



Les Hépatocèles

R BOUKHRIS, L STORME, R SFEIR, P VAAST, S MUR,
C ROUSSET, C MARTIN, B SERGENT, L DIOUTA, A
FRANÇOIS, V CERBELLE, D SHARMA, B TEILLET, B
DUPORT, C ETIENNE, K LE DUC

“Hépatocèle”

Absence de fermeture de la paroi abdominale avec extériorisation d'au moins une partie du foie protégée par un sac.

Omphalocèles géantes :

- Disproportion viscéro-abdominale importante.
- Taux plus élevés de mortalité et de morbidité*.

✓ * Wagner JP & al. Paint and Wait management of giant omphaloceles. S Pediatric Surgery 2019

Malformation non syndromique du diaphragme ou de la paroi abdominale

- ↳ Extrophie vésicale-épispadias
- ↳ Hernie de la coupole diaphragmatique
- ↳ Kyste omphalo-mésentérique
- ↳ Laparoschisis
- ↳ Omphalocèle
 - ↳ Omphalocèle géante

⇒ Diagnostic + à partir de **12 SA**

Coelosomie supérieure (cordon en bas)



Omphalocèle 1/3000 à 10000 naissances*
(hernie diaphragmatique 1/3500).

Incidence des omphalocèles géantes 10 à 15% des omphalocèles.

En moyenne 2 à 3
Hépatocèles / an



10 à 15 **hernies**
diaphragmatiques / an

5 à 6 **omphalocèles** / an

✓ *McNair & al. Caring for the newborn with an omphalocele. Neonatal Netw 25, 319–327 (2006).

Hypoplasie
pulmonaire

HTAP

Complications
digestives

Mortalité
10-25%



- ✓ Saxena AK, Raicevic M. Predictors of mortality in neonates with giant omphaloceles. *Minerva Pediatr* 2018.
- ✓ Bicard & al. Prenatally diagnosed giant omphaloceles: short- and long-term outcomes. *Prenat diag* 2004.

- Morphologie particulière des poumons
- Facteurs prédictifs anténataux:
 - Diamètre du thorax
 - Dimensions du défaut
 - Thorax-to-head ratio*
 - LHR**
 - Volume pulmonaire*** (sévère <25%, modéré 25 à 50%, léger >50%)

- ✓ * Diemon & al. Thorax-to-head ratio and defect diameter-to-head ratio in giant omphaloceles as predictor for fetal outcome. Arch gynecol obstet 2017.
- ✓ ** Kamata S, Usui N, Sawai T, Nose K, Fukuzawa M (2008) Prenatal detection of pulmonary hypoplasia in giant omphaloceles. Pediatr Surg Int 24:107–11.
- ✓ *** Danzer E & al. Assessment of early pulmonary function abnormalities in giant omphalocele survivors. J Pediatr Surg 2012.
- ✓ Danzer E & al. Predicting neonatal outcomes in infants with giant omphalocele using prenatal magnetic resonance imaging calculated observed-to-expected fetal lung volumes. Prenatal diagnosis 2021.

