

Prise en charge chirurgicale des hépatocèles Tannage

R Sfeir

CHRU de Lille

Définitions

- L'omphalocèle est une hernie des viscères recouverte d'une membrane amniotique hors de l'abdomen par défaut de fermeture de la paroi abdominale antérieure lors de l'embryogénèse.
- Urgence médico-chirurgicale du nouveau-né
- 3,8 sur 10 000 naissances vivantes en France
- Sexe ratio = 1

Omphalocèle



Hepatocèle/Omphalocele géante/Omphalocèle contenant du foie/Coelosomie supérieure

- Définition non consensuelle
- Mort intra-utérine plus fréquente
- Ascite fréquente
- Polyhydramnios : mauvais pronostic
- Détresse respiratoire à la naissance (IRM pulmonaire)
- Autonomisation tardive et difficile
- Pathologie respiratoire au long terme



15 SA



15 SA Incurvation côtes, Thorax en coeur

Omphalocele: 24 mm, Collet : 12 mm

Cliché Dr Vaast



22 SA



Cliché Dr Vaast

22 SA,
Caryotype normal
Ascite

Cliché Dr Vaast



34 SA

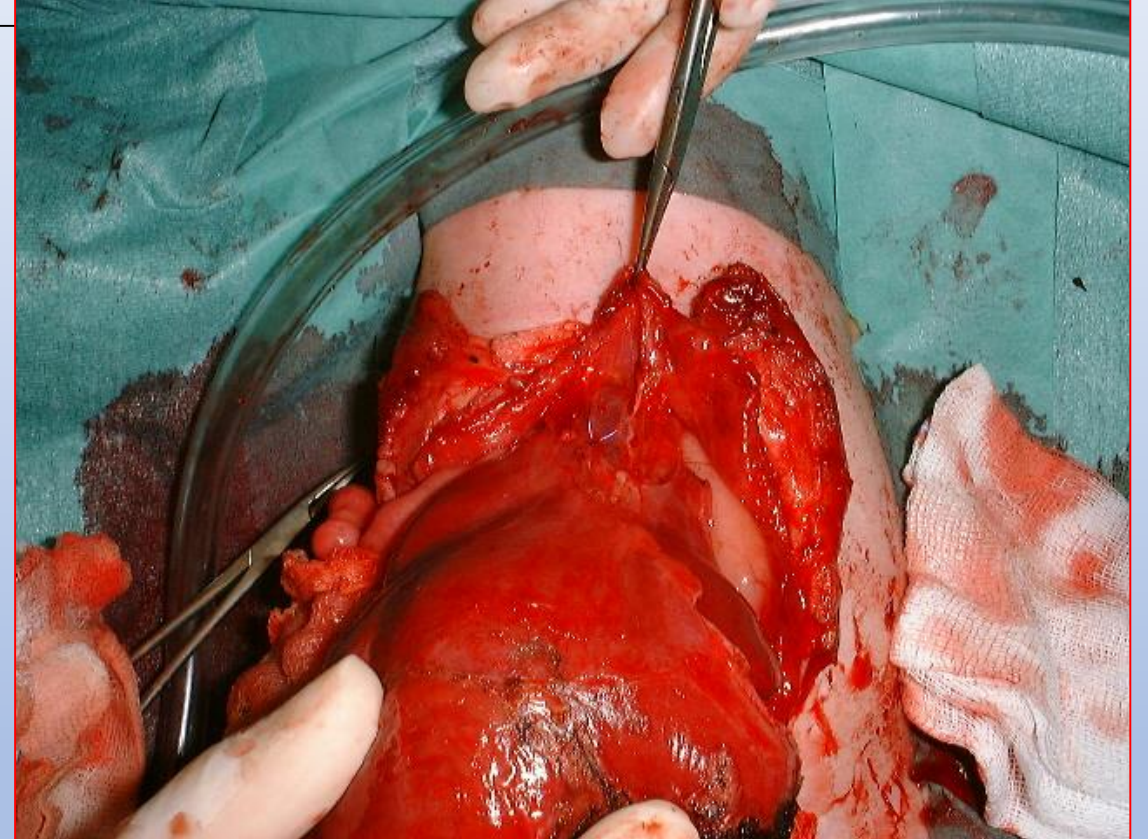
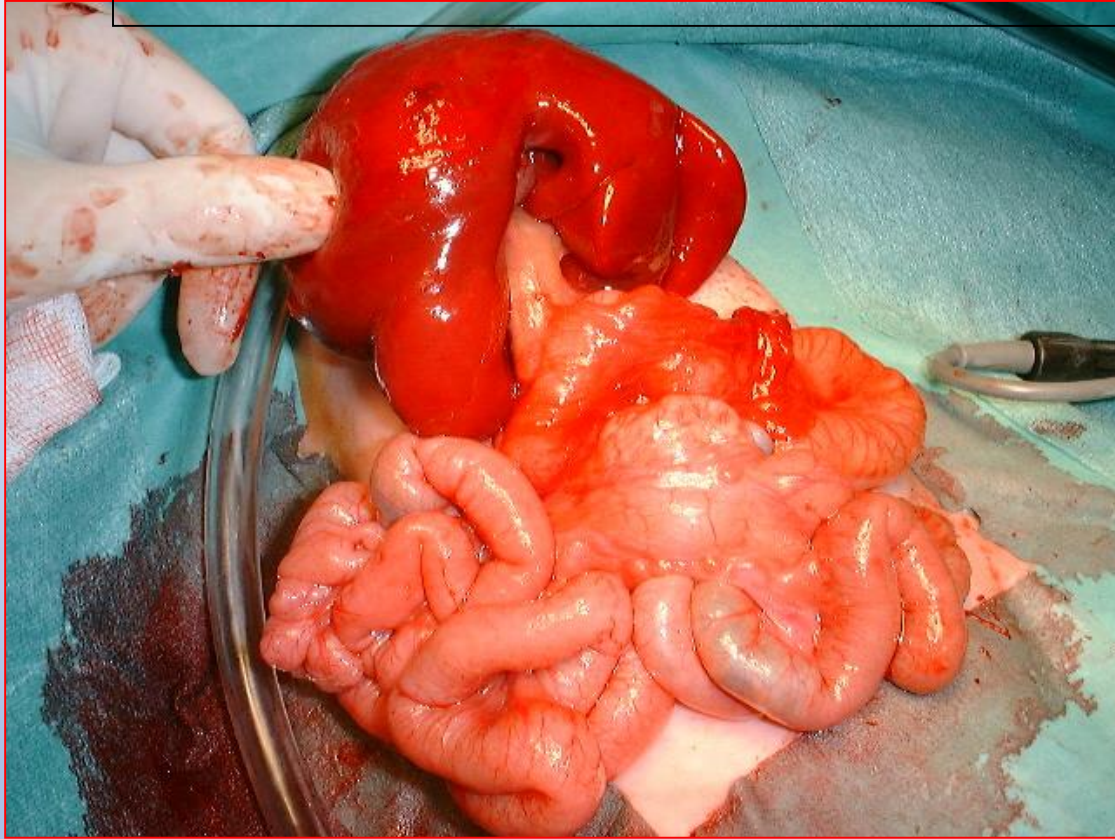


