



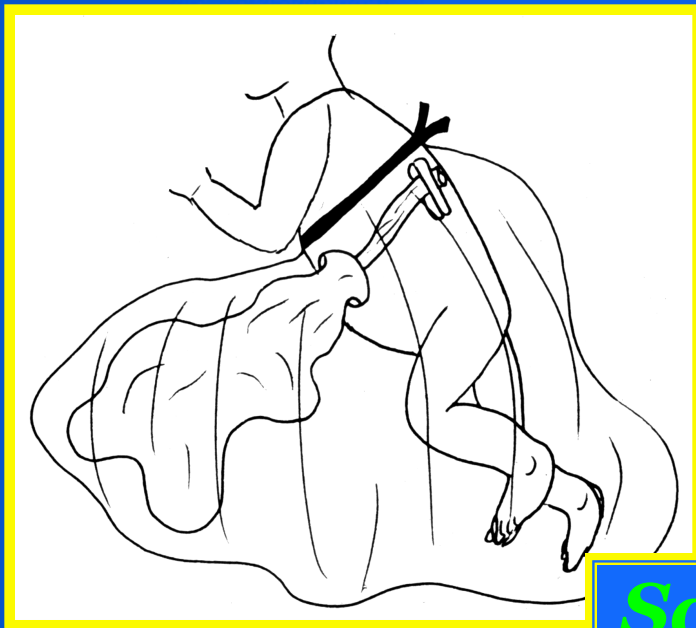
# Laparoschisis

Risque d'ischémie →

***Décubitus latéral droit***



# Lutter contre { Déperdition thermique Risque de souillure



*Sac plastique  
stérile*

# Omphalocèles et laparoschisis

## PROBLEMES CHIRURGICAUX

*INADEQUATION CONTENANT-CONTENU*

**FERMETURE ABDOMINALE**



*Troubles ventilatoires*

*Syndrome cave inférieur*





# Omphalocèle

**difficultés de fermeture fonction du rapport:**

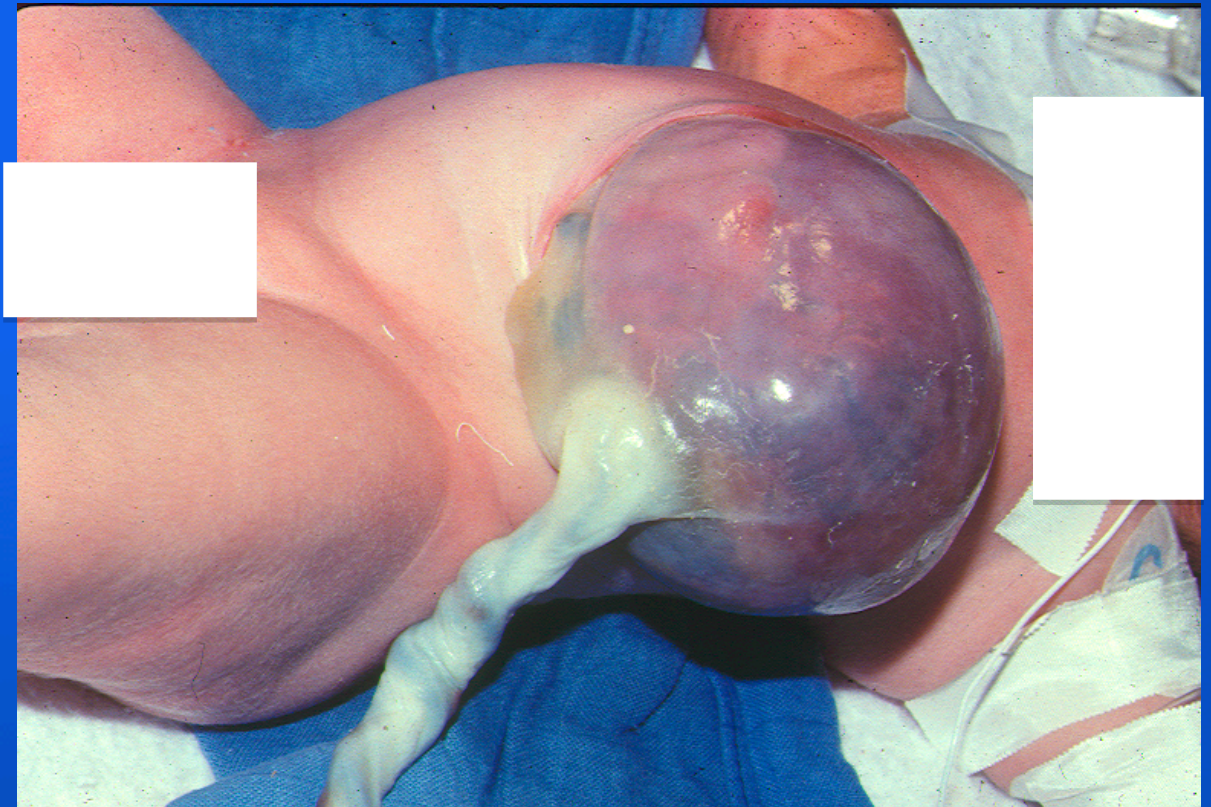
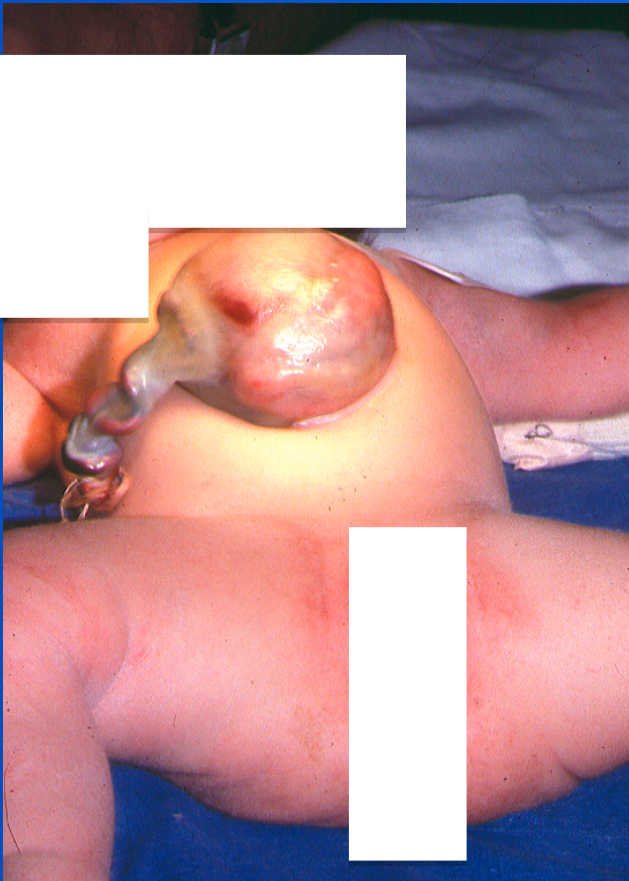
-> **taille de l'omphalocèle**

-> **taille du bébé**



# Petite omphalocèle Grosse omphalocèle, gros bébé

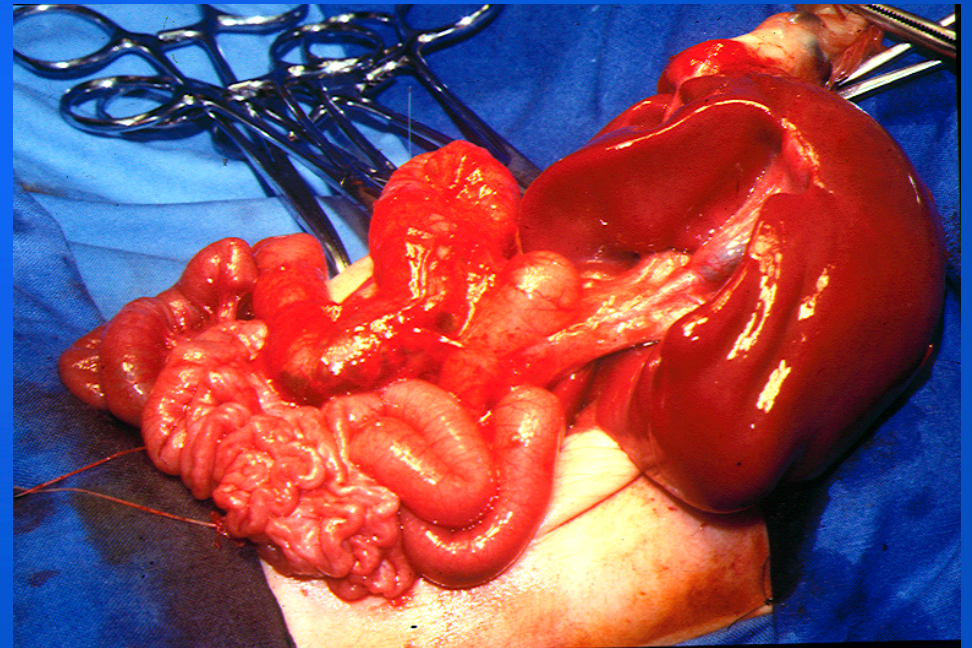
=> Fermeture facile





**Grosse omphalocèle, petit bébé**

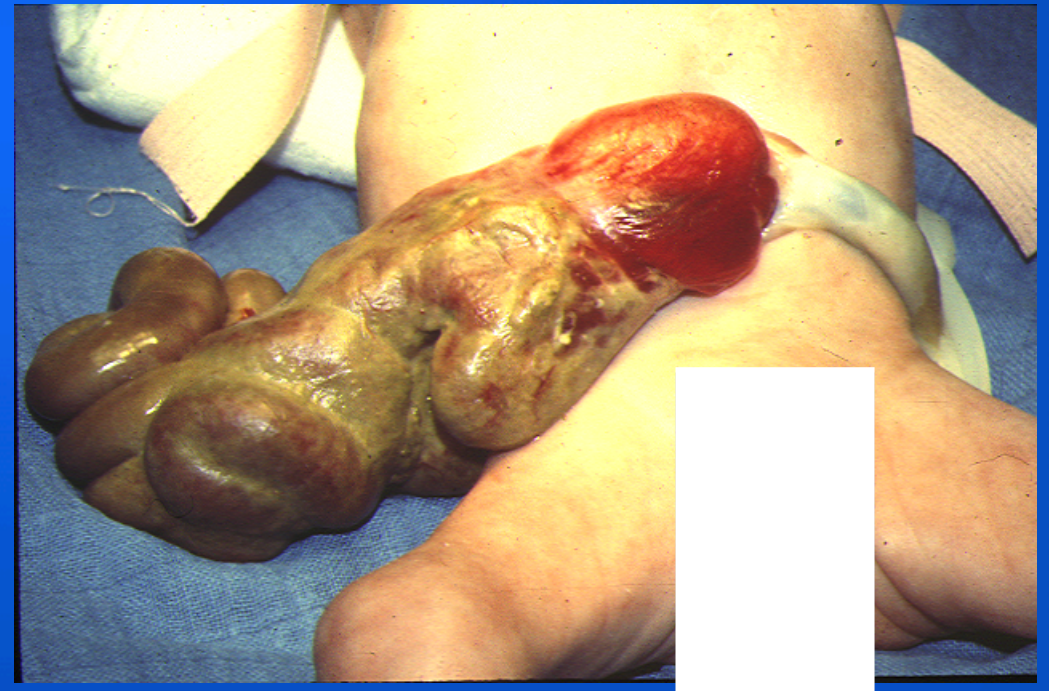
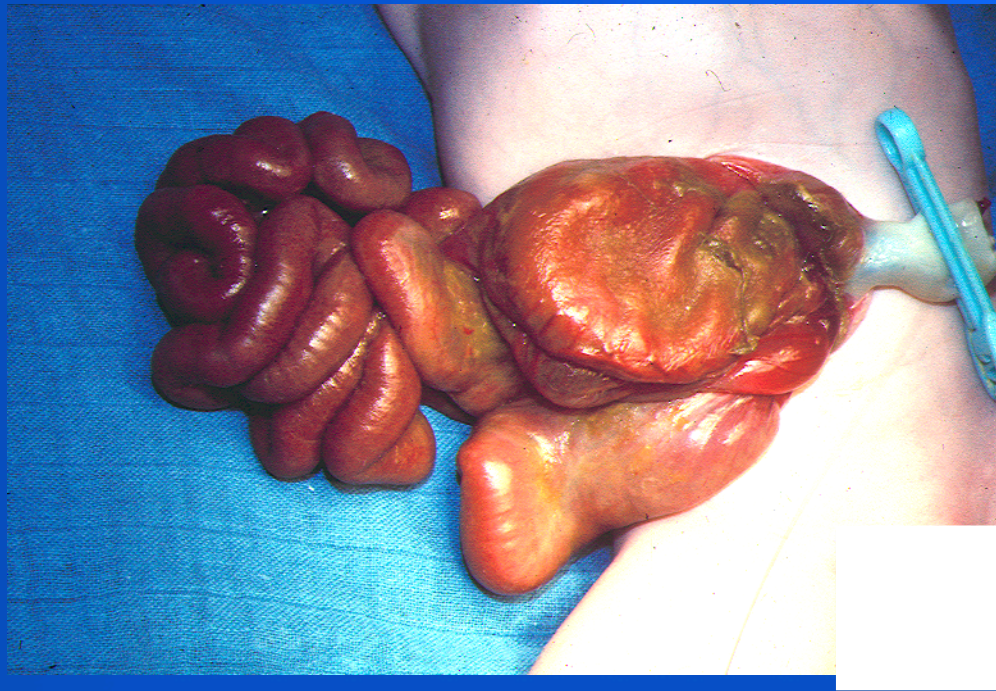
**=> Fermeture difficile, parfois impossible**





