

Le traitement des omphalocèles géantes à Madagascar

Treatment of giant omphalocele in Madagascar

ML Andriamanarivo [1], FA Hunald [1], MFV Rajaonarivony [1], AR Raherison [1], M Rakotovao [1]

1. Service de chirurgie pédiatrique, CHU Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo, Madagascar

Mots clés

- ◆ Omphalocèles géantes
- ◆ Épidermisation
- ◆ Tannage

Résumé

Le traitement d'omphalocèle géante est controversé. La technique de réintégration progressive en silo est la plus utilisée. Elle requiert la possibilité d'une réanimation adéquate. Malgré le progrès de réanimation, cette technique est grevée de complications. Notre travail rapporte notre expérience sur l'utilisation de la technique de tannage à l'éosine aqueuse à 2 % suivi d'une autoplastie pariétale secondaire. Dix cas ont été retenus. Aucun diagnostic anténatal n'a été fait. Huit cas étaient accouchés par voie basse. Le délai moyen d'admission était de 1,5 jour. On observait une prédominance masculine avec un sex-ratio à 4/1. La durée moyenne d'hospitalisation était de 11,5 jours. La durée moyenne d'épidermisation était de 86,3 jours. La complication la plus fréquente était l'infection pariétale. Quatre cas avaient bénéficié d'une autoplastie en moyenne vers 32 semaines. Le traitement des omphalocèles géantes par épidermisation donne de bons résultats dans la totalité des cas. En absence de réanimation pédiatrique adéquate, la technique de tannage suivie d'une autoplastie pariétale secondaire reste la meilleure alternative thérapeutique.

Keywords

- ◆ Giant omphalocele
- ◆ Epithelialization
- ◆ Tanning

Abstract

Purpose. The primary closure of the giant omphalocele generates an abdominal hypertension that causes a respiratory distress. The purpose of our work is to bring our experience on non-operative initial support by the tanning of the giant omphalocele to aqueous eosin.

Patients and methods. It consists of a retrospective study of 32 cases of omphalocele on a period of five years (December 2005 to December 2010). We excluded minor and intermediate forms; giant omphalocele primarily operated whatever the reason. The parameters being studied were the prenatal diagnosis, the mode of delivery, the age of admission, the sex, the period of epithelialization, the complications, the age of abdominal autoplasty.

Results. We collected 10 cases. No prenatal diagnosis has been done. Eight deliveries were vaginal. The 2 cases of caesarian were through maternal indication. The average age of admission was one and a half days. A male predominance was noticed with a 4/1 sex ratio. The average duration of epithelialization was 86 days. The complications were marked by six cases of infection and one case of ileus. One case died due to a pneumopathy. Four patients benefited from a treatment of ventral hernia in the 27th, 28th, 33rd and in the 40th months. Five cases were omitted after a one-year follow-up.

Conclusion. The method of progressive epithelialization by tanning is reliable regardless of the available technical stage of intensive care.

L'omphalocèle est une malformation congénitale correspondant à la non réintégration des viscères abdominaux recouverts de la membrane amniotique translucide et avasculaire (1). L'importance des viscères herniés, ainsi que le développement de la paroi abdominale dépend de la taille du défaut pariétal. L'omphalocèle est dite géante, si son diamètre dépasse 5 cm et/ou elle contient le foie (2-3). Cette forme s'accompagne d'une hypoplasie de la paroi abdominale dont la fermeture d'emblée engendre une hyperpression abdominale responsable d'une détresse respiratoire. Dans ce cas, la technique la plus utilisée est actuellement la réintégration progressive selon la méthode de Schuster (4). Nous aimerions apporter dans ce travail à propos de 10 cas, notre expérience

sur la prise en charge initiale non opératoire par tannage des omphalocèles géantes.

Patients et méthodes

Nous avons réalisé, une étude rétrospective de 32 dossiers d'omphalocèles vues et traitées dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU - HJRA d'Antananarivo sur une période de 5 ans (décembre 2005 à décembre 2010). Les paramètres étudiés étaient le diagnostic anténatal, le mode d'accouchement, l'âge d'admission, le sexe, la durée d'épidermisation, les complications, l'âge de l'autoplastie abdominale. Nous

Correspondance :

ML Andriamanarivo - Chirurgie pédiatrique

CHU Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo, PB 4150 Madagascar

E-mail : andrialalat@yahoo.fr

avons recruté nos cas, après avoir étudié tous les dossiers d'omphalocèles. Dix cas ont été retenus. Un cas d'omphalocèle géante opérée pour une occlusion néonatale et une forme géante rompue ont été exclus de cette étude ainsi que les 20 cas de formes mineures et intermédiaires. La technique de tannage par application de l'éosine aqueuse à 2 %, deux fois par jour a été utilisée jusqu'à l'épidermisation complète (fig. 1a-b-c-d). C'est un colorant connu pour son action asséchante. Son hydrosolubilité exclu quasiment la pénétration cutanée. La poche était protégée par un pansement. L'allaitement était autorisé avec surveillance du transit. La cure d'éventration a été faite par une autoplastie de la paroi abdominale selon Clotteau-Premont (5). Cette dernière consiste, à faire des petites incisions aponévrotiques verticales séparées les unes des autres d'une longueur identique sur trois ou quatre rangées.