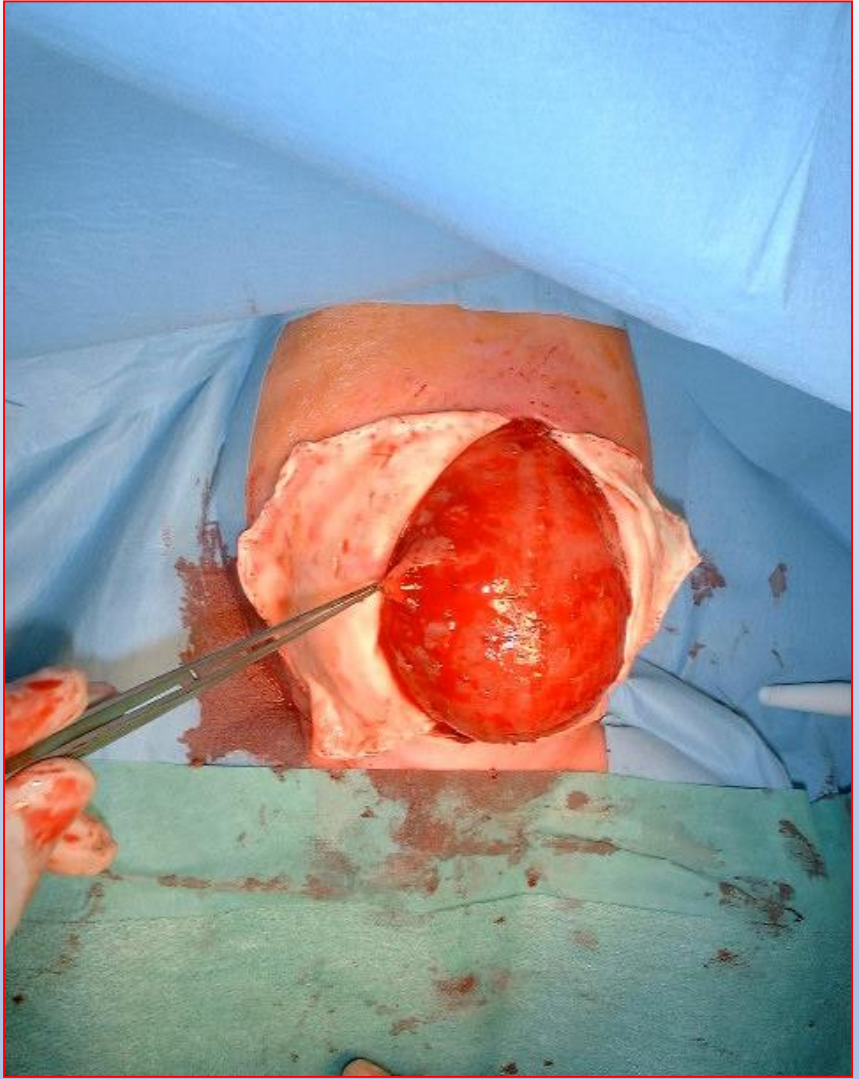
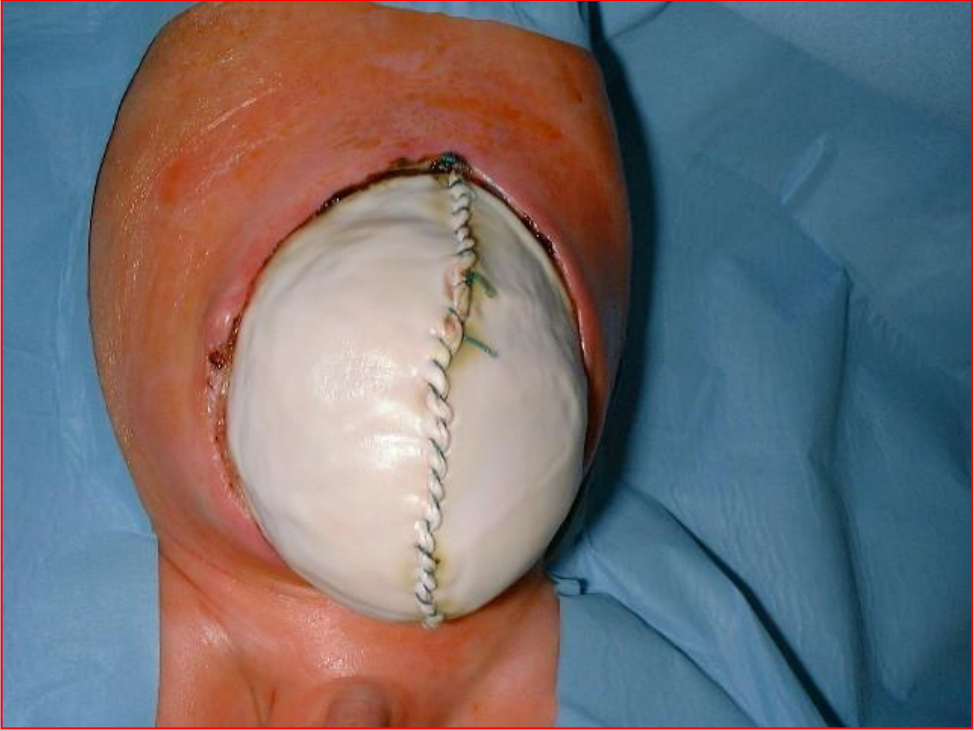
Cliché Dr Vaast