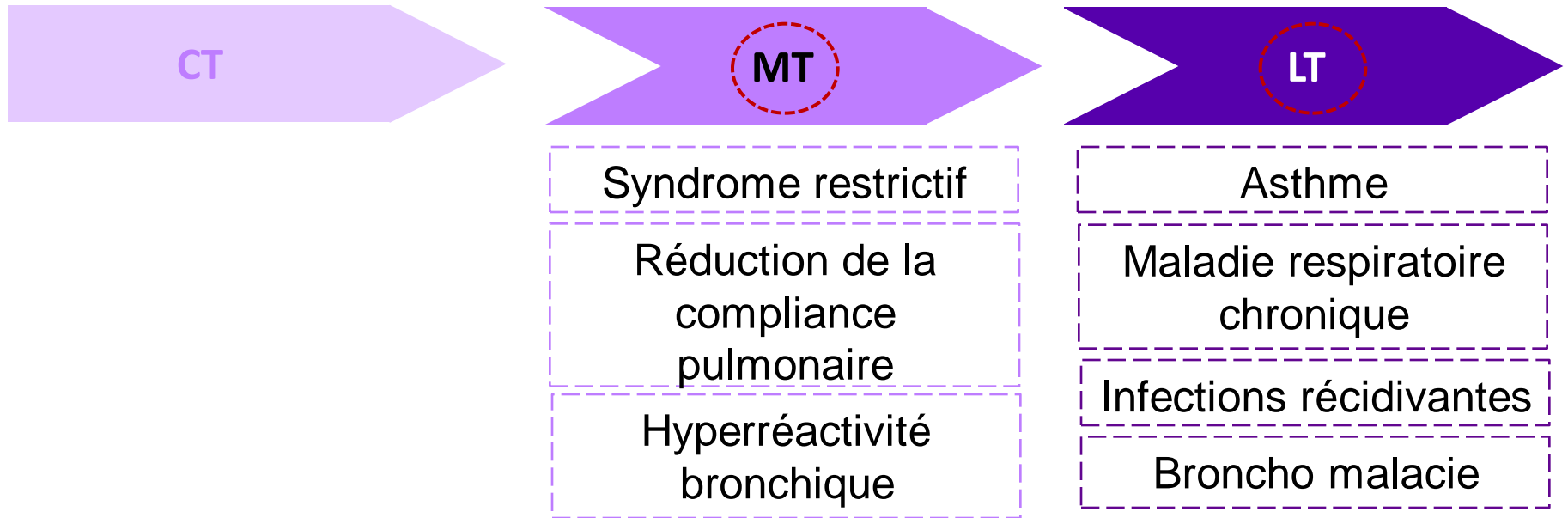
- Incidence 20 à 50%
- Associée à une morbidité et une mortalité importante
- Début progressif à partir de J7 de vie
- Mécanismes: inconnu