# laparoschisis

difficultés de fermeture fonction de  
rigidité des anses



**Techniques chirurgicales**

**Décision per-opératoire**

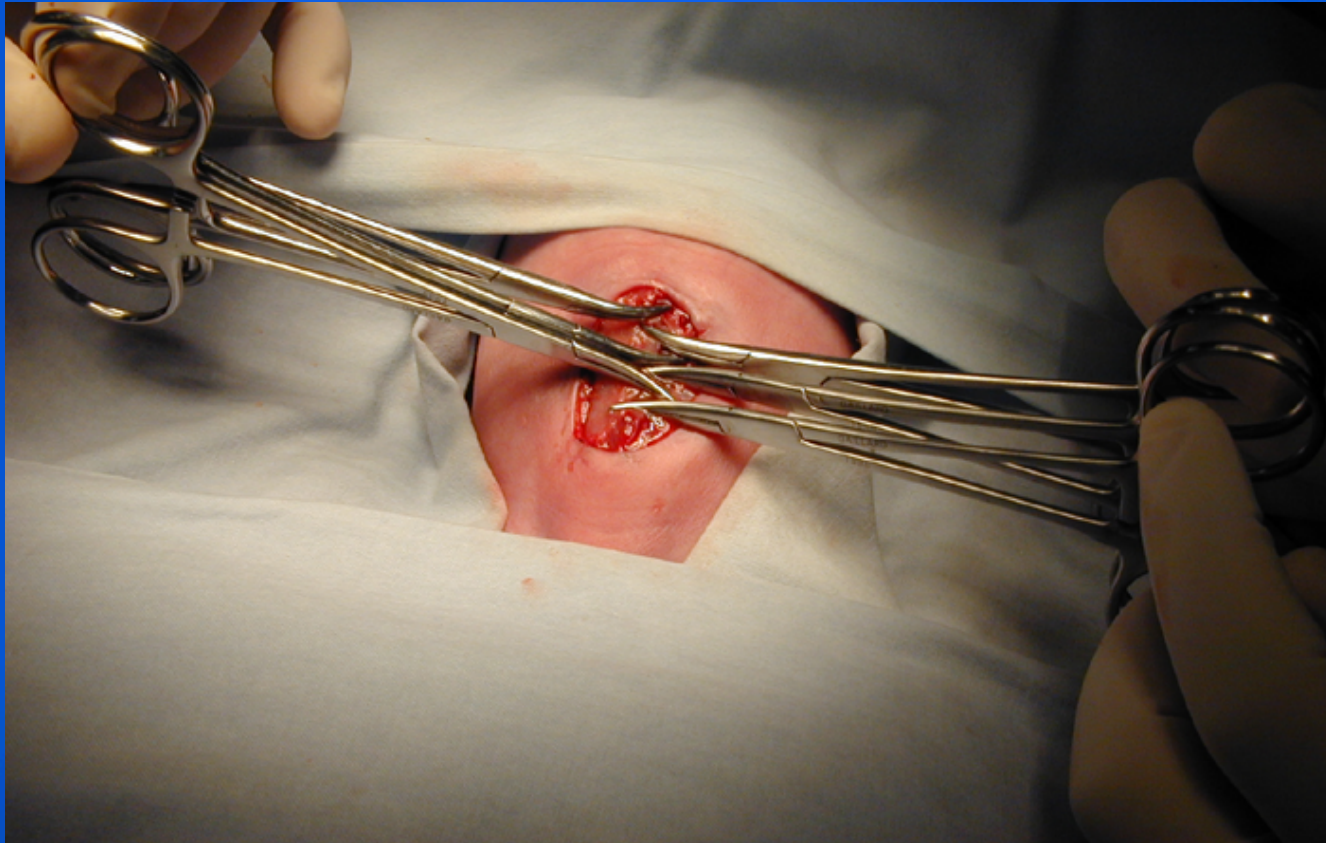
**Fermeture primitive**

**ou autre technique ???**



décision per-opératoire

Testing de fermeture



# décision per-opérateur

## *PRESSIONS VENTILATOIRES*

**< 25 cm H<sub>2</sub>O**

```
graph TD; A["< 25 cm H2O"] --> B["FERMETURE PRIMITIVE"]; C["> 25 cm H2O"] --> D["FERMETURE PROGRESSIVE"]
```

***FERMETURE PRIMITIVE***

**> 25 cm H<sub>2</sub>O**

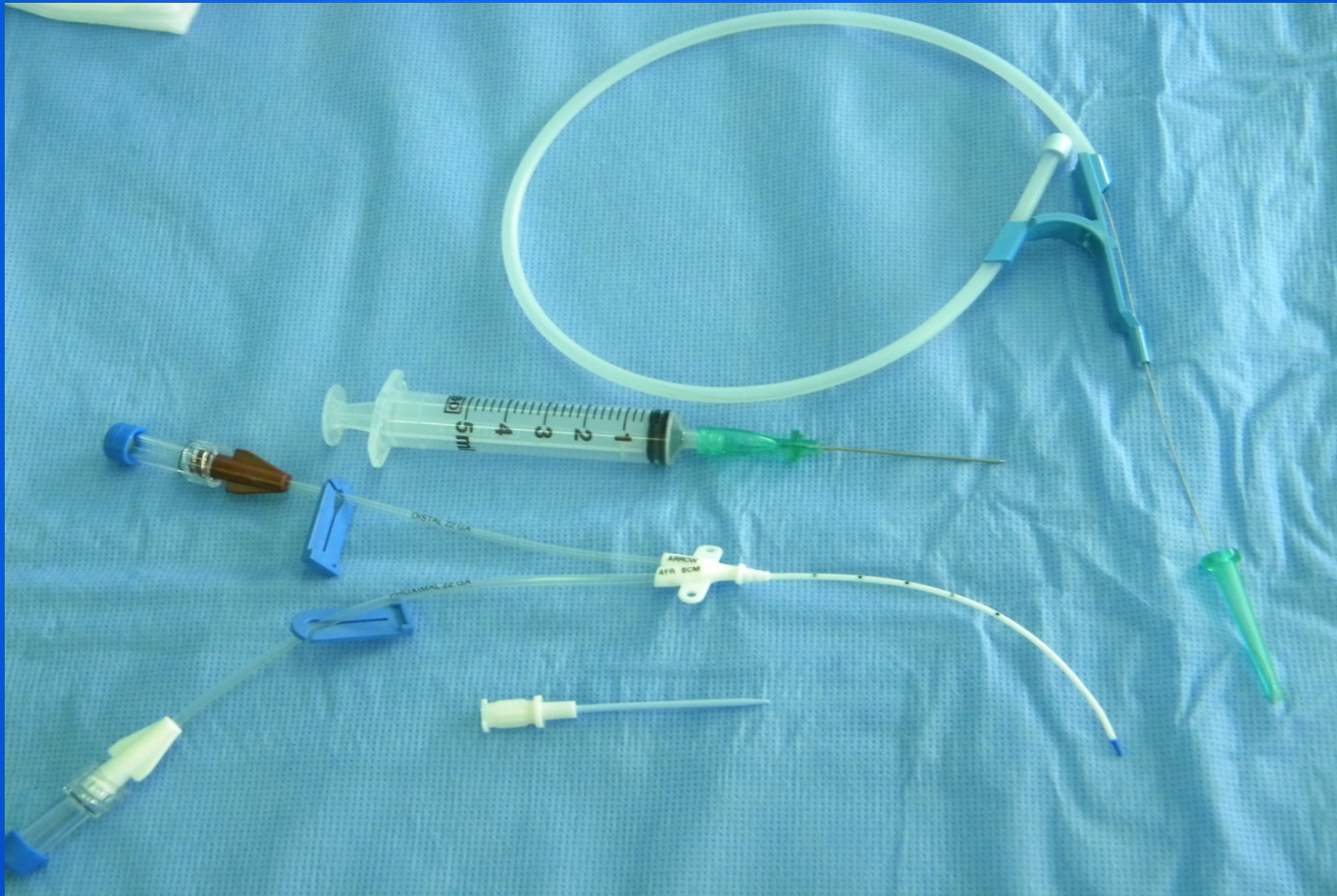
***FERMETURE PROGRESSIVE***

# Déroulement de l'intervention

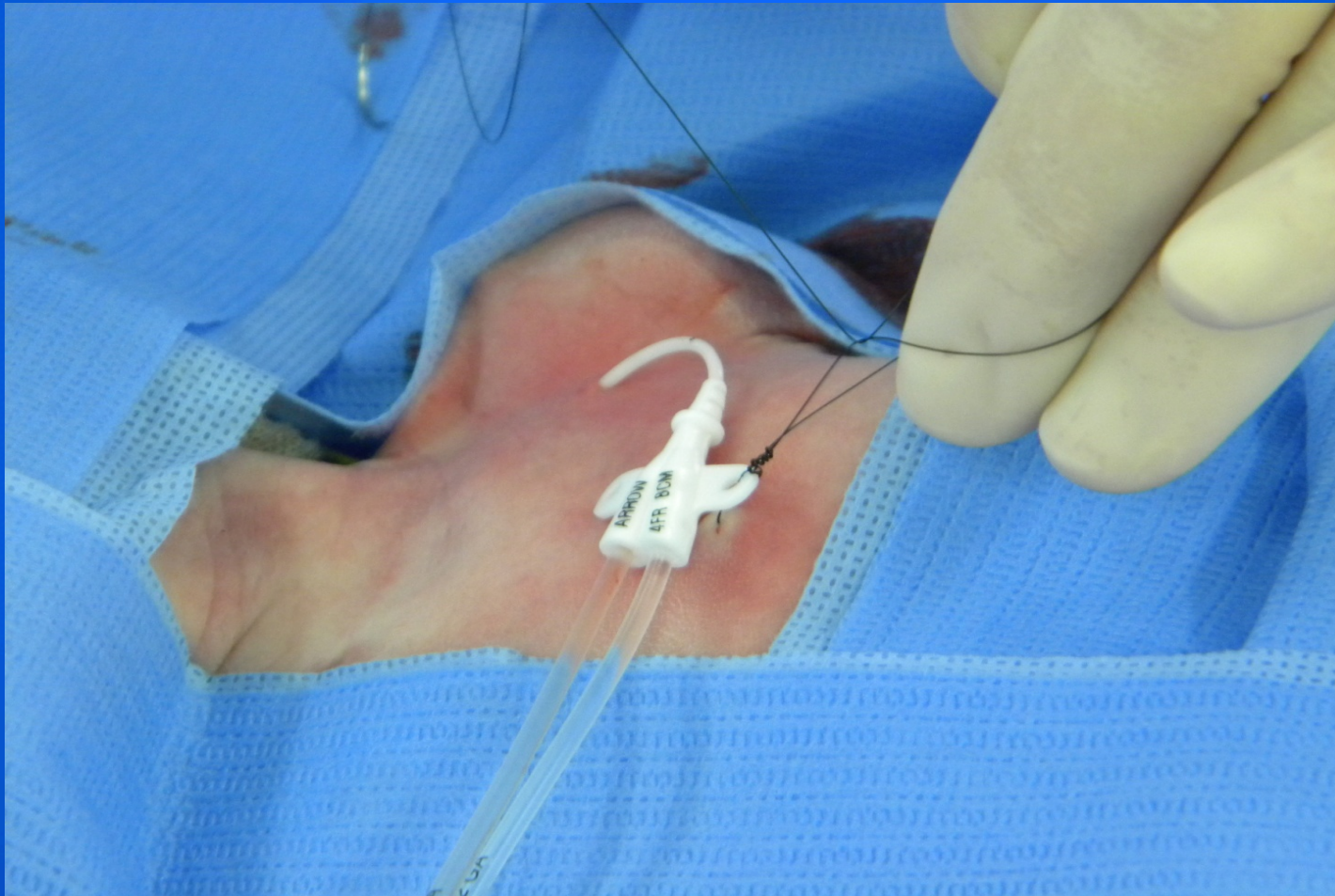
- > pose du cathéter central
- > préparation
- > chirurgie