Photo RS

Traitement chirurgical

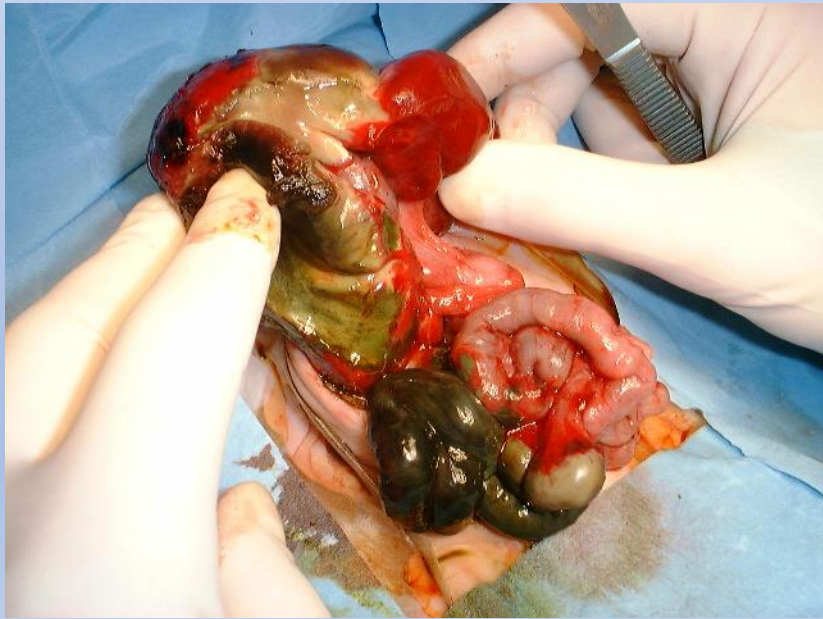




Silo de Schuster (1967)

- Silo mis en place sous anesthésie générale avec fermeture progressive jusqu'à obtenir une réintégration complète des viscères
- Fermeture pariétale dans un 2nd temps lors de l'ablation du silo





Traitement « conservateur »

- Betadine *Whitehouse JS, J Pediatr Surg. 2010*
- Sulfadiazine d'argent *Ein S Journal of Pediatric Surgery 2012*
- Tulle gras
- Mercurochrome, Flamazine ,alcool , Opsite, compression, Mepefix
- Eosine aqueuse, solution à base de miel

Traitement chirurgical

- Chirurgie d'emblée
 - [Tutopatch], Surgisis, Permacol
 - Teflon, polypropylène, and Gore-Tex
 - Mortalité 11 à 33%
- Chirurgie après Silo +/- expansion cutanée
- Chirurgie différée



SILO

(MORABITO A. 2006
LEE SL. 2006)





