

Omphalocèle géante

Prise en charge à Marseille

Dr. Nicoleta Panait

Hôpital Timone Enfant et Hôpital Nord

APHM

2. Fermeture différée Schuster ou traction

Journal of Pediatric Surgery (2011) 46, 482–488

Disadvantages of staged closure were as follows: occasional necessity for synthetic or biologic mesh, prolonged muscle

The results of the questionnaire did not show a consensus for a generally accepted treatment method after more than 30 years of innovations in the management of patients with a giant OC. There are generally still 2 main treatment modalities: staged closure and delayed closure.

Overall disadvantages of primary closure with a patch were the costs, eventual removal of a foreign material, and poor skin quality. The mean herniation rate was 58% (range, 0-100%; median, 50%). The mortality rate was only reported by Maksoud-Filho et al [6] and Kapfer and Keshen [10], which were 11% and 33%, respectively. Mortality was not related to associated malformations but probably because of the operation.

abdominal pressure reduces the need for mechanical ventilation. Prolonged duration of healing with an increased hospital stay, daily dressings, and wound infections were the drawbacks of this method [38,40]. Beasley [38] changed his management of the OC sac from topical mercurochrome to application of an Opsite dressing and external compression followed by surgical closure once the sac contents have been largely reduced [39]. Bax closes the defect after 6 to 12 months by primary closure of the fascia and skin.

Congenital abdominal wall defects: Gastroschisis and omphalocele

Current Problems in Surgery, April 1982, ...

Jay L. Grosfeld, Thomas R. Weber

THURSDAY, 8 JUNE 2023



11.30 – 13.00 Scientific Session II - Consensus Statement (M1) Regency 1
(parallel Session)
Management of giant omphaloceles
Chair: Amulya Saxena (UK)

Panelists: Rene Wijnen (NED), Ayman Goneidy (UK), Tutku Soyer (TUR), Annika Muttanen (FIN),
Richard Keijzer (CAN), Harmit Ghattaura (UK), Ramon Gorter (NED)

Omphalocele: how big does it have to be a giant one?

Qu'est ce qu'on mesure?
le defect pariétal OU
le diamètre de l'omphalocèle?

Although most authors measured the diameter of the abdominal wall opening [1,2,5-8,11,12,16], others referred to the diameter of the omphalocele sac [4], and some did not specify what was being measured [9,10].

Measuring only the diameter of the abdominal wall defect is inadequate because we know that a large volume of viscera may leave the peritoneal cavity through a narrow opening

Journal of Pediatric Surgery (2009) 44, 1474–1477

Measuring only the diameter of the omphalocele sac is also inaccurate because this size can change in different states (if the infant is awake or sleeping, crying, or under general anesthesia).

To determine if an omphalocele is amenable or not to primary closure, the degree of peritoneal cavity hypoplasia (ie, size of the peritoneal cavity) is as important as the diameters of the abdominal wall opening and of the omphalocele sac. Computed tomography was used in 1

Some authors also have used the presence of liver inside the omphalocele sac as a parameter to characterize the anomaly as a large one [6,7,9-11,14,16]. This concept lacks specificity because the volume of eviscerated organs (not only the liver) is actually a consequence of peritoneal cavity hypoplasia. In a study by Stringel and Filler [2], the presence of liver inside the omphalocele sac did not impact mortality.

For all the reasons listed above, we suggest that the presence of a single organ or the use of a single measurement to differentiate small from large omphaloceles should be avoided.

Clinical judgment of the pediatric surgeon is sufficient to estimate the degree of visceroperitoneal disproportion and to classify an omphalocele as a minor defect (amenable to primary closure) or major defect (not amenable to primary closure), thus simplifying concepts and management.