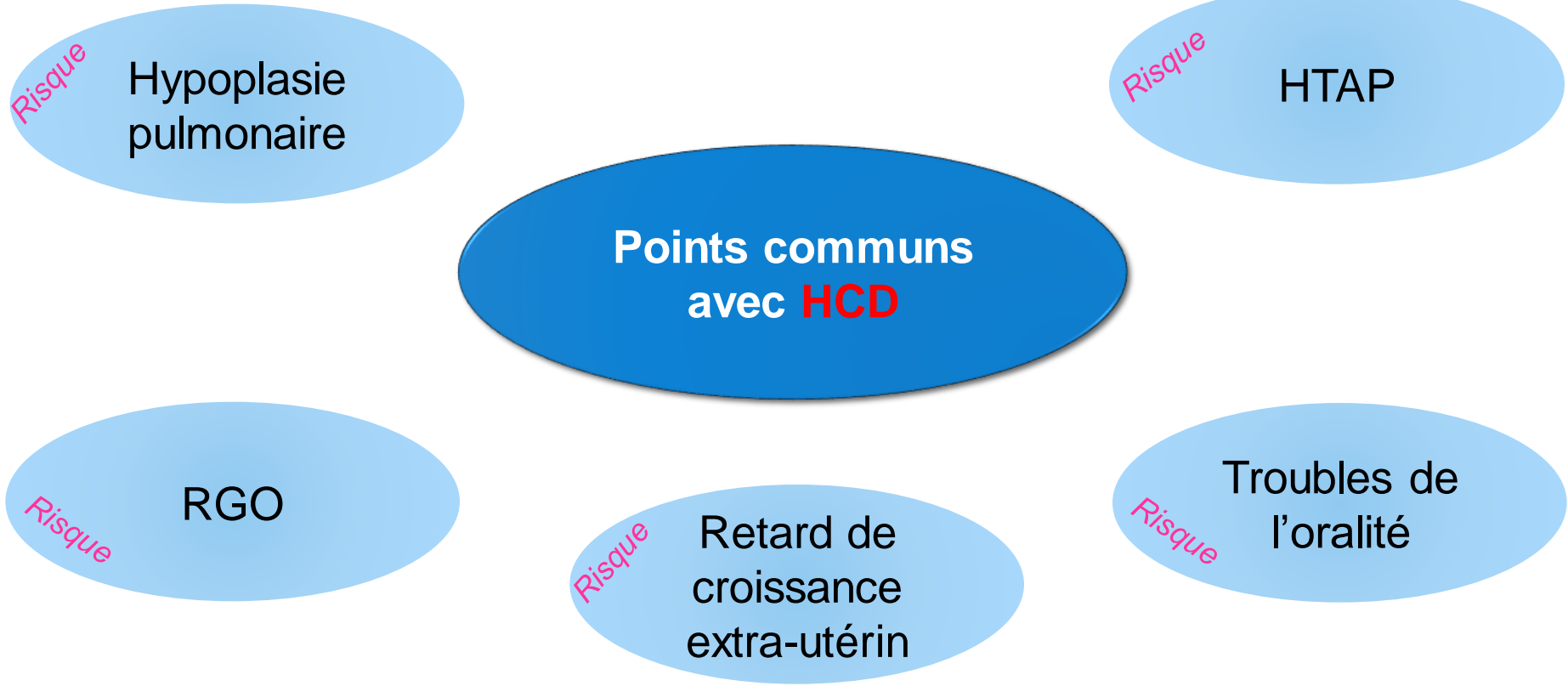
Description de la population

	Groupe HTAP (n=19)	Groupe contrôles (n=19)	P value
Male (%)	36%	48%	0,4
Age gestationnel (semaine)	35,8 (3,4)	37,2 (1,9)	0,1
PN selon Fenton (perc)	41,7 (24,6)	34,7 (27)	0,3
PCN selon Fenton (perc)	61,5 (24)	47,9 (27,6)	0,1
Apgar à 5/10 min	9/9,6 (0,7)	9/9,8 (0,4)	0,2
Durée ventilation mécanique	16,5 (16)	2 (5)	0,01
Trachéostomie (%)	10,5	2	0,2
Volume pulmonaire _ Rypens (%)	52 (14)	65 (21)	0,1
Volume pulmonaire _ Meyers (%)	43 (10)	57 (22)	0,04
CRP >20 mg/L pendant >15 j (%)	56	12	< 0,05
Durée CRP >20 mg/L (jours)	19 (15)	7,1 (10,4)	< 0,05
Age de sortie (jours)	141 (101)	28,3 (13,4)	0,04
Décès	5	0	< 0,05

- RGO associé à une œsophagite: **45%** des omphalocèles (plus important avec les hépatocèles)
- Recours au Nissen **10%** des omphalocèles
- Troubles de l'oralité



- ✓ Danzer E & al. Assessment of early pulmonary function abnormalities in giant omphalocele survivors. J Pediatr Surg 2012.
- ✓ Partridge EA, Hanna BD, Panitch HB, et al. Pulmonary hypertension in giant omphalocele infants. J Pediatr Surg 2014;49:1767–70.



- ❖ Bénéficiaire des moyens disponibles
- ❖ Bénéficiaire de l'expérience de pec de maladie rare
- ❖ Points communs avec la HCD




Améliorer la prise en charge


Cohorte colligée
depuis 1999 par

Dr SFEIR




Protocole de **PEC**
anténatale

 Pôle Femme Mère Nouveau-né Clinique de Néonatalogie	Prise en soin anténatale des patientes dont le fœtus est porteur d'une hépatocèle	Code du document : [P_TYPE] / [P_UNIT] / [P_REF]
		Date d'application : [P_APPLICATION_DATE] Version : [P_REVISION] Page 1 sur 3

 Pôle Femme Mère Nouveau-né Clinique de Néonatalogie	Prise en soin anténatale des patientes dont le fœtus est porteur d'une hépatocèle	Code du document : [P_TYPE] / [P_UNIT] / [P_REF]
		Date d'application : [P_APPLICATION_DATE] Version : [P_REVISION] Page 2 sur 3


Rédaction	Validation
Nom / Prénom : BOUKHRIS Mohamed Riadh, MUR Sébastien Fonction : Praticien Hospitalier	Nom / Prénom : SFEIR Rony, VAAST Pascal, STORME Laurent Fonction : Praticien Hospitalier, PU PH

Périmètre d'application :
Clinique de médecine néonatale, Clinique d'obstétrique, Service de chirurgie pédiatrique

 **Hépatocèle = omphalocèle géante contenant une partie du foie, une maladie rare congénitale, dont le CHU de Lille rassemble des experts « diagnostics » et « prise en soin » des enfants porteurs d'hépatocèle. La prise en charge bénéficiera des moyens du centre de référence de la hernie des coupes diaphragmatiques. A noter que lors de la relabellisation 2022 des centres de référence, un élargissement officiel des compétences du CRMR HCD à la PEC des hépatocèles sera sollicité.*

