

Omphalocele: Pre-Natal Diagnosis and Post-Natal Outcome: About Two Cases and Review of the Literature

Dr Hind Ennasser , Pr Hafsa Taheri , Dr Imane Benhamou , Pr Hanane Saadi, Pr Ahmed Mimouni

Service de Gynécologie et Obstétrique
Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI Oujda, Maroc

Faculté de médecine et de pharmacie d'Oujda

Université Mohammed premier Oujda, Maroc

Auteur correspondant : Hind Ennasser Email : hindennasser1991@gmail.com

Abstract: *Omphalocele is a rare congenital malformation defined as an anterior abdominal parietal defect responsible on herniation of the abdominal contents at the base of the umbilical cord. It is a major form of median coelosomy and its incidence varies according to geographic location and race with an overall incidence between 1 /4000 and 1/7000 newborns alive. We report two cases of omphalocele diagnosed in the department of gynecology and obstetrics of the Mohammed VI Hospital of Oujda to emphasize the importance of imaging for the diagnosis of this malformation in order to schedule delivery in a specialized center.*

Keywords: *Omphalocele, median coelosomy, parietal defect*

Omhalocèle : le diagnostic prénatal et le devenir post natal : A propos de deux cas et revue de littérature

Résumé

L'omhalocèle est une malformation congénitale rare qui se définit par un défaut pariétal abdominal antérieur responsable d'une herniation du contenu abdominal à la base du cordon ombilicale.

Il s'agit d'une forme majeure des coelosomie moyenne. Son incidence varie selon l'emplacement géographique et la race avec une incidence globale est entre 1 /4000 et 1/7000 nouveau née vivant.

Nous rapportons deux cas d'omhalocèle diagnostiqués au sein de service de gynéco-obstétrique du centre hospitalier Mohammed VI d'Oujda afin de souligner l'importance de l'imagerie pour le diagnostic de cette malformation afin de programmer l'accouchement dans un centre spécialisé

mots clefs : *Omhalocèle, coelosomie moyenne, défaut pariétale*

INTRODUCTION :

L'omhalocèle est une malformation congénitale due à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverte par une membrane constituée de péritoine en profondeur et d'amnios superficiellement. Le diagnostic se fait généralement en anténatal par échographie du premier trimestre [1].

OBSERVATION MÉDICALE :

Première patiente :

Il s'agit d'une parturiente âgée de 19 ans, sans ATCD pathologique notable, primigeste enceinte d'une grossesse estimée à 39 SA , référée pour accouchement programmé dans un centre spécialisé niveau III.

L'échographie obstétricale objectivait une grossesse monofoetale évolutive en présentation céphalique de 3400 g avec une omhalocèle de contenu hépatique avec un collet de 42 mm et un cordon qui s'insère en dessous de l'omhalocèle , une dilatation de l'oreillette droite avec épaissement de la valve tricuspide ont été constaté(Fig 1) .

La patiente a accouché par voie haute donnant naissance à un nouveau née de sexe féminin , APGAR 10/10 -ème ,avec à l'examen clinique : une omhalocèle type 2 et un souffle cardiaque à l'auscultation (Fig 2) . Le nouveau née a bénéficié à H3 de vie , d'une fermeture pariétale en 1 seul temps avec une bonne évolution post opératoire .

Un caryotype a été réalisé n'ayant pas objectivé aucune anomalie chromosomique .Cependant l'ETT a objectivé une communication inter auriculaire , avec dilatation des cavités droites avec épaissement de la valve tricuspide (fig3) .

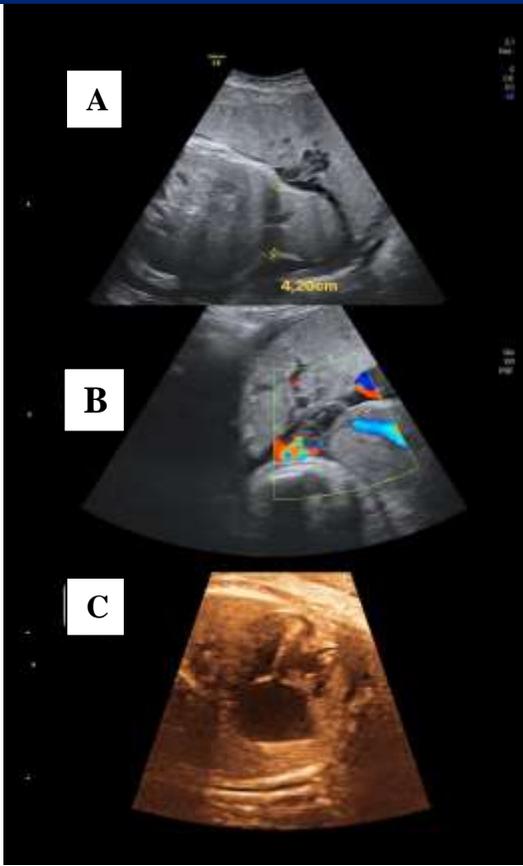


Figure 1 : Coupes transversale de l'abdomen sans (a) et avec (b) Doppler couleur de l'omphalocèle montrant la taille du collet et la vascularisation du parenchyme hépatique ,associé à une dilatation de l'oreillette droite figurant sur une coupe transversal du thorax .(c)



figure 2 : omphalocèle type 2 (A) , résultat après 3mode une cure chirurgicale (B).