# Voie centrale



# KT EN PLACE





# Fermeture primitive

## -> AVANTAGES

**idéale**

## -> INCONVENIENTS

**curarisation profonde et prolongée**

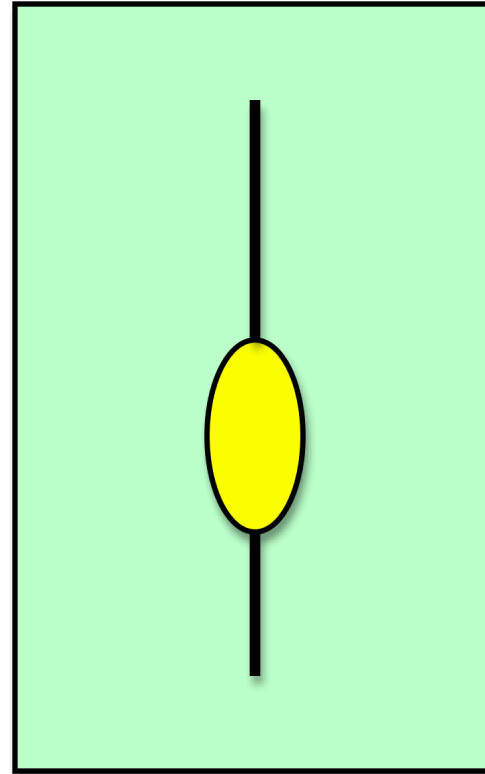
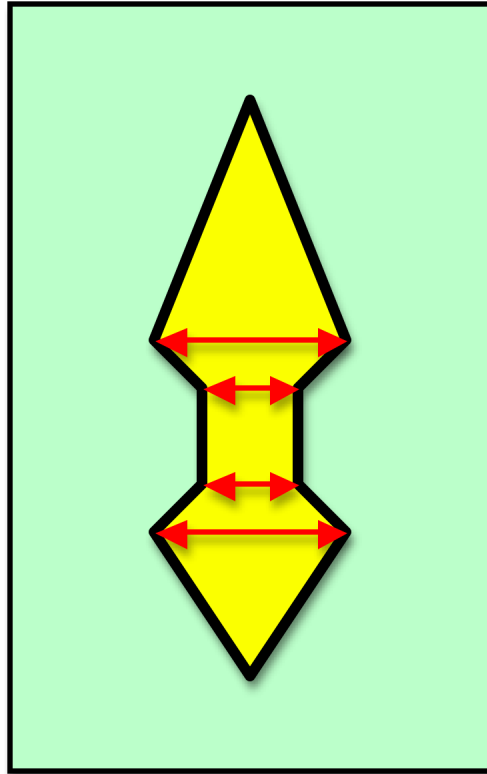
**peut nécessiter une réouverture en urgence**



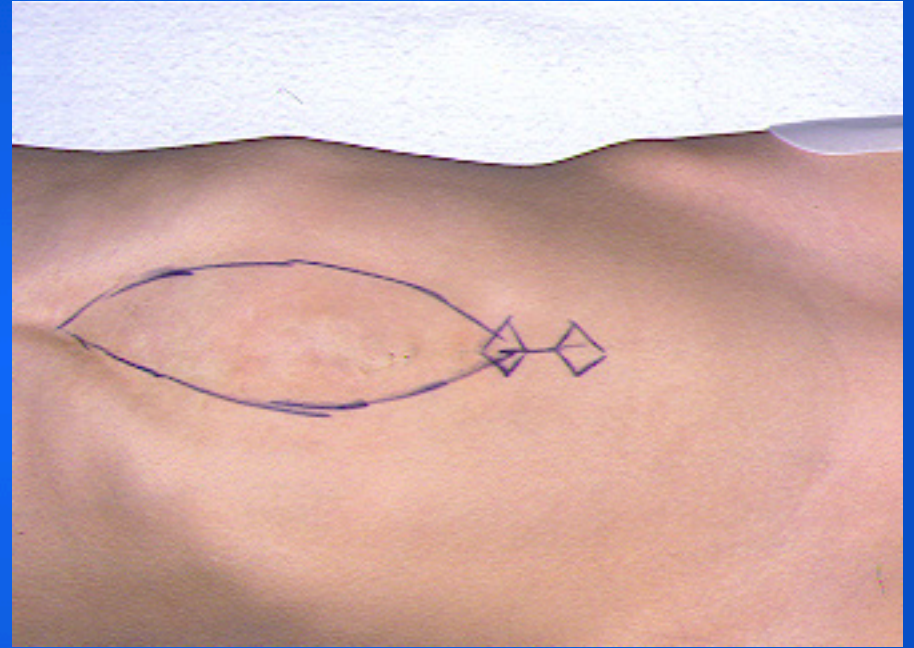
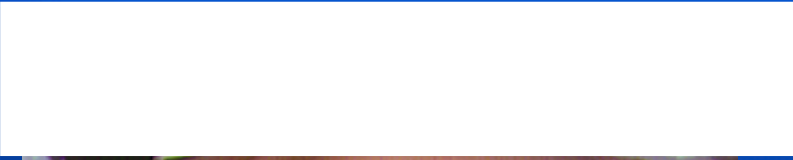
# Fermeture primitive d'omphalocèle



# Plastie ombilicale



**La faire toujours « trop grande »**



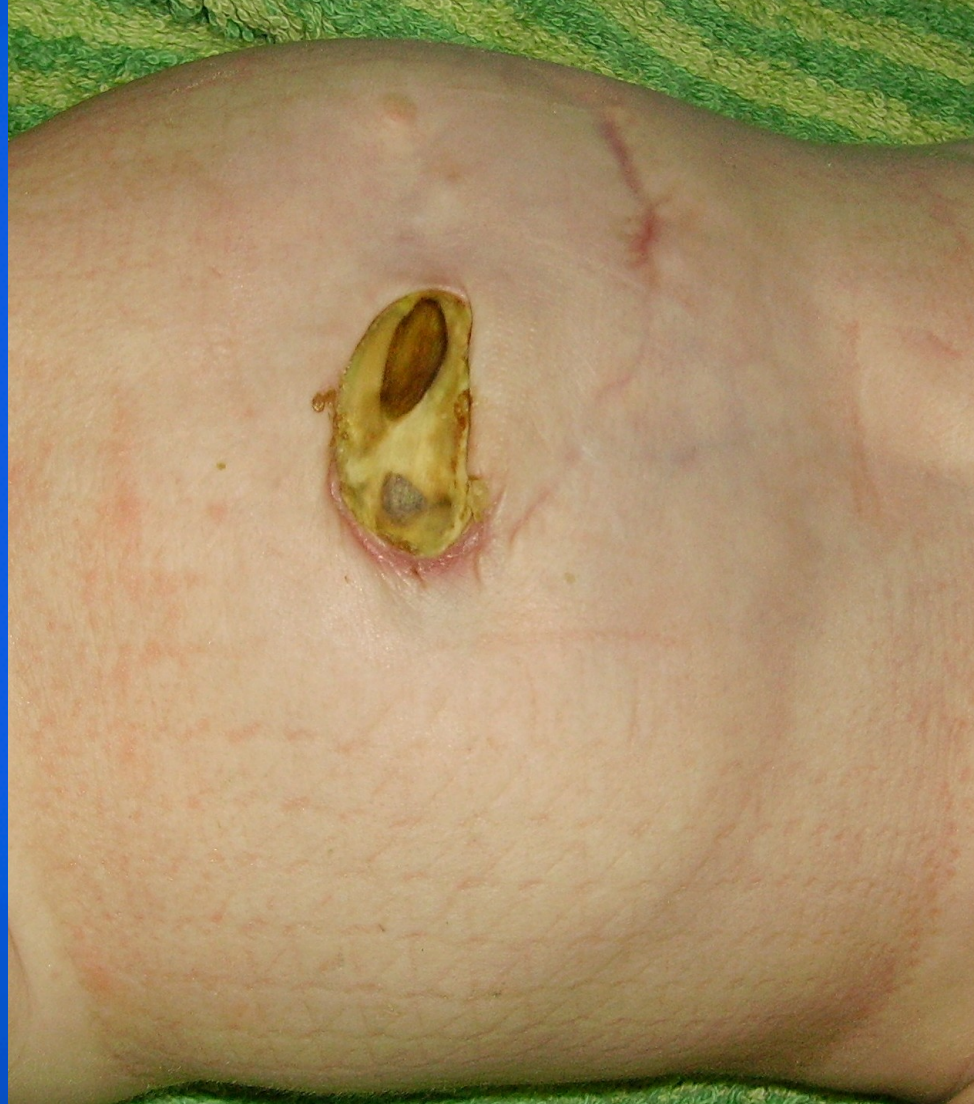


# Plastie ombilicale



**La faire toujours « trop grande »**

# Plaque de Goretex



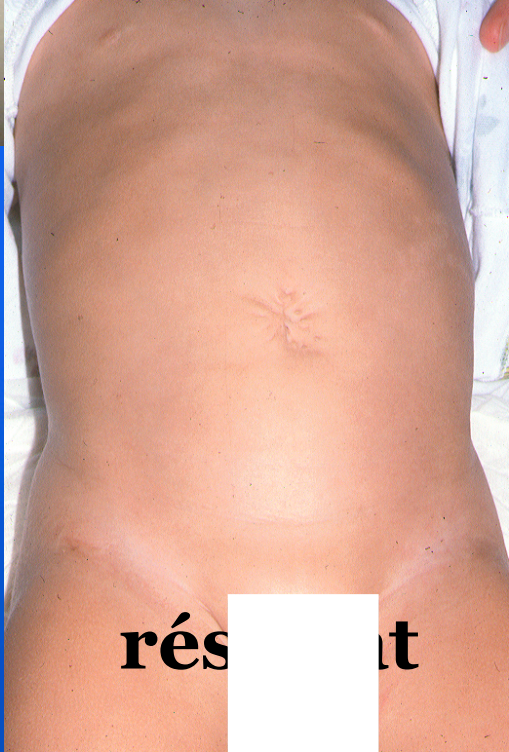
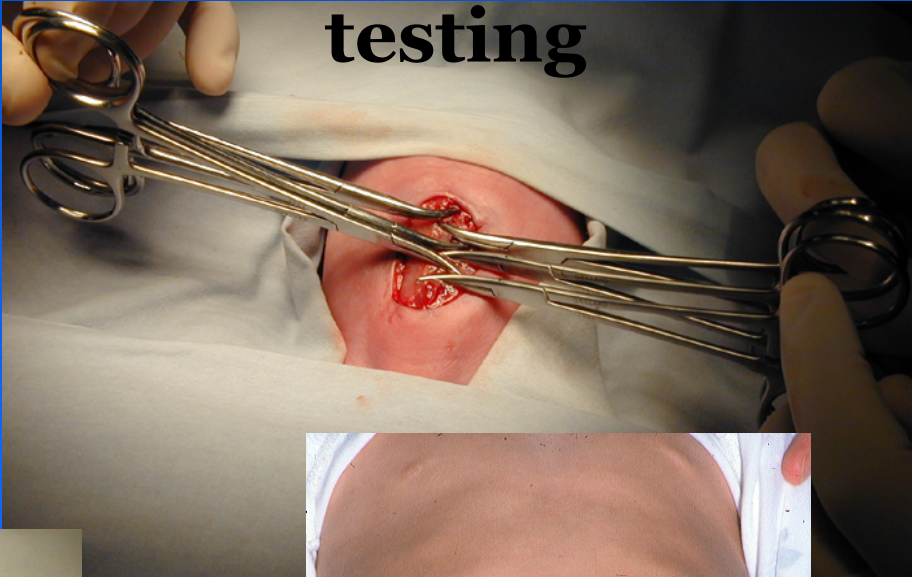
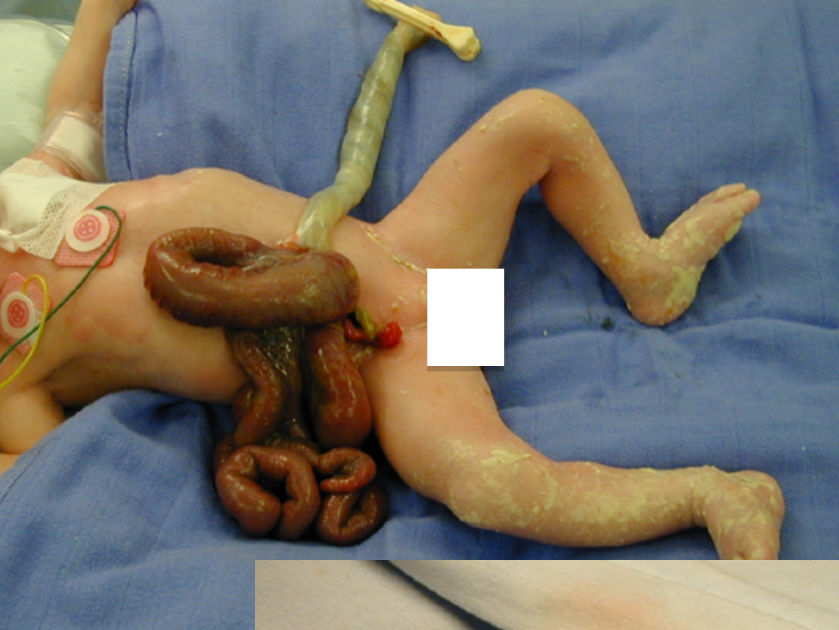