JO



J4



J6



J20



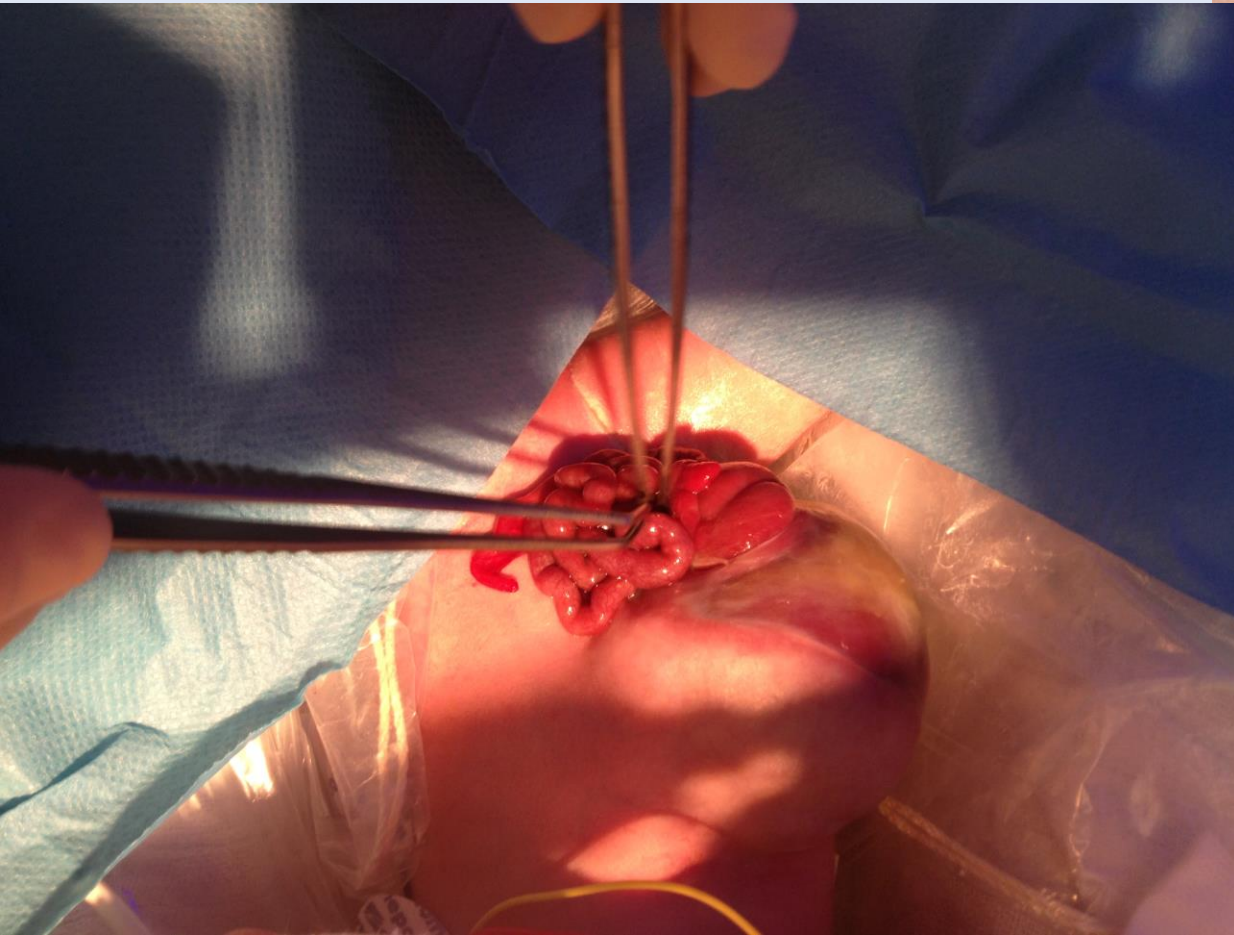
J23



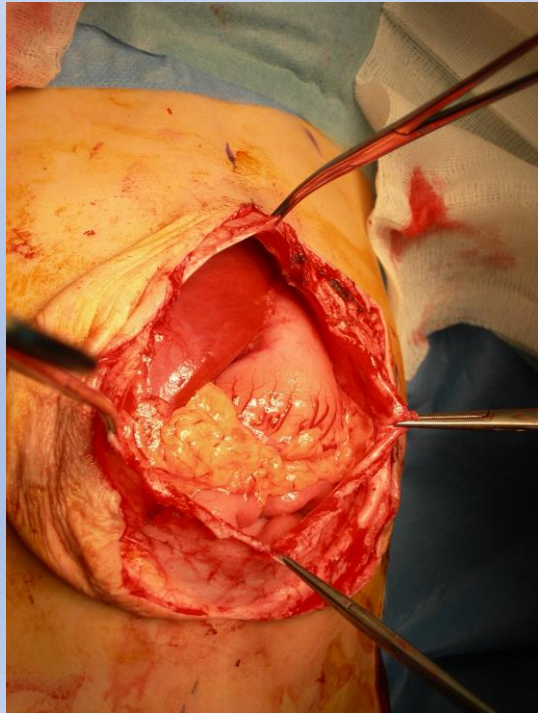
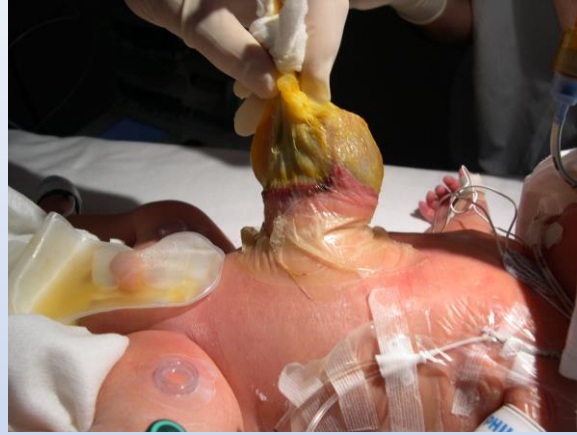