Discussion au cas pas cas

Prématurité

Malformations associées surtout cardiaques

Rompue ou pas



Cohorte marseillaise

- 2013 - 2022 (10 ans)
- 45 cas d'omphalocèle de petites à géantes
- 12 cas géantes (1 exclusion car tannage ailleurs)
 - 1 tannage et fermeture tardive (entre 14 mois et 3 ans)
 - 7 Schusters: 2 rompues, tératome associé, 1 mauvaise tolérance de tannage à 1 semaine
 - 3 tractions et fermeture différée

CAS 1 née 17/11/2013 Schuster car rompue, cicatrisation dirigée



CAS 1 Chirurgie tardive à 5 ans (25/07/2018)



CAS 2 né 04/02/2016 Schuster=>plaque 01/03 2016



08 07 2017



CAS 2 plaque Strattice 25/09/2017 complications +++



CAS 2 2021 Jejunostomie d'alimentation



CAS 3 né 07/11/2019 Rompue mais tannage qu'à même



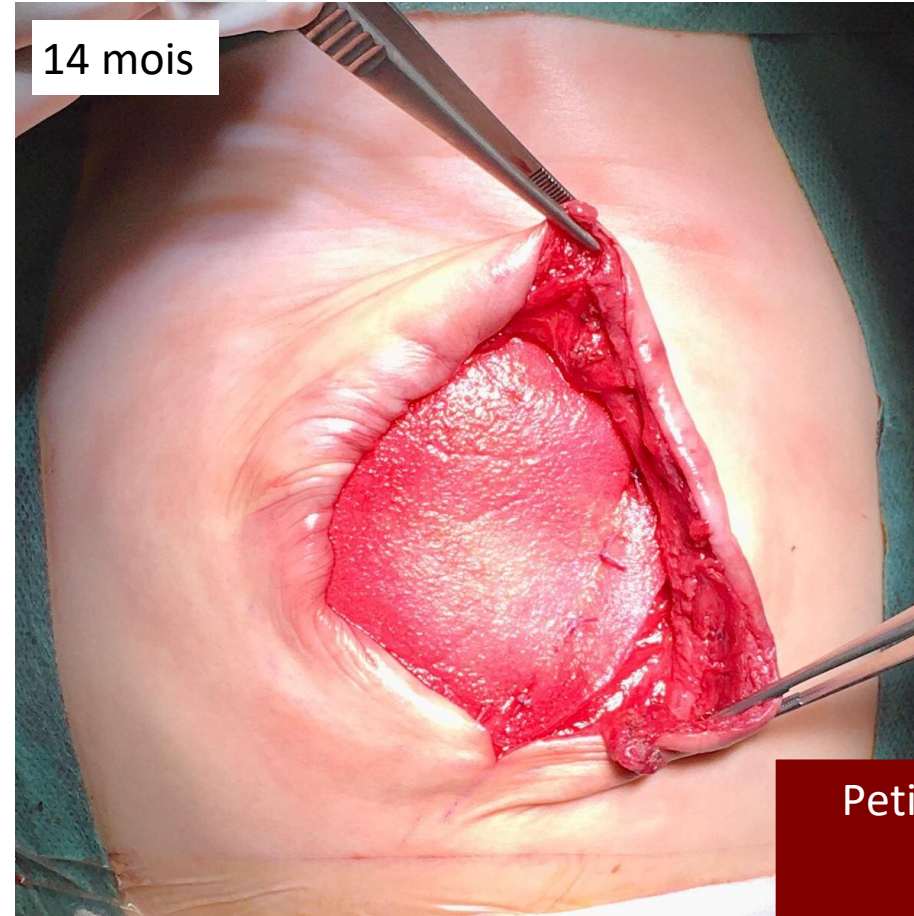
CAS 3 Fermeture avec plaque à 14 mois

Vêtement compressif



CAS 3 Fermeture avec plaque à 14 mois

14 mois



18 mois



Petite éventration résiduelle en regard xyphoïde
Absence d'infection
Petites zones d'adhérences s/c

Depuis 2020

TRACTION sur le cordon ('SILO' en utilisant la membrane d'omphalocèle)

REDUCTION progressive par bandages (pansement gras, compresses, bande velpeau)