## Fermeture primitive d'un laparoschisis





# Fermeture primitive laparoscichis



# Techniques chirurgicales

## Formes difficiles

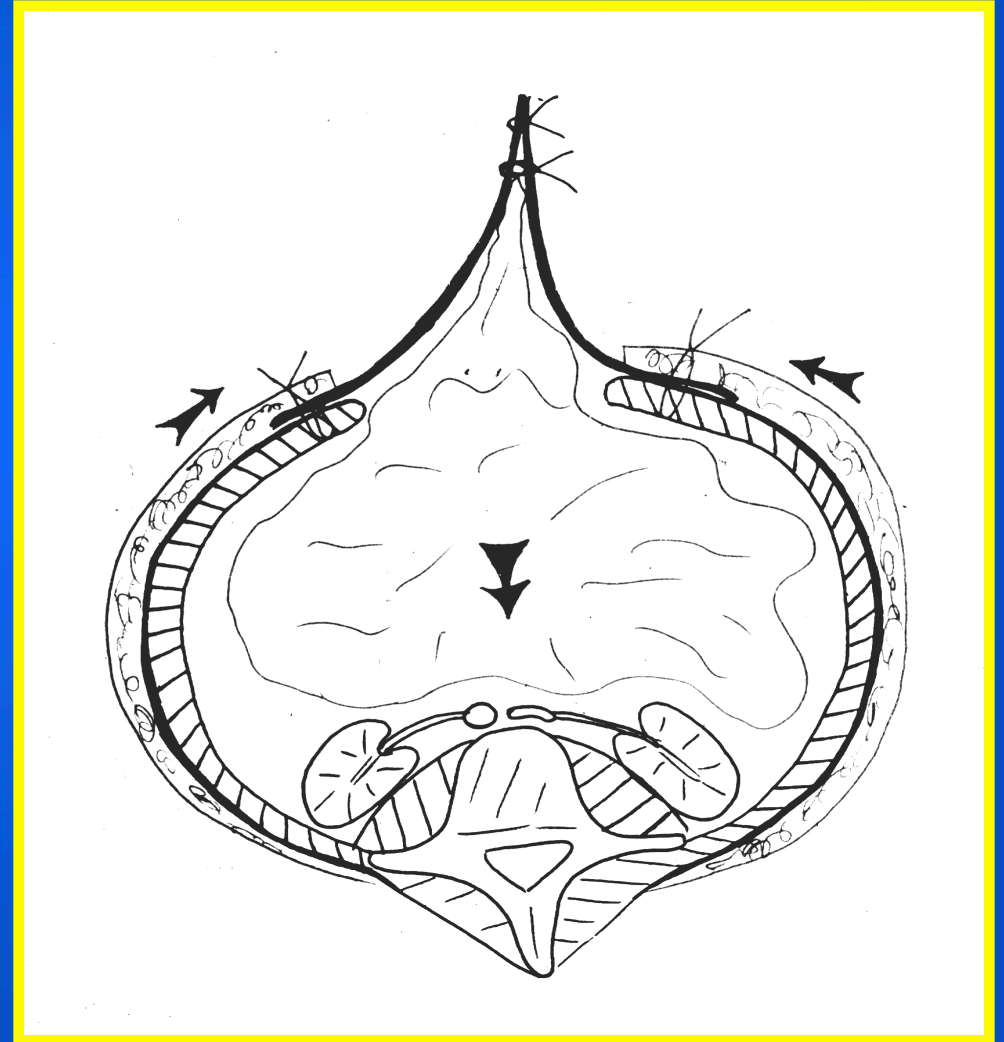
-> **Fermeture progressive**

# Fermeture progressive

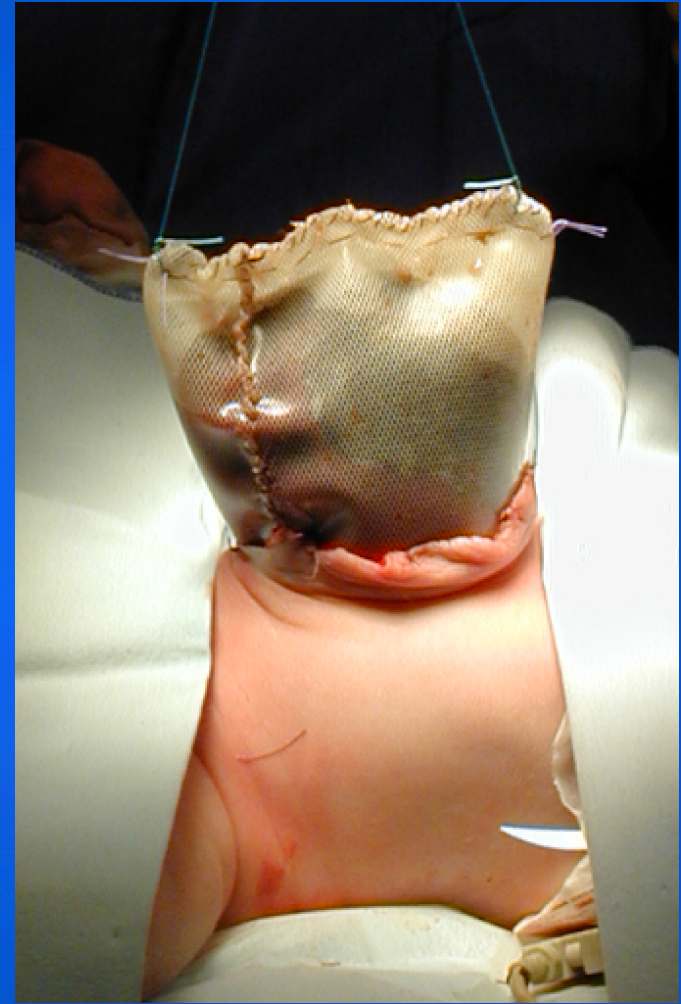
-> Principe

Réintégration sans  
hyperpression

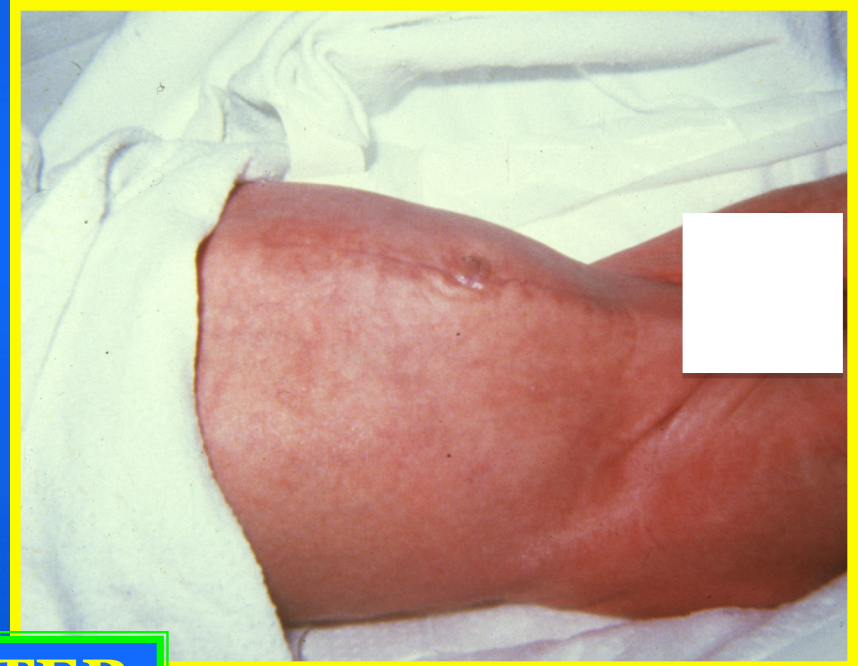
Etirement de la paroi  
musculaire





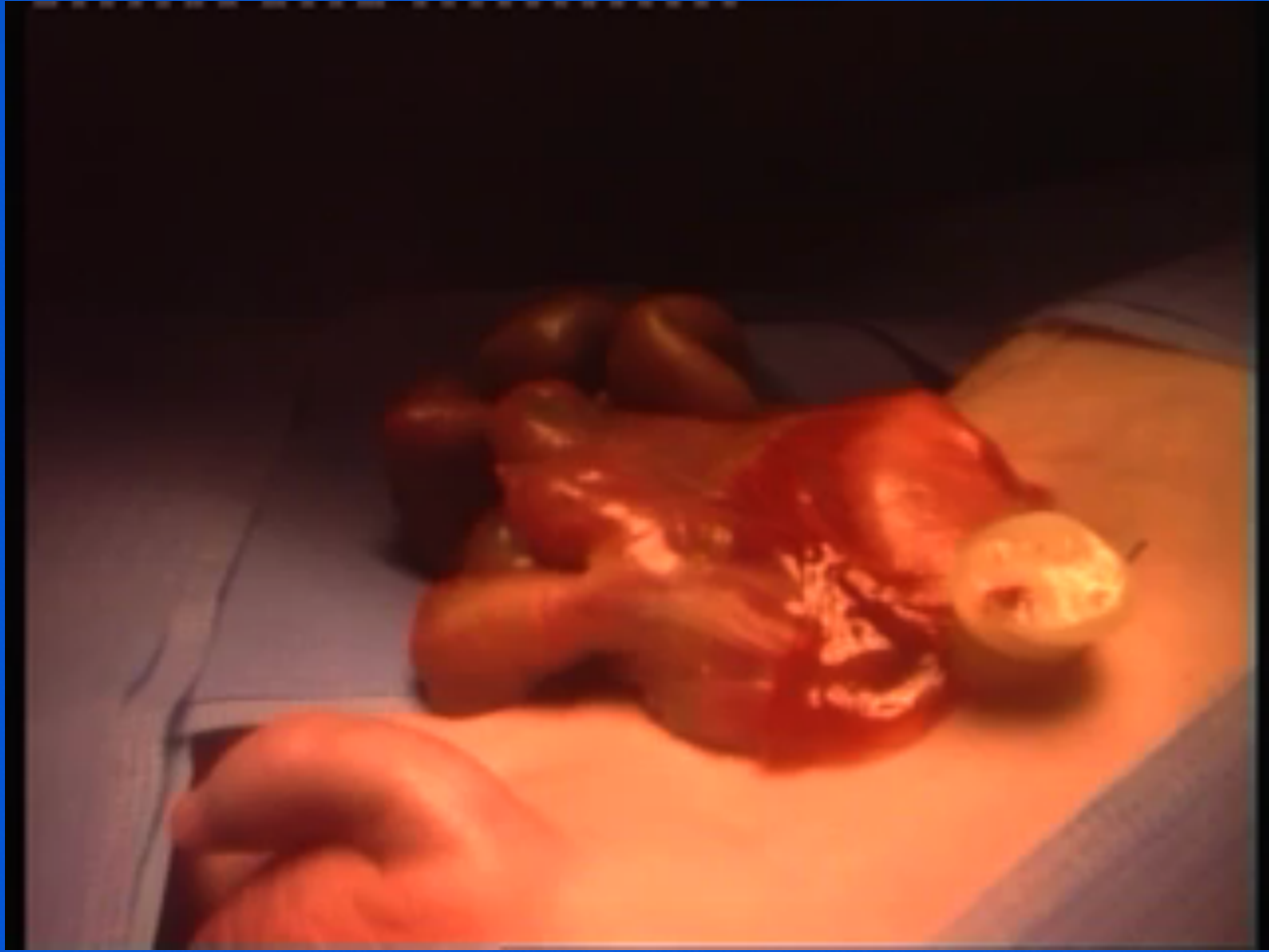


# Fermeture progressive



**SHUSTER**

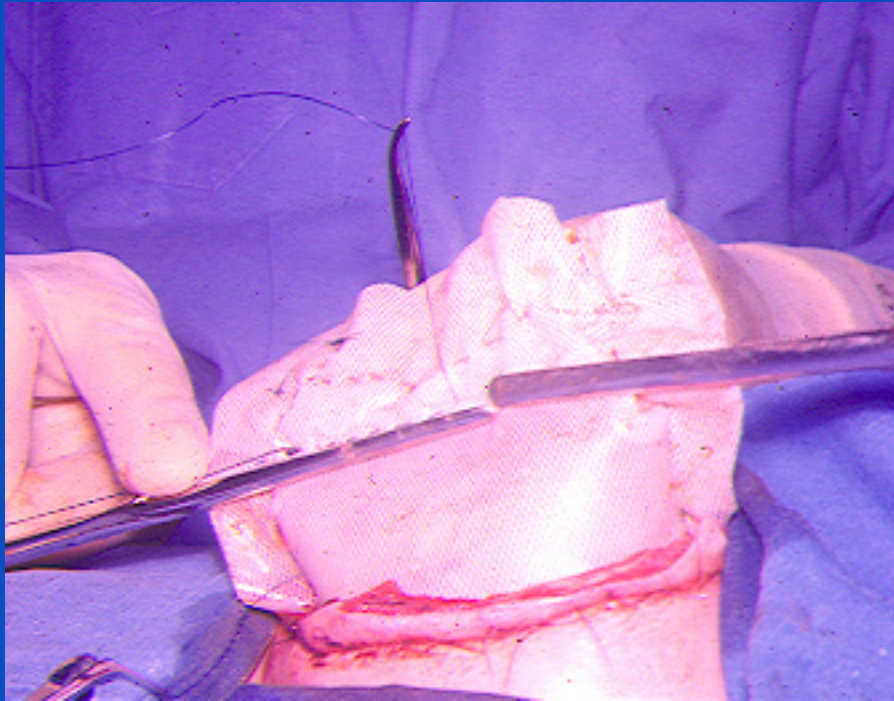






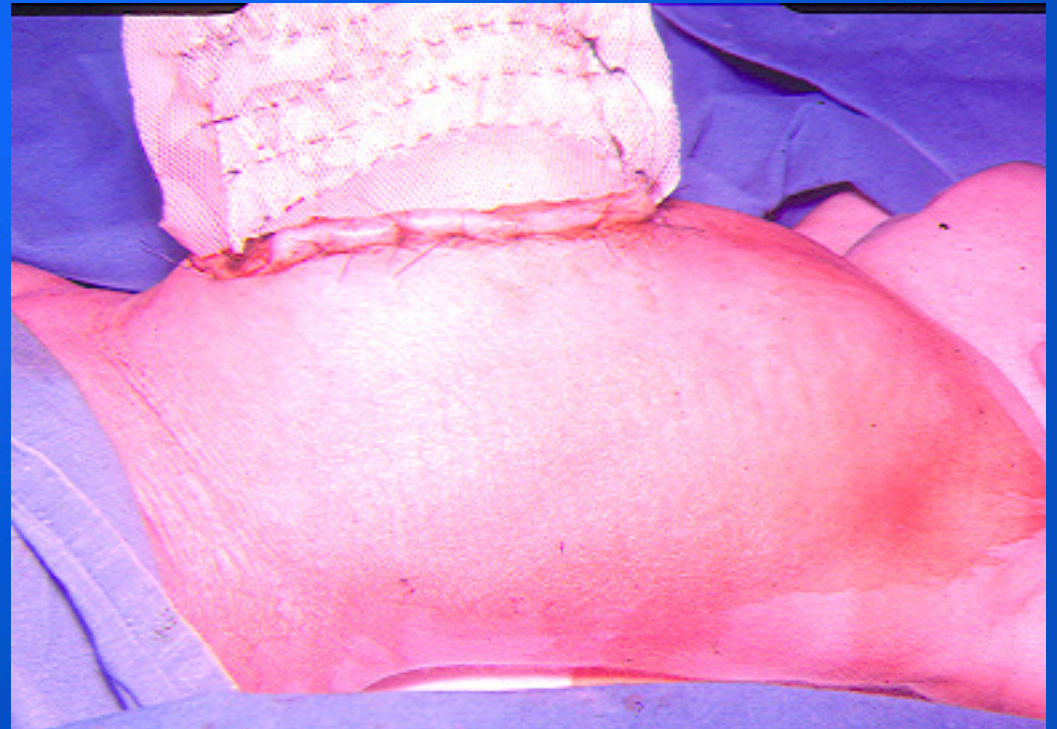