Résultats

Nous avons colligé 10 cas d'omphalocèles géantes. Aucun diagnostic anténatal n'a été fait. Huit accouchements étaient par voie basse dont deux prématurés à 35 et 36 semaines. Les deux cas de césarienne étaient d'indication maternelle. Ces derniers étaient à terme. L'accouchement était à domicile pour trois cas et dans un centre hospitalier pour sept cas. L'âge moyen d'admission était de 1,5 jour avec des extrêmes de 1 et 4 jours. Une prédominance masculine était notée avec un sex-ratio de 4/1. La durée moyenne d'épidermisation était de 86 jours avec des extrêmes de 75 et 100 jours. Les complications étaient marquées par une infection dans six cas. Un cas était compliqué d'iléus. Un cas est décédé au 4^e mois suite à une pneumopathie. Quatre patients avaient bénéficié d'une cure d'éventration respectivement au 27, 28, 33, et au 40^e mois. Six cas étaient perdus de vu après un an de suivi. La durée moyenne d'hospitalisation était de 11,5 jours (tableau 1).

Discussion

L'omphalocèle est une pathologie rare, touchant 1/4000 naissances (6-7). La fréquence d'omphalocèle géante dans notre série est élevée. Celle-ci peut s'expliquer par le fait que notre centre est le seul centre de chirurgie pédiatrique de Madagascar. La plupart des auteurs rapporte la prédominance du sexe masculin (6, 8-10).

Aucun de nos patients n'a eu de diagnostic anténatal (DAN) car le suivi de la grossesse, pour la plupart, a eu lieu dans des centres ne disposant pas d'échographie. Dans d'autres cas, cet examen est pratiqué par des médecins non qualifiés. Les principales causes de défaut de DAN rapportées sont liées au manque de formation d'échographistes et à l'insuffisance de plateau technique (11). Pourtant, la possibilité d'un diagnostic anténatal par l'échographie prénatale permet de programmer l'accouchement dans un centre spécialisé pour faciliter la

prise en charge immédiate dès la naissance (7). Seule, l'existence d'une malformation sévère associée pourrait conduire à une interruption médicale de la grossesse (12).

Le choix d'accouchement en cas d'omphalocèle géante n'est pas univoque. L'omphalocèle même géante n'est pas une indication à la césarienne (13). Pourtant, cette dernière est à prévoir au moindre signe de souffrance fœtale. Pour d'autres auteurs, la césarienne est une indication systématique pour les omphalocèles géantes diagnostiquées en anténatale. Cette césarienne sert à prévenir la rupture du sac (2, 13) et/ou la rupture du foie (14). L'accouchement par voie basse de nos cas, s'explique par l'absence de diagnostic anténatal. Nos deux cas d'accouchements par césarienne l'étaient pour des raisons maternelles.

Le traitement des omphalocèles géantes reste toujours un sujet d'actualité. La réintégration des viscères extériorisés dans une cavité abdominale insuffisamment développée a des conséquences hémodynamiques et respiratoires qu'il importe de considérer pour la décision chirurgicale. La fermeture pariétale immédiate par rapprochement pariétal simple est à risque. Elle peut entraver l'état hémodynamique et l'hématose du nouveau-né (9). Elle impose une ventilation mécanique avec curarisation en per et postopératoire (9, 15). Une unité de réanimation pédiatrique bien équipée est obligatoire. D'autres alternatives thérapeutiques existent pour minimiser la morbidité et la mortalité liées à cette technique chirurgicale. La fermeture pariétale immédiate par recouvrement cutané selon la technique de Gross est simple. Elle réduit les complications septiques abdominales et l'hyperpression abdominale. Par contre, la correction ultérieure de l'éventration est complexe. En effet, cette technique impose des interventions multiples. Elle est de plus en plus abandonnée (2, 16). La technique la plus utilisée est la réintégration progressive par silo (méthode de Schuster) (4). La fermeture est obtenue en une quinzaine de jours (3). Toutefois, la fermeture progressive tout comme la fermeture initiale de l'omphalocèle peut induire une hyperpression abdominale et, par conséquent, une détresse respiratoire, une chute du débit cardiaque, une hypotension, un risque de nécrose ischémique intestinale et une souffrance rénale (8, 16, 17). En outre, cette technique peut se grever d'autres complications : septicémie, fistule entérocutanée, éventration, infection pariétale (8).