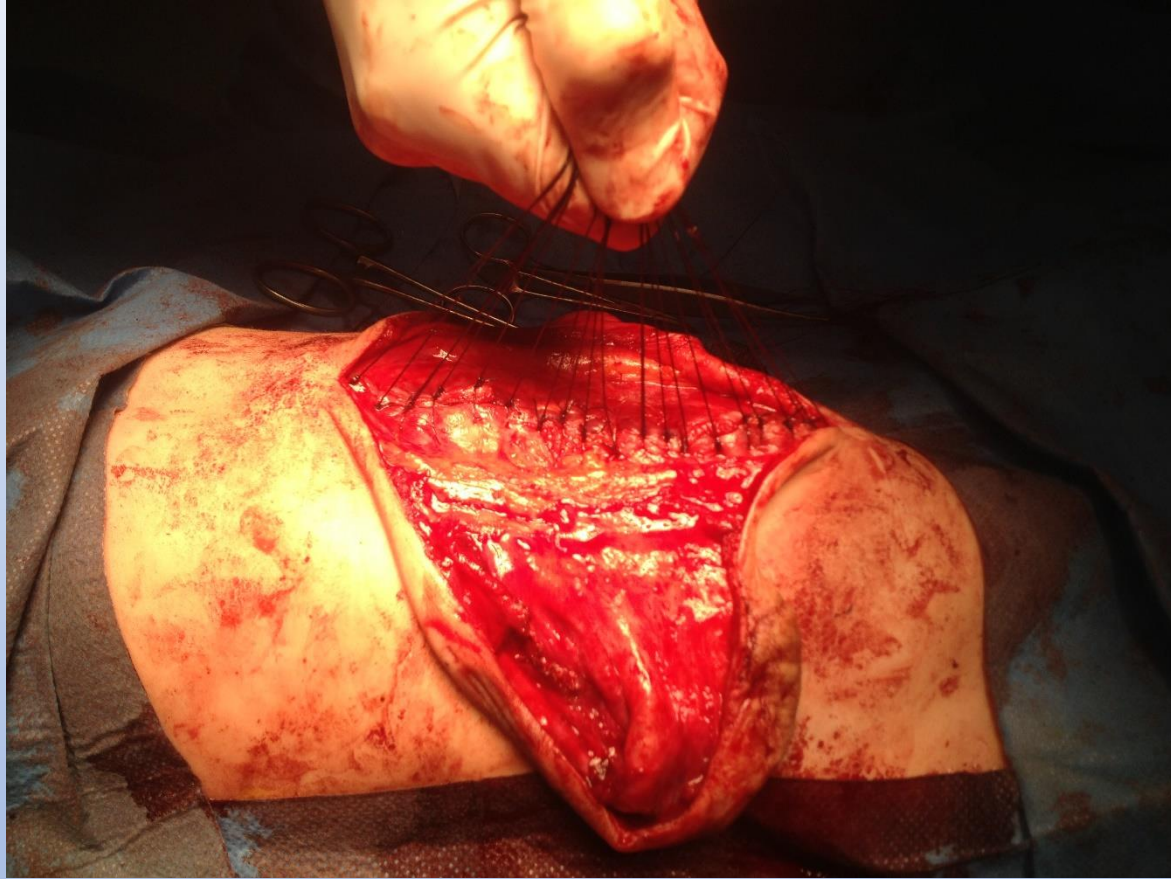


Rupture du sac









Date de la fermeture définitive

- Suivi régulier en consultation
- Indication subjective
- Parfois impossible avant plusieurs années