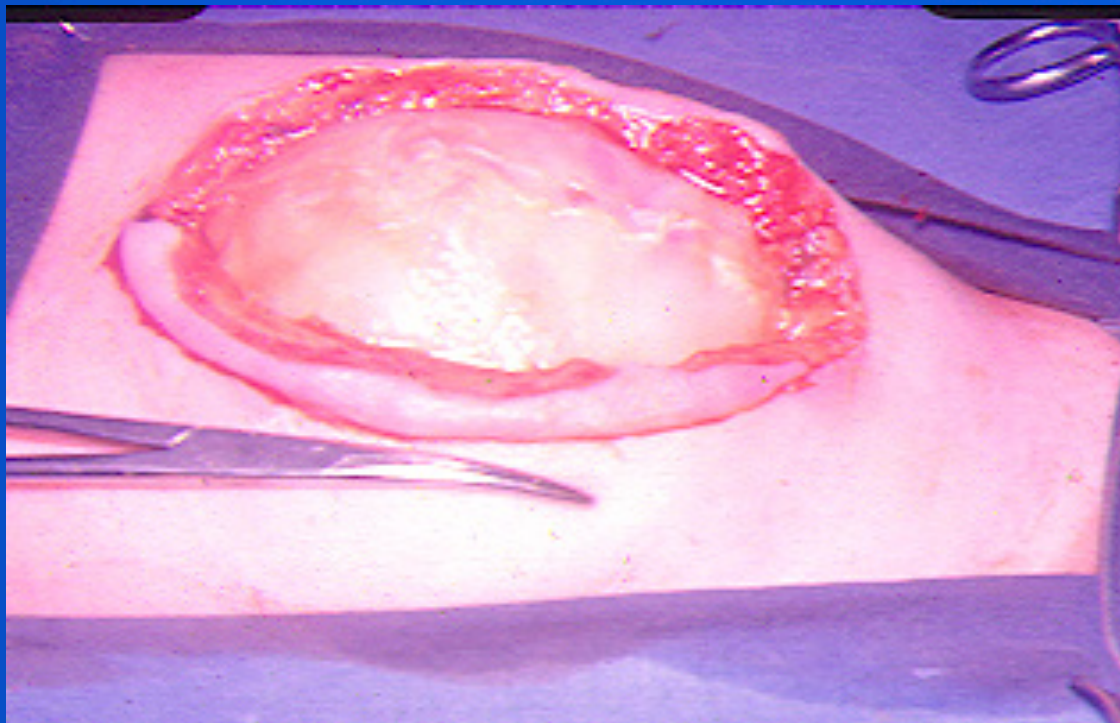


**Serrage quotidien +++  
Enfant curarisé**

**Arriver à fermer  
en 1 semaine**







# Fermeture progressive

## -> AVANTAGES

Réintégration sans  
hyperpression

Etirement de la paroi  
musculaire

## -> INCONVENIENTS

*Risque septique ++*

# Formes « impossibles » d'omphalocèle

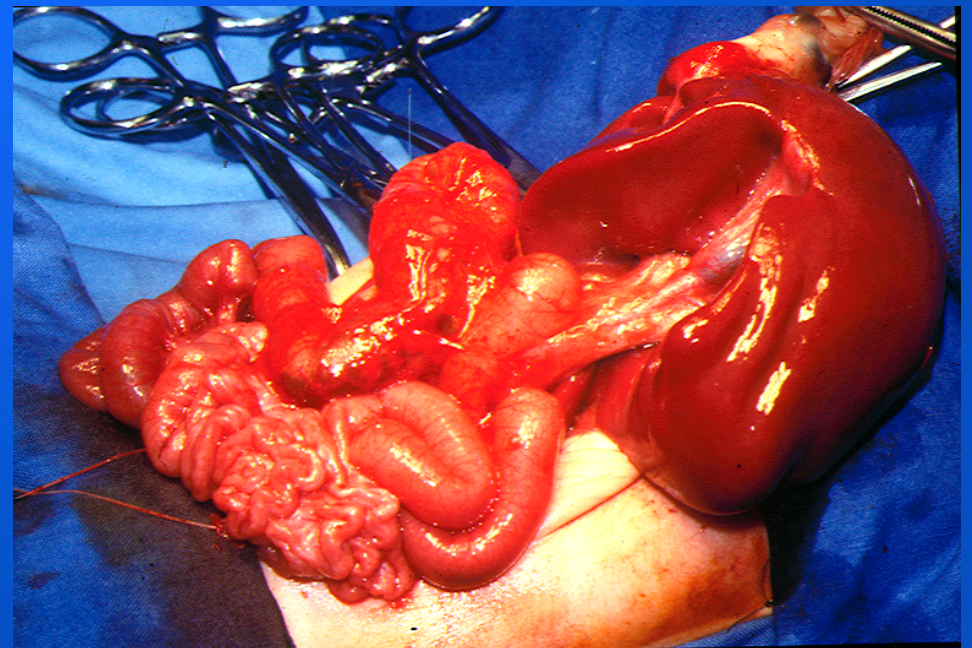
- > technique de Grob
- > technique de Gross
- > techniques « innovantes »



# Formes difficiles

Grosse omphalocèle, petit bébé et surtout petit thorax +++

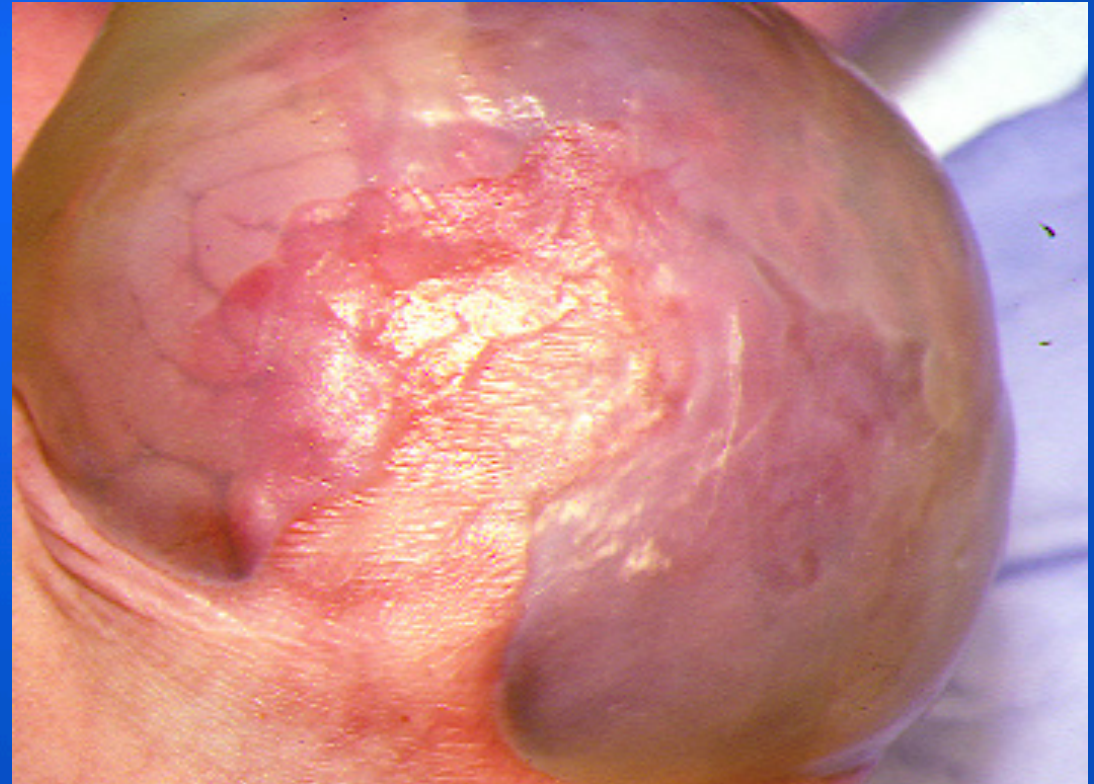
=> Fermeture difficile, parfois impossible