CHIRURGIE < 1 semaine si pas des complications

**TANNAGE seulement si mauvaise tolérance de la traction
SI ROMPUE Schuster et fermeture différée**

CAS 4 né 07/07/2022 Traction



J1

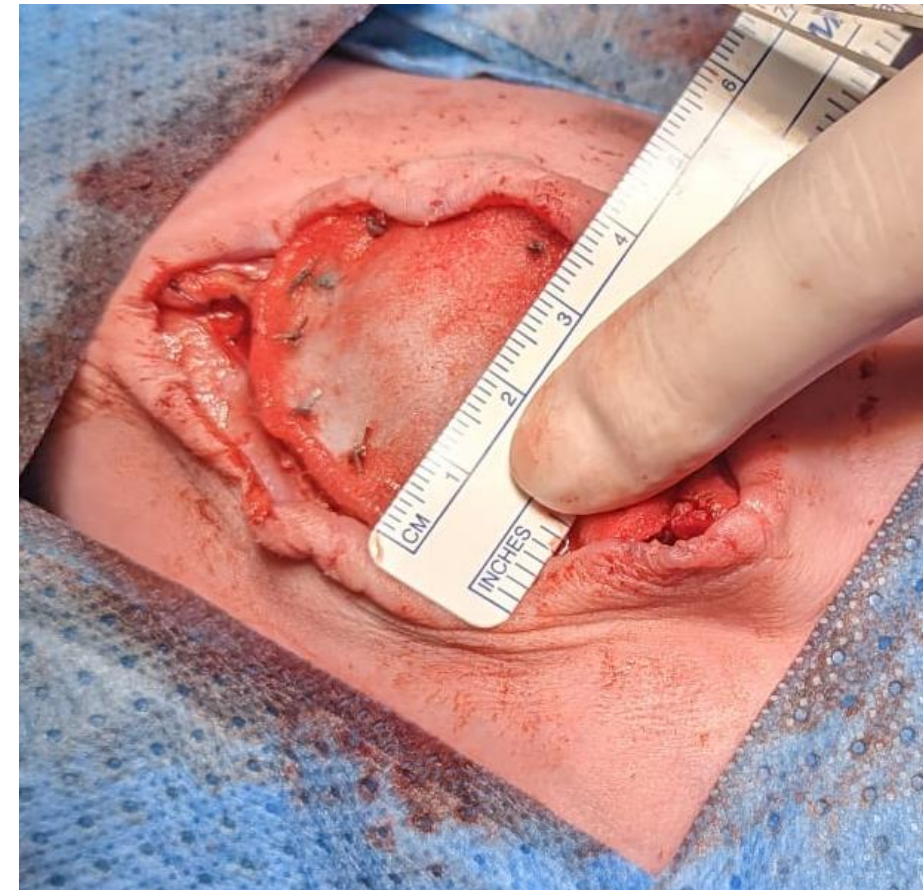
CAS 4 Chirurgie J6 (13/07/2022) plaque Surgimend



CAS 5 Traction et chirurgie différée



Traction, chirurgie J14



Fermeture avec plaque Surgimend à J14



Complications

Respiratoires

2 tracheotomies: 1 groupe Schuster

1 groupe traction (fente labio-palatine associée)

Digestives (troubles oralité+++)

2 gastrostomies, 1 jejunostomie d'alim, 1 gastronomie en attente

Eventrations

3 non, 8 oui

PLUS des morbidités avec le Schuster

En France

Questionnaire envoyé listing comité digestif

13 Centres ont répondu (Amiens, Angers, Bicêtre, Caen, Grenoble, Limoges, Nantes, Necker, Poitiers, Robert Debré, Strasbourg, Tours, Trousseau) :

6 tannage

3 chirurgie première plaque

4 pas de détails

Pas inclus Lille et Marseille

CONCLUSIONS EUPSA 2023

La définition d'omphalocèle géante: disproportion viscero-abdominale qui ne permet pas la fermeture primaire peut importe la taille de defect

Le tannage (paint and wait) est recommandé quand la fermeture directe n'est pas possible et chez les patients ayant des malformations qui augmentent le risque anesthésique

Le DAN très important pour donner les informations adaptés aux futures parents

Recherche des malformations associées en prénatal mais aussi en postnatal

TRAITEMENT ADAPTE AU CAS PAR CAS

Questions en suspens ?

- **Définition** objective d'omphalocèle géante : Mesure en anténatal et postnatal pour définition objective d'une omphalocèle géante ? (type « LHR »)
- Quels critères pour définir une **hypoplasie pulmonaire** « relative » pouvant entraîner un risque plus élevé de trachéotomie secondaire?
- Quelle **plaque** utilisée? (Surgimend bons résultats mais en arrêt de production devant un dosage des endotoxines non fiable, Permacol ?)
- Si tannage, quel est le topique à utiliser? quel âge pour la fermeture secondaire ?
- Quelles contre-indications pour une chirurgie première? Résultats actuels des séries difficilement interprétables car comorbidités peu détaillées
- Nouvelle approche: **Abello technique** (à évaluer mais séduisante)