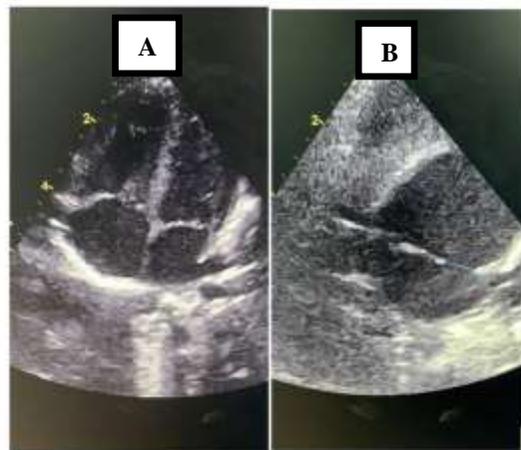


Figure 3 : ETT post natal objectivant une dilatation des cavités droites avec une communication inter auriculaire

deuxième patiente :

Il s'agit d'une patiente âgée de 39 ans G4P3 non suivie référée d'une structure sanitaire rurale pour hauteur utérine excessive. À l'examen clinique on trouve une patiente en début de travail avec poche des eaux rompu et une hauteur utérine à 39 cm avec une activité cardiaque positive. Une échographie obstétricale a objectivé une grossesse monofoetale évolutive en présentation céphalique avec des intestins qui baignent dans le liquide faisant suspecter un laparoschisis et une cardiomégalie. Une extraction par voie haute était réalisée donnant naissance à un nouveau-né Apgar 8/10 -ème à la première min présentant une omphalocèle géante contenant les intestins et le foie et des pieds bots bilatéraux et un souffle cardiaque à l'auscultation. Le nouveau-né est décédé à H1 de vie.



Figure4 : omphalocèle géante avec des pieds bots

DISCUSSION :

L'omphalocèle est une malformation congénitale caractérisée par une éventration à travers un défaut de la paroi abdominale antérieure centrale recouverte par un sac membraneux (gelée de Wharton) avec le cordon ombilical fixé à sa base. [2]. Son incidence est estimée entre 1/4000 et 1/7000 nouveau-nés selon la littérature.

Il s'agit d'une embryopathie survenant durant les dix premières semaines de développement. La taille de l'ouverture pariétale est variable, depuis la simple hernie dans le cordon contenant quelques anses grêles, jusqu'à l'omphalocèle géante avec une large partie du foie extériorisée.

Dans 70 % des cas il est associé à d'autres malformations, parmi elles ont des malformations cardiaques (50%), digestives et urinaires ce qui conditionne le pronostic, d'où l'intérêt d'une échographie morphologique bien détaillée en anténatale. Dans notre série on a noté l'atteinte cardiaque retrouvée dans les deux cas ce qui concorde avec ce que rapporte la littérature.

Le diagnostic prénatal est généralement posé au cours du premier trimestre. Le diagnostic échographique repose sur 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. L'insertion du cordon ombilical se fait à la partie inférieure de la poche de l'omphalocèle. Le repérage des éléments vasculaires se fait par l'examen en mode doppler couleur [3-5].

La prise en charge obstétricale d'une omphalocèle isolée est sans particularité et l'accouchement peut se faire par voie basse. 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.

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 le traitement des omphalocèles de type I [6-8].

Dans notre série le diagnostic anténatal précoce de l'omphalocèle avec un bilan morphologique détaillé nous a permis de programmer l'accouchement et de procéder à une prise en charge multidisciplinaire et améliorer le pronostic fetal ce qui le prouve le devenir du nouveau-né. Cependant dans le deuxième cas une méconnaissance de type de défaut pariétal avec les malformations associées en plus suite à une absence d'une échographie obstétricale antérieure nous a pas donné l'opportunité pour donner à la patiente les conditions optimales quoi que le nouveau-né soit polymalformé ce qui explique l'issue défavorable.

CONCLUSION:

Le diagnostic anténatal de l'omphalocèle permet un dépistage précoce des malformations associées, et par conséquence l'amélioration de taux de survie grâce à la programmation de l'accouchement dans des centres spécialisés ainsi qu'une prise en charge multidisciplinaire adéquate.

REFERENCES :

[1] Velomalala, F.M. Ralahy, T. Ravoloniaina, M. Rabenasolo, F.A. Hunald, M.L. Andriamanarivo, P205 - Prise en charge de l'omphalocèle et du laparochisis au CHU-JRA Antananarivo, Volume 1639, Issue 16001, 06/2010, Pages 1-177,

[2] N. Roux, G. Grangé, L.J. Salomon, V. Rousseau, N. Khen-Dunlop, S. Beaudoin, Omphalocèle au premier trimestre : valeur pronostique du contenu extériorisé pour le risque d'anomalie

[3] Gamba P, Midrio P. Abdominal wall defects: Prenatal diagnosis, newborn management, and long-term outcomes. *Semin Pediatr Surg* 2014;23(5):283-90.

[4] Lee SL, Beyer TD, Kim SS, Waldhausen JH, Healey PJ, Sawin RS, et al. Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giant omphaloceles. *J Pediatr Surg* 2006;41(11):1846-9.

[5] Lupașcu I, Fătu IC, Socolov D, Solomițchi V. Diagnosticul și conduita prenatală în laparochizis [Prenatal diagnosis and management of laparochisis. Case report]. *Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi*. 2004 Jan-Mar;108(1):214-9. Romanian. PMID: 15688789.

[6] Caplan MS, MacGregor SN. Perinatal management of congenital diaphragmatic hernia and anterior abdominal wall defects. *Clin Perinatol*. 1989 Dec;16(4):917-38. PMID: 2531647.

[7] Rempen A. Pränatale Diagnostik von Defekten der Bauchhöhlenwand [Prenatal diagnosis of defects of the abdominal wall]. *Gynakol Rundsch*. 1989;29 Suppl 2:274-5. German. PMID: 2533132.

[8] Langer JC. Fetal abdominal wall defects. *Semin Pediatr Surg*. 1993 May;2(2):121-8. PMID: 8062029.