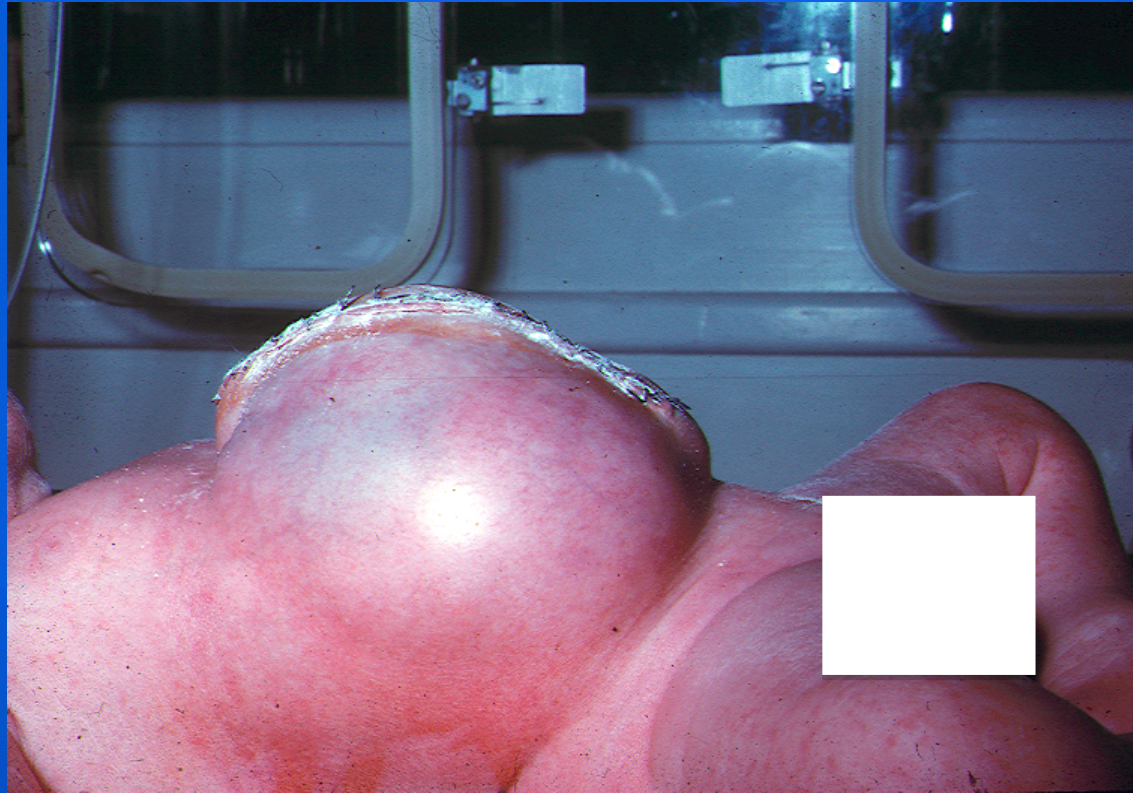
# Technique de Grob

Basée sur l' épidermisation spontanée du sac amniotique



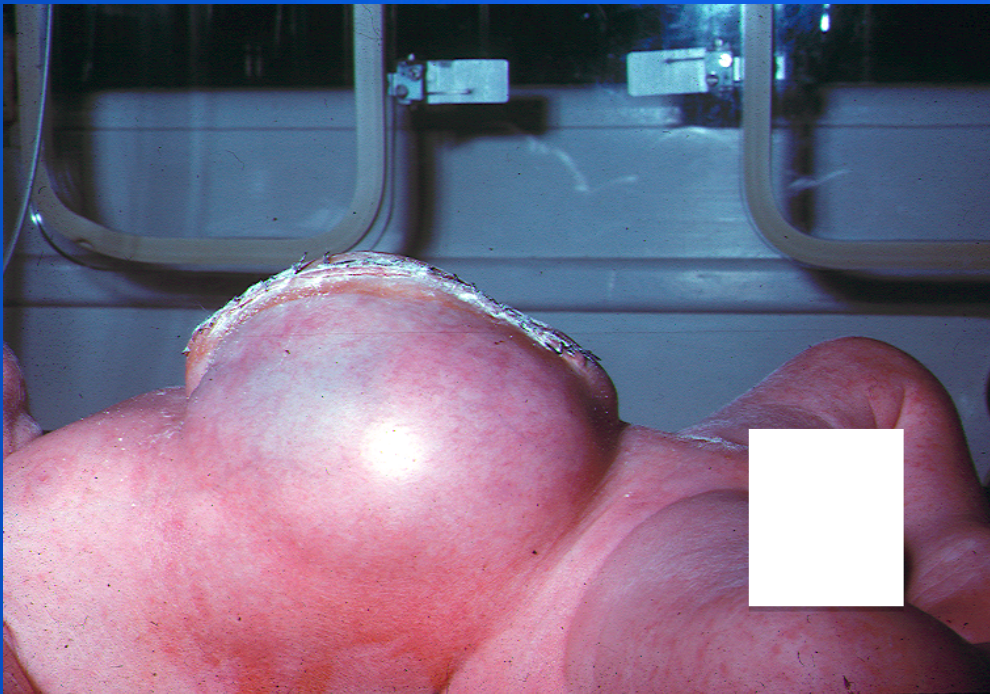
# Technique de Gross

## Simple couverture cutanée





# GROSS



# Technique de Grob

## -> AVANTAGES

**Pas d'hyperpression**

**Pas de réanimation**

## -> INCONVENIENTS

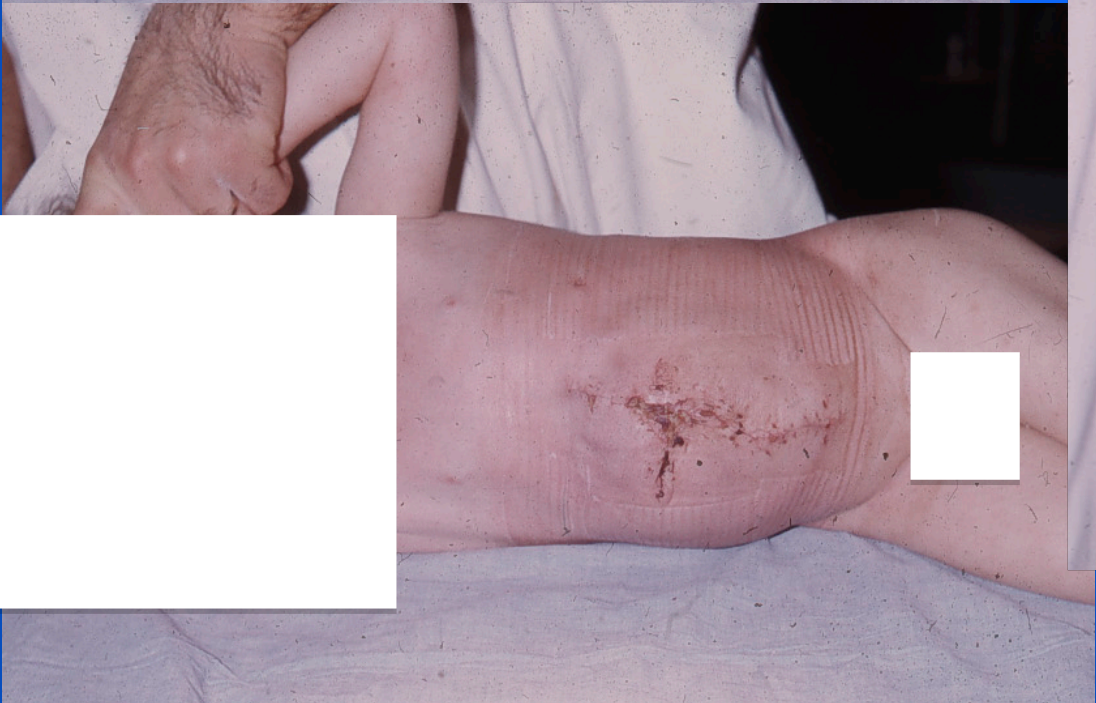
**Risque de rupture du sac avant épidermisation**

**Eviscération couverte -> *reprise chirurgicale***









# GROSS

## -> AVANTAGES

**Réintégration sans hyperpression**

**Pas de réanimation**

## -> INCONVENIENTS

**Eviscération couverte -> *reprise chirurgicale***

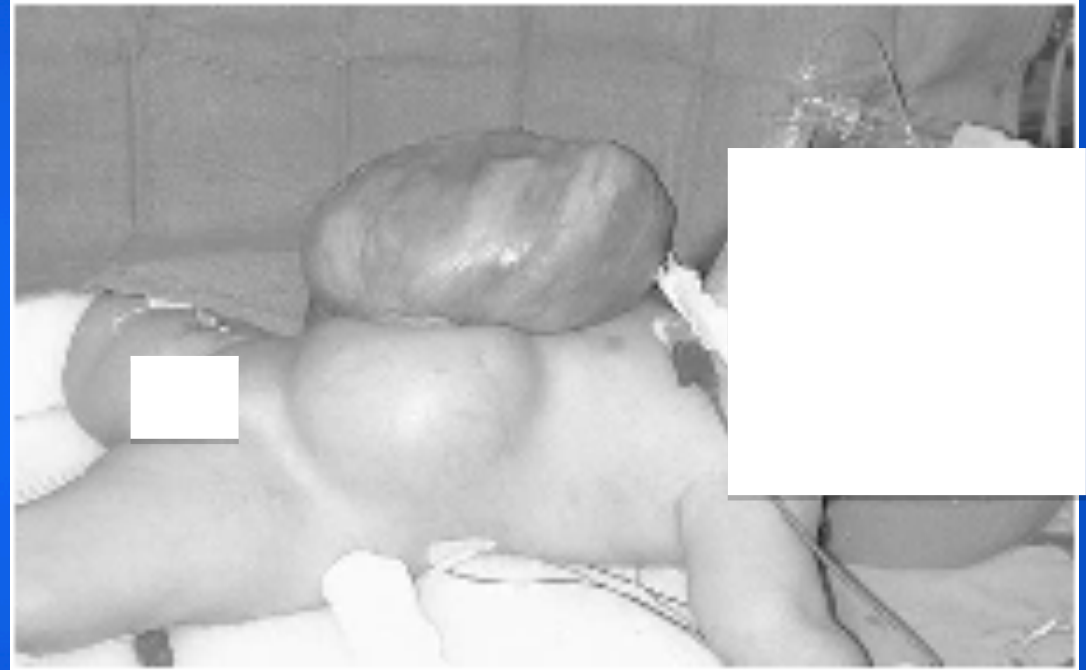
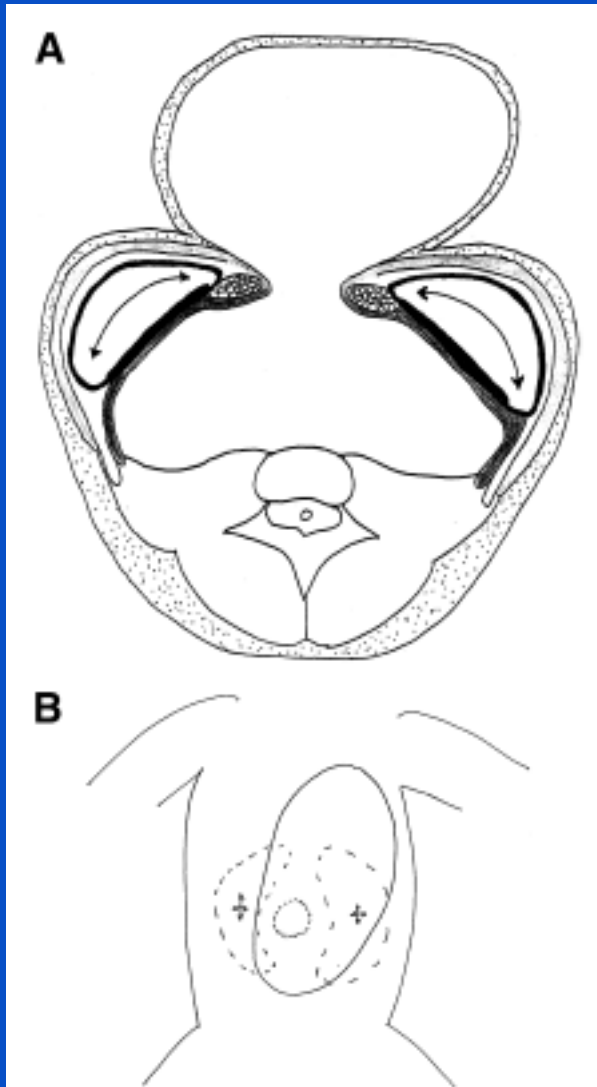
# Techniques « innovantes »