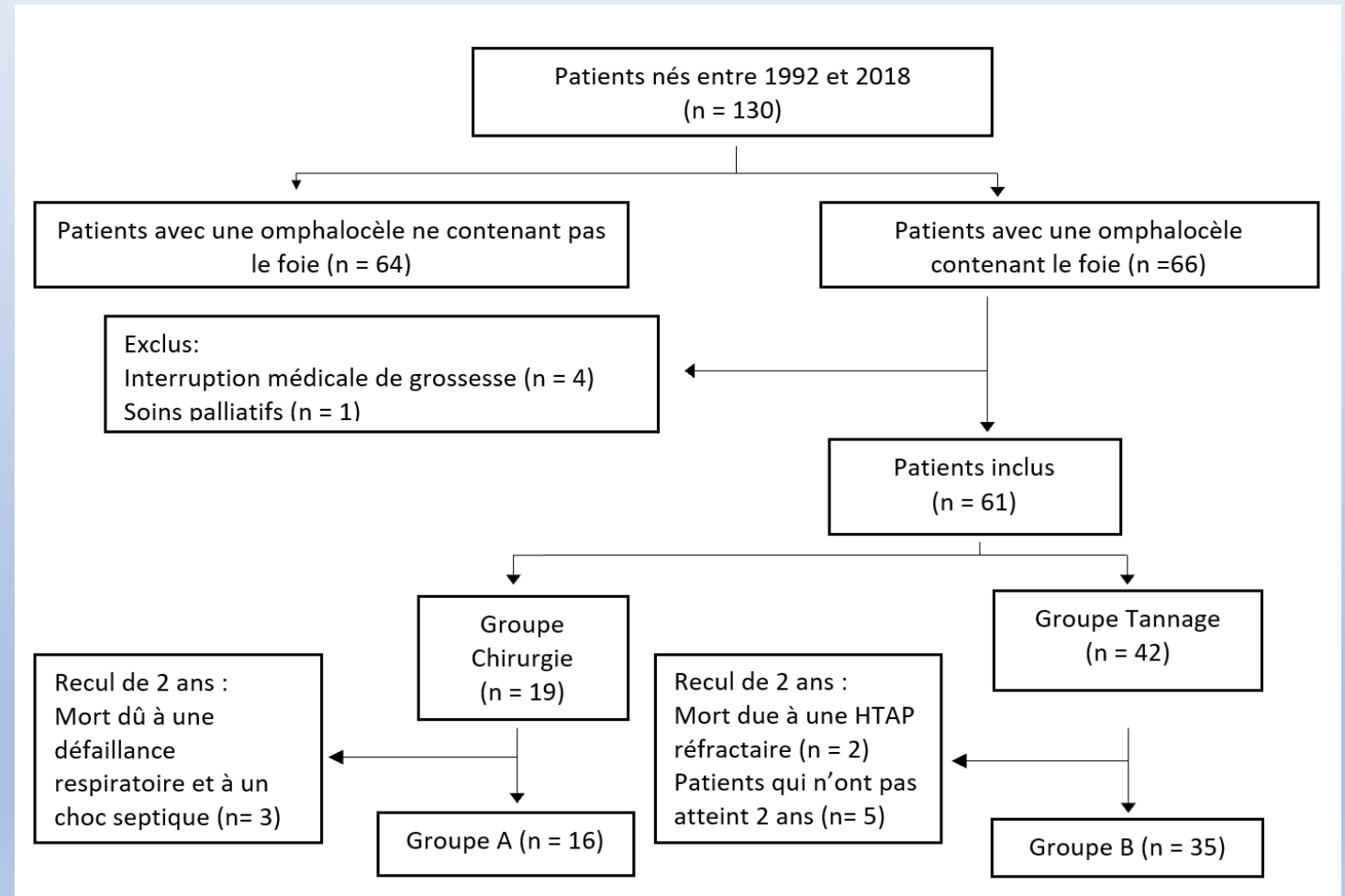
HTAP associée

- Problématique de l'omphalocèle contenant du foie
- Hypoplasie pulmonaire à la naissance associée dans 20 à 30%
- Complication du traitement liée à l'hyperpression intra-abdominale liée à la réintégrations des viscères
- IRM anténatal proposée pour évaluer la capacité pulmonaire



Objectif et méthodes

- But = comparaison entre la chirurgie immédiate et tannage au CHU de Lille :
 - Mortalité néonatale
 - Taux de fermeture pariétale
 - Nombre de chirurgies nécessaire à la fermeture pariétale
 - Durée d'hospitalisation initiale et totale