A CHACUNE DES ETAPES CI-DESSOUS, on encourage les intervenants à :

- parler de la présence de la psychologue rattachée au Centre de Référence HCD : Bertille SERGENT
- notifier dans le dossier-patient (feuille verte) que l'information a été donnée par rapport au recours possible des familles à un psychologue
- A tout moment, si les parents souhaitent rencontrer un médecin du centre de référence, n'hésitez pas à contacter par mail registre.hepatocеле@chru-lille.fr

	1	Les patientes sont adressées pour échographie de référence au CPDPN devant une suspicion diagnostic (1 ^{er} trimestre de grossesse en général). Le diagnostic d'une hépatocèle est confirmé (mensurations des limites du défaut) ; recherche de pathologie(s) associée(s), ascite, malformation(s) rachidienne(s)?; proposer un caryotype. ⇒ A chaque passage en réunion de CPDPN d'un fœtus porteur de HCD, le compte-rendu sera envoyé à registre.hepatocеле@chru-lille.fr .
	2	Première présentation du dossier au CPDPN Echographie cardiaque réalisée + analyse cytogénétique proposée.
	3	IRM fœtale entre 30 et 32SA (volume pulmonaire, densité du tissu pulmonaire, mensurations du sac herniaire et du collet, distance entre carène et le dôme diaphragmatique ...)
	4	<u>Si décision de prise en charge prise ou si parents incertains :</u> <ul style="list-style-type: none"> • Dr. Rony SFEIR voit les futurs parents pour expliquer la prise en charge chirurgicale lors du diagnostic et après l'IRM si les parents le souhaitent. - Il donnera les premières explications sur la maladie et des explications sur la prise en soin/charge en salle de naissance et en réanimation néonatale.

	<ul style="list-style-type: none"> • Dr. Riadh BOUKHRIS et/ou Dr. Sébastien MUR voient les futurs parents en consultation : <ul style="list-style-type: none"> - Ils donneront aussi des explications sur la maladie et des explications sur la prise en soin/charge en salle de naissance et en réanimation néonatale. - Ils expliqueront que Mme Bertille SERGENT, psychologue peut être sollicitée à tout moment. • L'organisation du suivi obstétrical et de l'accouchement sur l'hôpital Jeanne de Flandre sont expliqués par la sage-femme coordinatrice.
1 mois plus tard – ORGANISER PLUSIEURS RDV* si possible le même jour (*par la sage-femme coordinatrice) en vue de présenter le Centre de Référence :	
	<ul style="list-style-type: none"> • 1 RDV anténatal avec Dr. Riadh BOUKHRIS (TSI 31089) et/ou Dr. Sébastien MUR (TSI 29131), pédiatres, qui apporteront des explications sur la prise en soin en réanimation et sur le suivi. Ils répondront aux éventuelles interrogations des parents. • + dans le même temps et si les parents sont d'accord : 1 RDV avec Bertille SERGENT, psychologue. • + prévoir 1RDV concomitant avec les puéricultrices « référentes oralité » rattachées au Centre de Référence, pour un conseil lactation et une visite du service de réanimation. (joignables par mail à : referentes-oralite@chru-lille.fr) • La date prévue de la césarienne doit être rappelée à toute l'équipe post-natale (surtout Dr Sfeir, Dr Boukhris, la réanimation néonatale)

Échographies de
référence au CHU

Echographie
cardiaque foetale

Présentation au
CPDPN



Entretien avec les pédiatres,
psychologue, puéricultrice
orthophonie

Analyse cytogénétique
proposée

Entretien anténatal
des parents avec le
chirurgien

IRM foetale entre 30 et
32 SA

PEC Chirurgicale

- Réintégration progressive et fermeture différée



Accompagnement des
parents en réa neonat



Cohorte
85 enfants

Suivi en consultation
(pédiatre,
orthophoniste, puer
oralité, psychologue)



Déclaration d'une base de donnée /
Registre au CNIL
(*démarches en cours*)



Association des parents des enfants
porteurs d'une hépatocèle
"Hépatantes"

Travaux de recherche:
(inflammation, oralité, évolution
de HTAP par écho, suivi
respiratoire...)

Rédaction de protocoles
de pec

Merci de votre attention