-> **expanders**

-> **plasties musculaires**

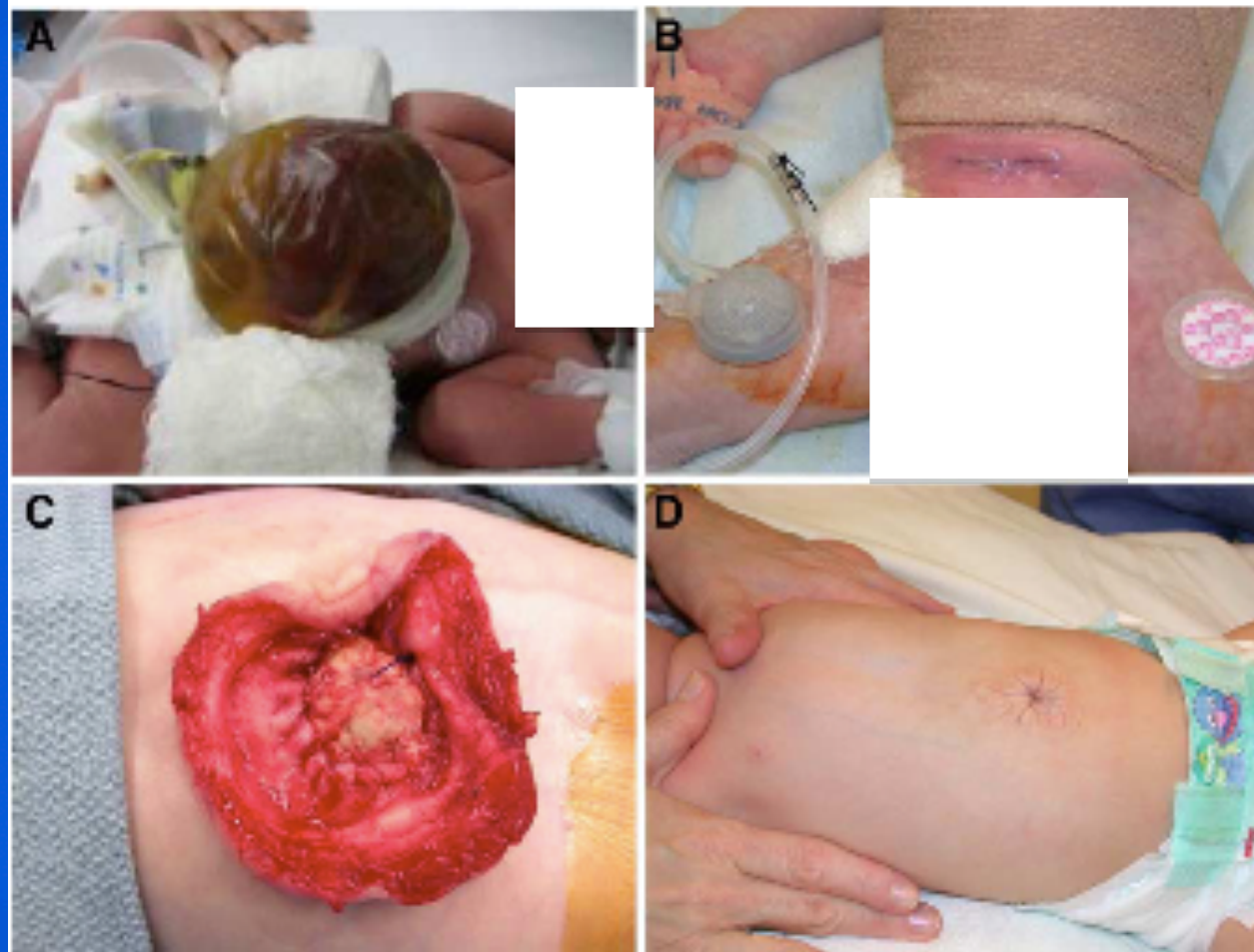


# Expanders pariétaux



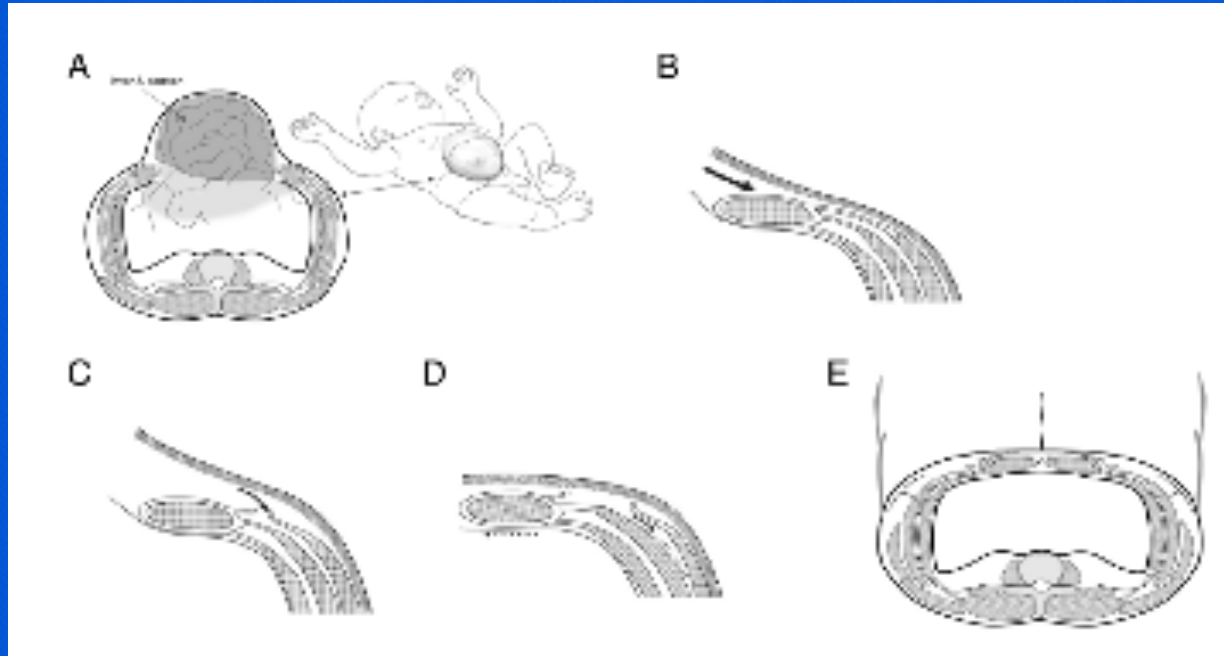
De Ugarte and all, JPS, 2004, 39 4,pp 613-615

# Expander intra abdominal



**Martin and all, JPS, 2009, 44, pp 178-182**

# Plastie musculaire



Van Eijck and all, *JPS*, 2008, 43, pp 246-250



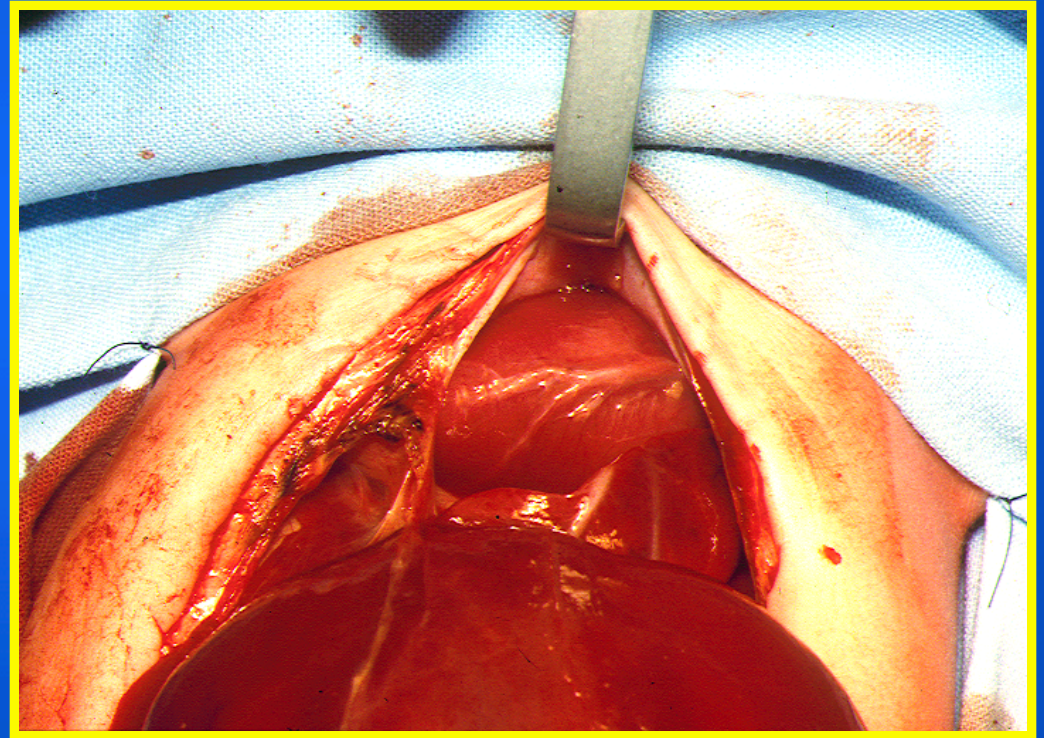
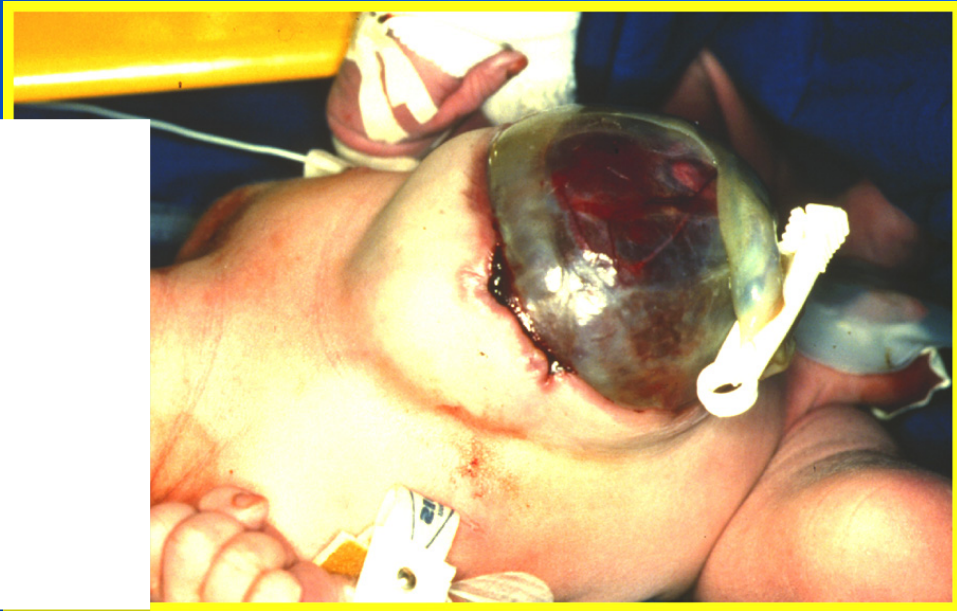
# Formes particulières et découvertes opératoires

- > **pentalogie de Cantrell**
- > **omphalocèle et canal omphalo mésentérique**
- > **omphalocèle et reliquat ouraquien**
- > **omphalocèle et exstrophie vésicale**
- > **omphalocèle et exstrophie cloacale**

# Pentalogie de Cantrell

- Omphalocèle sus ombilicale**
- Ectopie cardiaque**
- Anomalies cardiaques +++**
- Hernie diaphragmatique antérieure**
- Fissure sternale**