La technique non opératoire a comme principe d'épidermiser l'omphalocèle et de traiter à distance l'éventration. Ses avantages sont multiples. C'est une technique efficace, à moindre coût, ne nécessitant pas une réanimation lourde et permettant une alimentation immédiate. Elle n'engendre pas d'hyperpression abdominale ni de complications respiratoires et hémodynamiques. Il a été démontré que l'existence d'une complication respiratoire est l'élément prédictif majeur de mortalité (17, 18). Cette épidermisation (tannage) permet d'éviter une chirurgie lourde en période néonatale (15). La cure chirurgicale de la paroi abdominale est réalisée secondairement chez un enfant plus grand, évitant ainsi l'hyperpression abdominale postopératoire (6). Les principales com-

| Patients | DAN | Mode d'accouchement | Âge d'admission (Jours) | Durée d'hospitalisation (Jours) | Sexe | Epidermisation (Jours) | Complications | Age de l'autoplastie |
|----------|-----|---------------------|-------------------------|---------------------------------|------|------------------------|---------------------|----------------------|
| 1 | non | voie basse | 2 | 7 | m | 81 | infection pariétale | non |
| 2 | non | césarienne | 1 | 16 | m | 75 | non | 27 mois |
| 3 | non | voie basse | 1 | 18 | m | 77 | infection pariétale | non |
| 4 | non | césarienne | 1 | 15 | f | 80 | iléus | non |
| 5 | non | voie basse | 1 | 10 | m | 100 | infection pariétale | 40 mois |
| 6 | non | voie basse | 1 | 12 | f | 80 | décès | non |
| 7 | non | voie basse | 2 | 9 | m | 90 | infection pariétale | 33 mois |
| 8 | non | voie basse | 1 | 8 | m | 85 | infection pariétale | non |
| 9 | non | voie basse | 4 | 7 | m | 100 | infection pariétale | non |
| 10 | non | voie basse | 1 | 13 | m | 95 | non | 28 mois |

Tableau 1. Les paramètres d'études

DAN : diagnostic anténatal



Figure 1a. Aspect de l'omphalocèle au début du traitement par tannage à l'éosine aqueuse.

Figure 1b. Aspect au 10^e jour du tannage : sac solide et asséché.

Figure 1c. Aspect au trentième jour de tannage : début d'épidermisation après chute du sac d'omphalocèle.

Figure 1d : Epidermisation totale de l'omphalocèle au 62^e jour de tannage.

plications du tannage sont : l'iléus, la rupture du sac, l'infection (19). Les autres complications sont liées aux produits de tannage. Le mercurochrome peut être à l'origine d'accident neurologique et de néphrotoxicité (20). La Polyvidone iodée peut être responsable d'hypothyroïdie (6). Le Sulfadiazine Argenté peut induire une hyperosmolarité, des troubles hématologiques, des accidents neurologiques et un syndrome néphrotique (21). Dans notre série, l'Eosine aqueuse était bien tolérée. Le taux élevé d'infection est lié à la mauvaise condition d'acheminement de ces nouveau-nés dans notre centre. En effet, le délai moyen d'admission dans notre cas était supérieur à une journée. Le transport était non médicalisé dans la quasi-totalité des cas. Aucun sac stérile n'avait été utilisé. Les six cas d'infections ont tous répondu à une antibiothérapie. Un cas d'iléus transitoire était constaté. Un cas était décédé des suites d'une pneumopathie. La durée moyenne d'hospitalisation initiale qui correspondait au délai moyen nécessaire pour obtenir une poche suffisamment solide était de 11,5 jours. Puis, l'enfant est élevé de façon quasi-normale et sous surveillance médicale régulière jusqu'à la décision de cure d'événement. Quatre de nos patients ont bénéficié d'une cure d'événement avec des résultats finaux satisfaisants. Les cinq autres enfants ont été perdus de vue après l'acquisition de l'épidermisation.

Une étude américaine, sur une période de 18 ans, a conclu que le traitement non opératoire initial est le meilleur garant de moindres complications (15). Ces résultats prouvent que le

tannage garde encore une place importante et donne de très bons résultats à long terme dans la prise en charge des omphalocèles géantes. En l'absence d'une unité de réanimation adéquate, la seule indication de la fermeture initiale devrait être la rupture de l'omphalocèle.

Conclusion

La prise en charge des omphalocèles géantes est variable selon les auteurs et suivant le plateau technique existant. Dans notre condition, où la ventilation assistée n'est pas disponible, la technique d'épidermisation par tannage donne de bons résultats et reste la meilleure alternative thérapeutique.