Analyse descriptive sur la population totale des omphalocèles

Table 1. Données anténatales et à la naissance

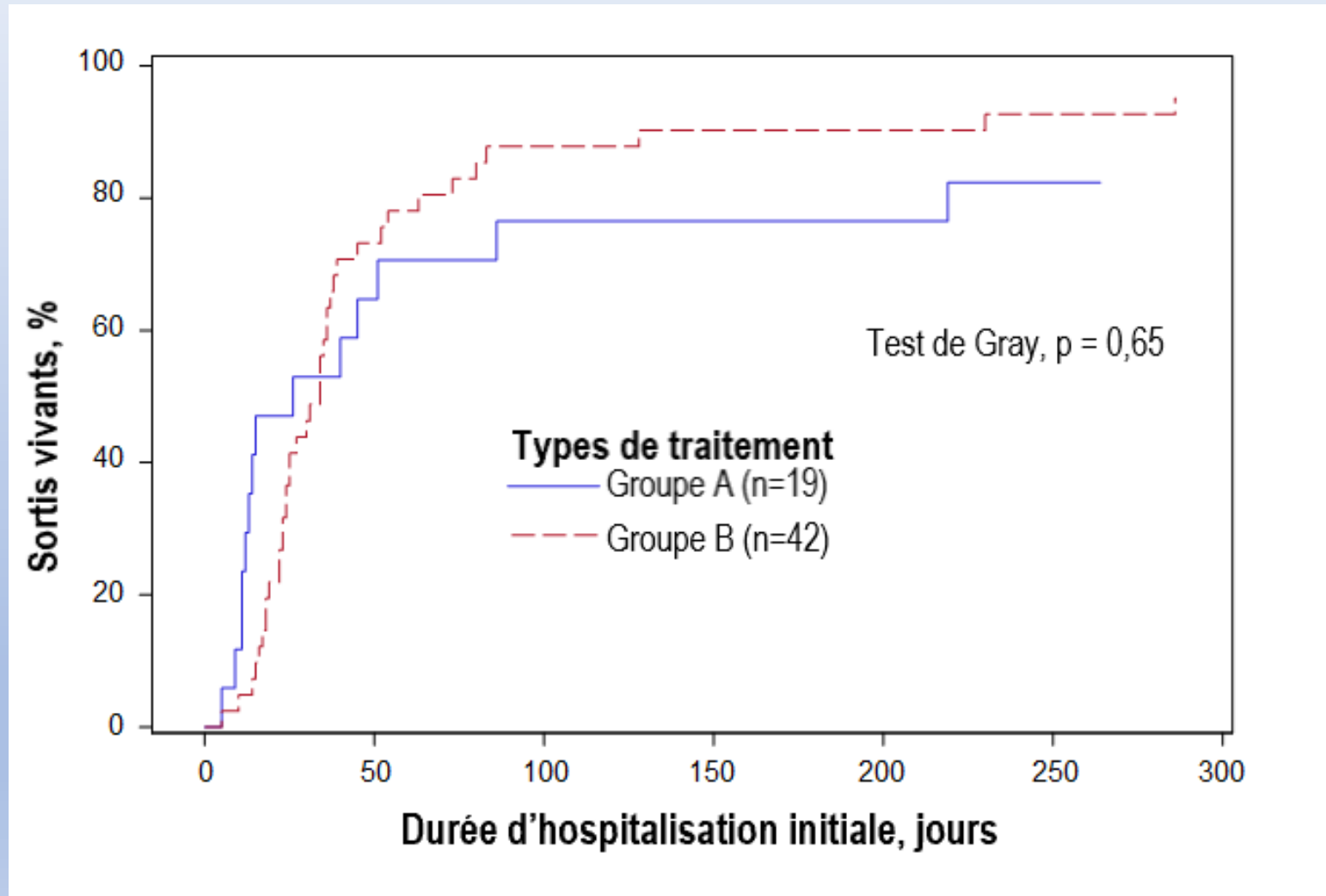
	Groupe omphalocèles sans foie (n=64)	Groupe omphalocèles contenant du foie (n=66)
Données anténatales		
Diagnostic anténatal	40/64 (62.5)	63/66 (95.5)
Age au diagnostic anténatal (SA)	20.1 ± 7.0 [n=36]	16.3 ± 4.9 [n=61]
Interruption médicale de grossesse pour malformations sévères associées	2/53 (3.8)	4/64 (6.3)
Données à la naissance		
Terme (SG)	37.6 ± 3.6 [n=62]	36.6 ± 3.0 [n=64]
Poids à la naissance (g)	3054 ± 863 [n=63]	2608 ± 670 [n=63]
Retard de croissance intra-utérin	8/62 (12.9)	16/63 (25.4)
Syndrome associé	5/61 (8.2)	6/66 (9.1)
Malformations associées	29/64 (45.3)	24/65 (36.9)
Anomalies génétiques		
Non	47/60 (78.3)	54/63 (85.7)
Wiedmann-Beckwith	10/60 (16.7)	4/63 (6.3)
Autre	3/60 (5.0)	5/63 (7.9)
Diamètre de l'omphalocèle (cm)	4 (3 à 5) [n=13]	6 (6 à 8) [n=13]
Besoin d'une ventilation à la naissance	9/60 (15.0)	13/60 (21.7)

Résultats dans le groupe omphalocèle : chirurgie immédiate versus tannage

Table 2. Résultats dans le groupe omphalocèles contenant du foie : chirurgie immédiate versus tannage

	Groupe A (n=19)	Groupe B (n=42)	Valeur-P
Mortalité néonatale	2/19 (10.5)	2/42 (4.8)	NA
Fermeture pariétale à 2 ans	16/16 (100.0)	34/35 (97.1)	NA
Nombre de chirurgies nécessaires à 2 ans			
1	9 (56.2)	26 (76.5)	0.14
2	5 (31.2)	6 (17.7)	
3	1 (6.3)	2 (5.9)	
4	1 (6.3)	0 (0.0)	
Durée d'hospitalisation totale à 2 ans (médiane, EI)	21 (12 ; 45) [n=14]	37 (25 ; 67) [n=33]	0.089

Résultats dans le groupe omphalocèle : chirurgie immédiate versus tannage



Conclusion et perspectives

Pas de différence statistique significative en termes de mortalité, taux de fermeture pariétale, de nombre de chirurgies nécessaires, de durée d'hospitalisation initiale et totale

Durée d'hospitalisation initiale diminuée

Moins de chirurgies itératives dans le groupe tannage

Perspectives futures :

- Ouverture d'un registre national pour comparer les différentes prises en charge des omphalocèles contenant du foie
- Etude pour améliorer la prise en charge et les facteurs pronostiques de l'HTAP associée