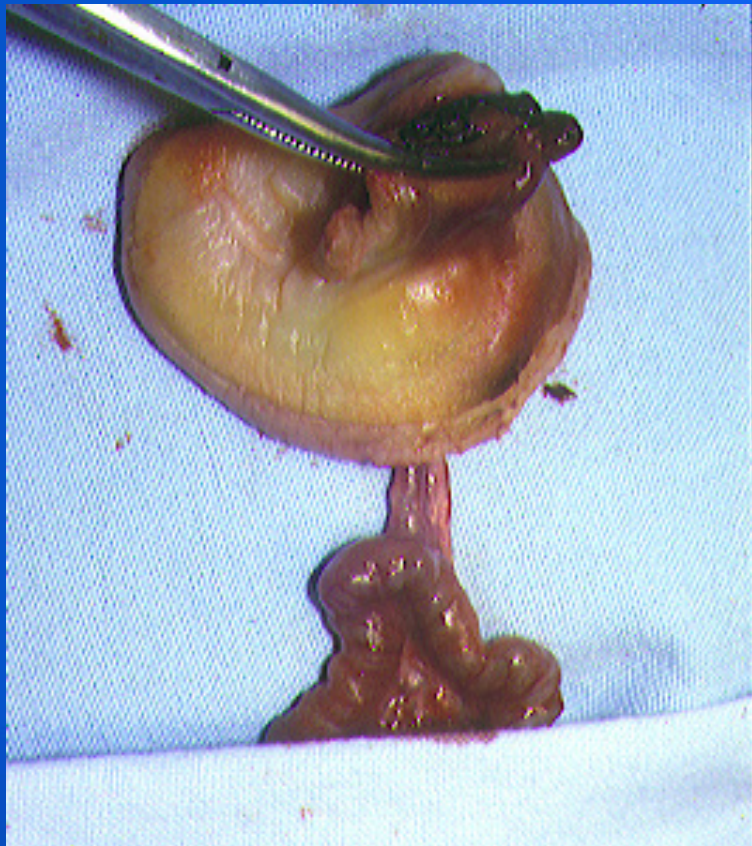
# Pentalogie de Cantrell





# Surprises opératoires

## Omphalocèle + canal omphalo-mésentérique





# Surprises opératoires

## Omphalocèle + kyste de l'ouraque



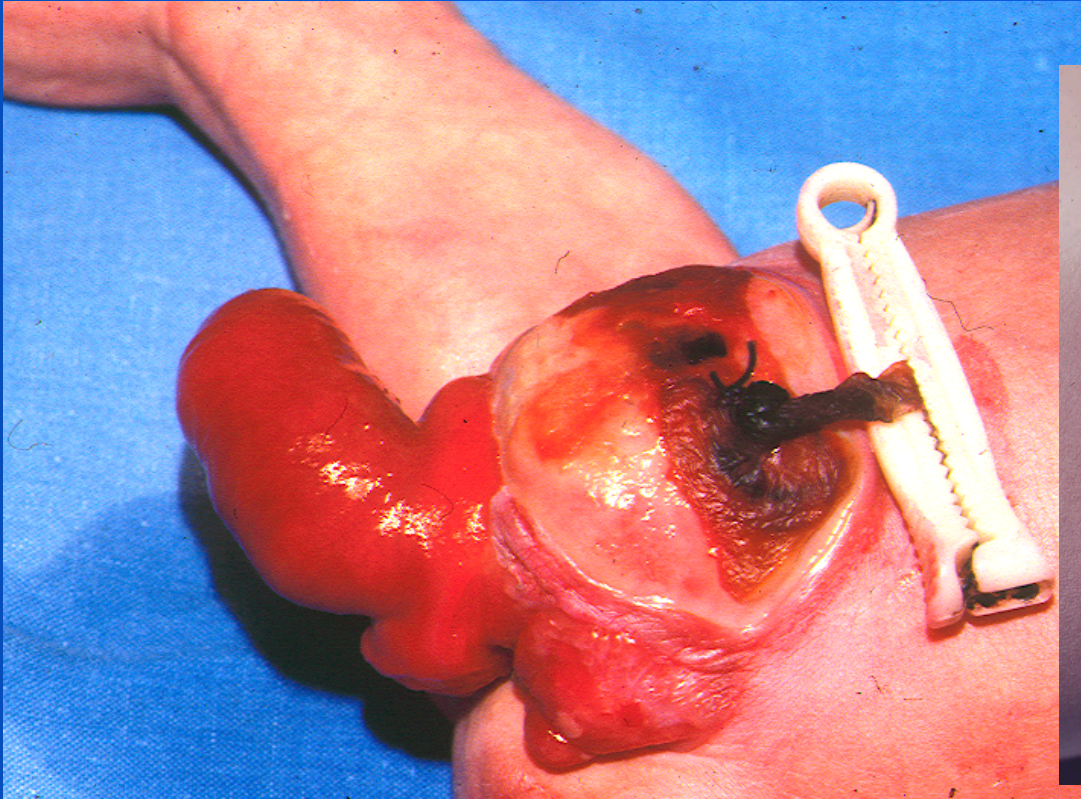
# Exstrophie vésicale/cloacale

**Omphalocèle et  
exstrophie vésicale**

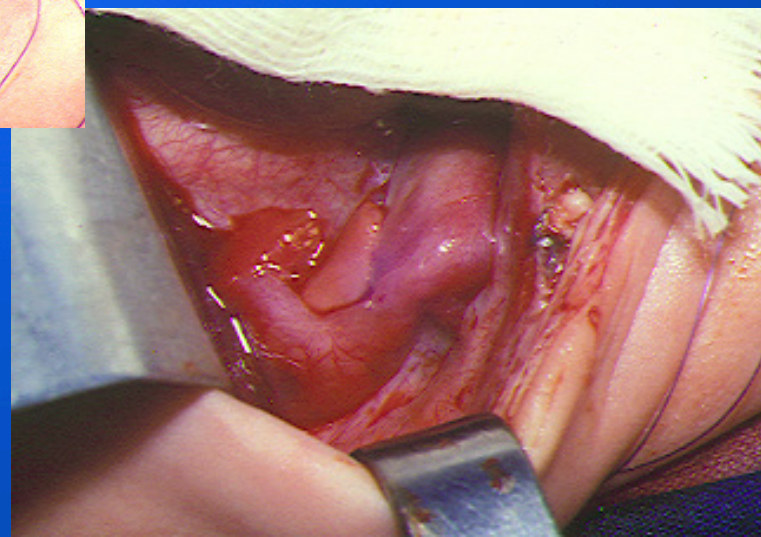
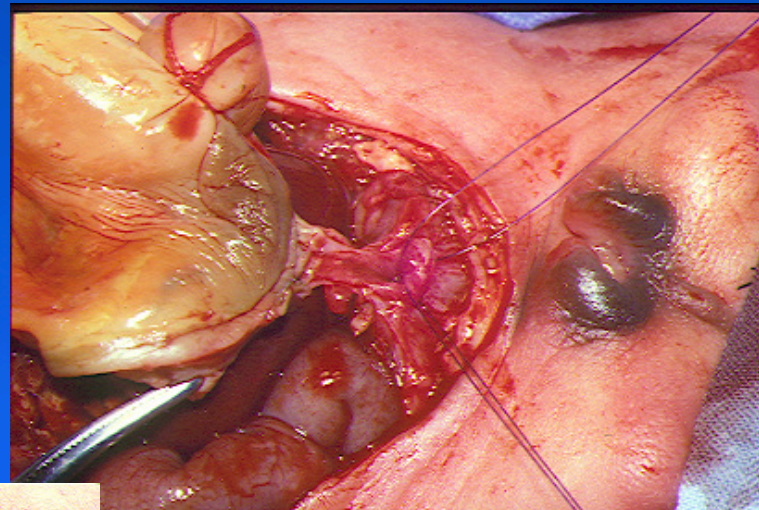
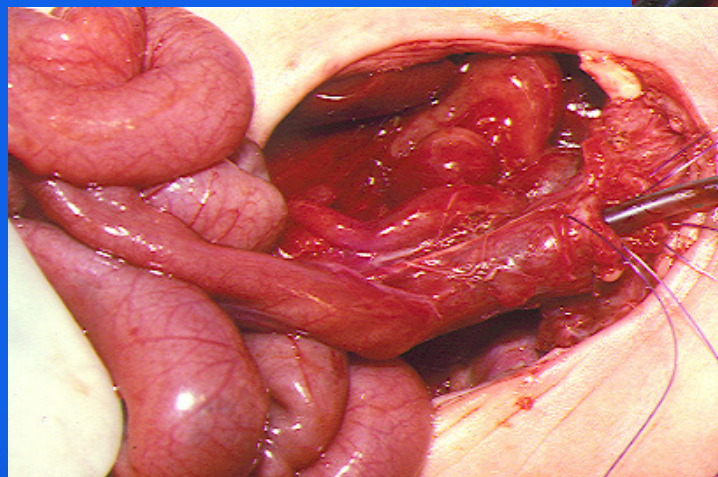
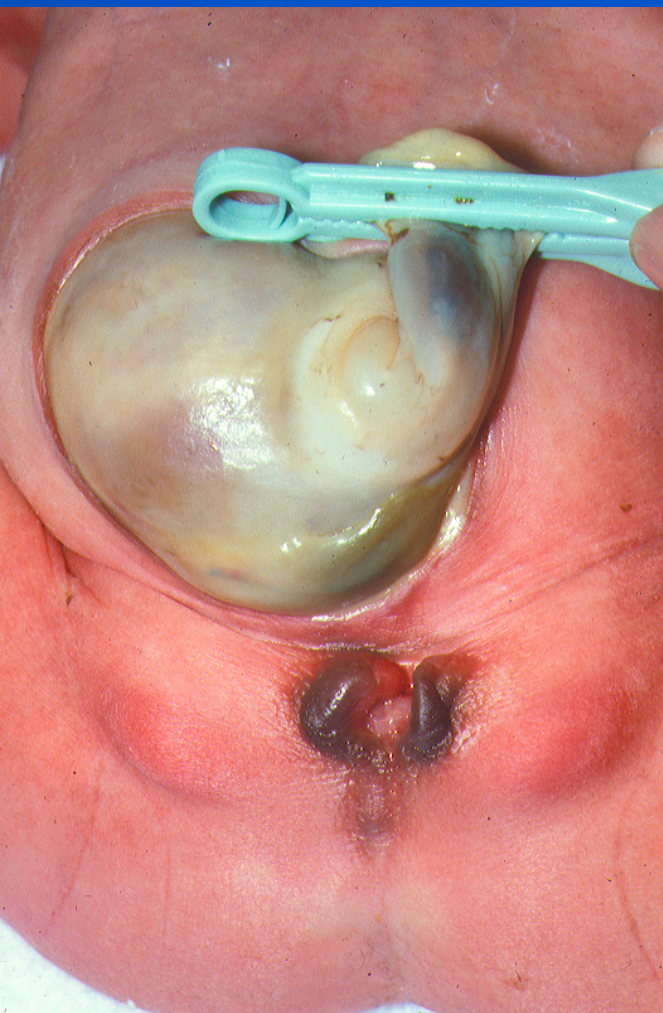




# omphalocèle et exstrophie cloacale



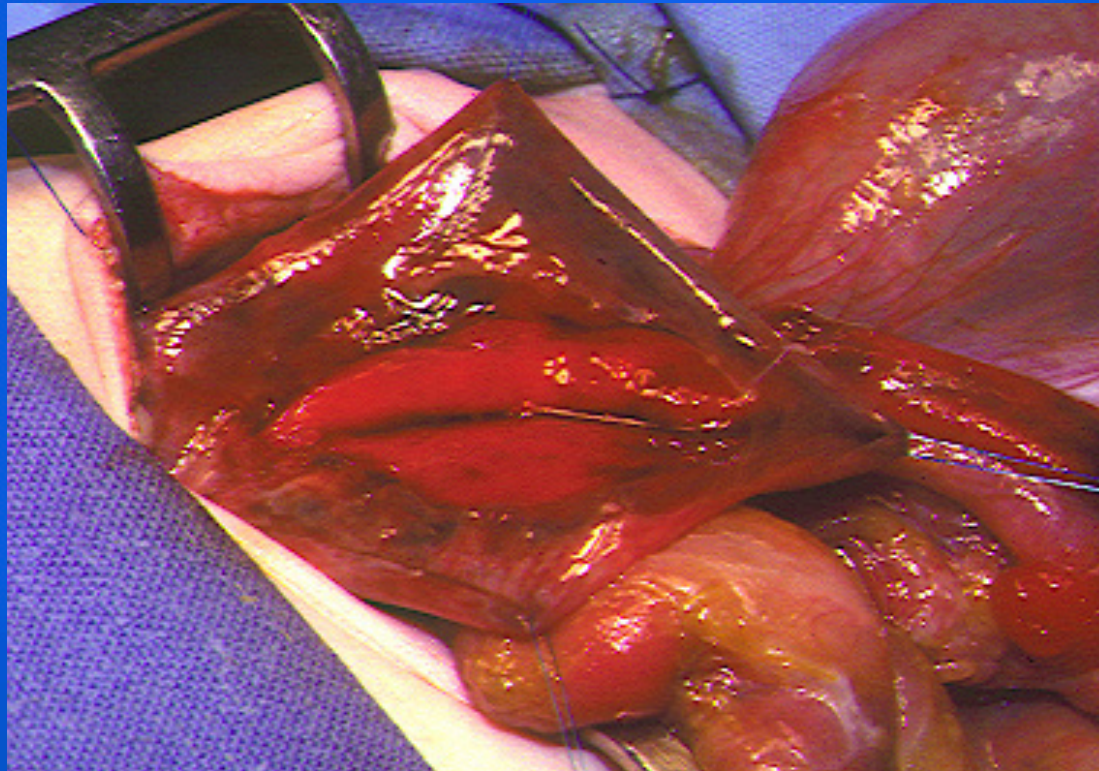






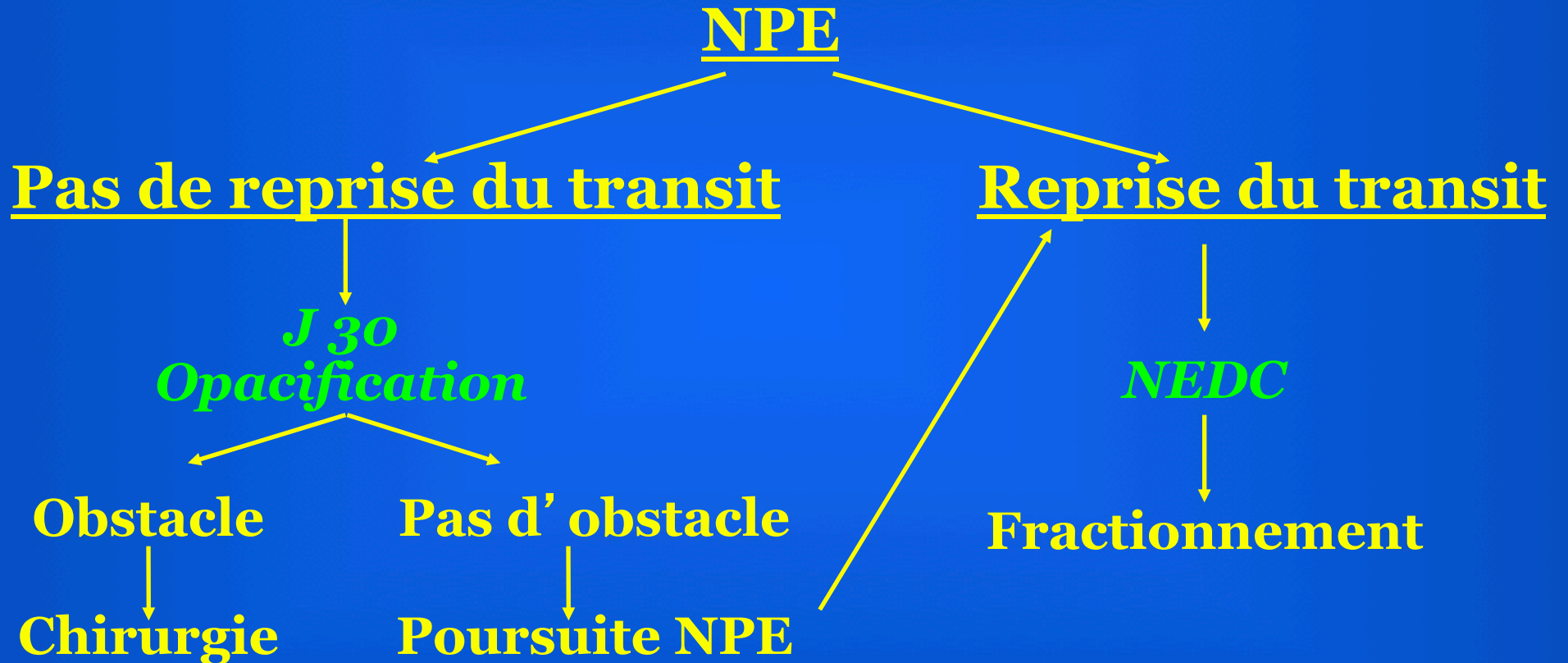
# Surprises opératoires

## Laparoschisis + perforation gastrique





# post opératoire



# Pronostic

## Omphalocèle

- Dépend des malformations ou des anomalies chromosomiques associées et de la taille de l'omphalocèle (détresse respiratoire )
- Isolée : 80 à 90 % survie à 1 an.
- Associée : 80 à 100% mortalité.

## Laparoschisis

- Taux de survie élevée (80 à 90 %)
- Pronostic lié à la vitalité des anses herniées et au RCIU souvent associé.