Questions

Commentaire de P. Montupet

La technique conservatrice de l'omphalocèles par tannage a été décrite initialement par M. Grob dans *Conservative treatment of exomphalos. Arch Dis Child 1963 ; 38 :148-50.*

D'autre part, la gravité de l'omphalocèle réside pour une large part dans la coexistence de malformations graves associées, en particulier cardiaque. Cette particularité importante est nécessaire à la discussion en termes de suivi à court et moyen terme.

Références

1. Agrin Y, de Napoli-Cocci S, Lottman H. Omphalocèles et laparoscchisis : traitement chirurgical des omphalocèles. *Pédiatrie* 1993 ; 347-51.
2. Mefat L, Becmeur F. Chirurgie des omphalocèles. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier Masson SAS, Paris). Techniques Chirurgicales Appareil digestif* 2004 ; 40-142, 12p.
3. Vachharajani AI, Rao R, Keswani S, Mathur AM. Outcomes of exomphalos: an institutional experience. *Pediatr Surg Int* 2009 ; 25 : 139-44.
4. Grapin-Dagorno C, Noche ME, Boubnova J. Traitement chirurgical de l'omphalocèle et du laparoscchisis : éléments pronostiques. *Arch Pediatr* 2010 ; 17 : 820-1.
5. Clotteau JE, Premont M. Cure des grandes éventrations cicatricielles médianes par un procédé de plastie aponévrotique. *Chirurgie* 1979 ; 105 : 344-6.
6. Whitehouse JS, Gourlay DM, Masonbrick AR, Aiken JJ, Calkin CM, et al. Conservatrice management with giant omphalocele with povidone iodine and its effect in thyroid function. *J Pediatr Surg* 2010 ; 45 : 1192-7.
7. Patel G, Sadiq J, Shenker N, Impey L, Lakhoo K. Neonatal survival of prenatally diagnosed exomphalos. *Pediatr Surg Int* 2009 ; 25 : 413-6.
8. Van Eijck FC, de Blaauw I, Bleichrodt RP, Rieu PNMA, Van Der Staak FHJM, et al. Closure of giant omphaloceles by the abdominal wall component separation technique in infants. *J Pediatr Surg* 2008 ; 43 : 246-50.
9. Lee SL, Beyer TD, Kim SS, Waldhausen JHT, Healey PJ, et al. Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giant omphaloceles. *J Pediatr Surg* 2006 ; 41 : 1846-9.
10. Sander S, Elçevik M, Ünal M. Elastic bandaging facilitates primary closures of large ventral hernias due to giant omphaloceles. *Pediatr Surg Int* 2001 ; 17 : 664-7.
11. Murphy FL, Mazlan TA, Tahreen F, Corbally MT, Puri P. Gastrochisis and omphalocele in Ireland 1998-2004. Does antenatal diagnosis impact in outcomes? *Pediatr Surg Int* 2007 ; 23 : 1059-63.
12. Langer JC. Abdominal wall defect. *World J Surg* 2003 ; 27 : 117-24.
13. Bargey F, Beaudoin S. Urgences chirurgicales du nouveau-né et du nourrisson. *Encycl Med Chir Pédiatrie* 1990 ; 4-002-S-75.
14. Duke DS, MS Schwartz MS. Omphalocele and gastroschisis. In : *Pediatric Surgery : Diagnosis and management*. Berlin : Springer ; 2009. p. 619-27.
15. Nuchtern JG, Baxter R, Hatch EI Jr. Nonoperative initial management versus silo chimney for treatment of giant omphalocele. *J Pediatr Surg* 1995 ; 30 : 771-6.
16. DeLuca FG, Gilchrist BF, Paquette E, Wesselhoeft CW, Luks FI. External compression as initial management of giant omphaloceles. *J Pediatr Surg* 1996 ; 31 : 965-7.
17. Pereira RM, Tatsuo ES, Silva ACS, Guiemaráes JT, Paixão RM, et al. New method of surgical closure of giant omphaloceles: Lazaro da Silva's technique. *J Pediatr Surg* 2004 ; 39 : 1111-5.
18. Tsakayannis DE, Zurakowski D, Lillehei CW. Respiratory insufficiency at birth: a predictor of mortality for infants with omphalocele. *J Pediatr Surg* 1996 ; 31 : 1088-91.
19. Wakhlu A, Wakhlu AK. The management of exomphalos. *J Pediatr Surg* 2000 ; 35 : 73-6.
20. Yeh TF, Pildes RS, Firor HV. Mercury poisoning from mercurochrome therapy of an infected omphalocele. *Clin Tox* 1978 ; 13 : 463-7.
21. Lewis N, Kolimarala V, Lander A. Conservatrice management of exomphalos major with silver dressings: are they safe? *J Ped Surg* 2010 ; 45 : 2438-9.