



LE DIAGNOSTIC ANTÉNATAL DES MALFORMATIONS DE LA PAROI ABDOMINALE ANTÉRIEURE (à propos de 26 cas)

Mémoire présenté par

Docteur Zineb Tazi

Née le 09/04/1991 à Fès, Maroc

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPÉCIALITÉ EN MÉDECINE

Option : Gynécologie – Obstétrique

Sous la direction du Professeur CHAARA HEKMAT

Session juin 2024

Dr. Hekmat Chaara
Professeur Agrégé
Spécialiste en gynécologie-obstétrique
CHU Hassan II Fès

LISTE DES ABREVIATIONS

ADN	: acide désoxyribonucléique
AFP	: alpha foeto protéine
APGAR	: apparence, pouls, grimace, activité, respiration
ARN	: acide ribonucléique
AVB	: accouchement par voie basse
B HCG	: Hormone chorionique gonadotrope humaine
Ca	: calcium
CAV	: communication auriculo-ventriculaire
CHR	: centre hospitalier régional
CHU	: centre hospitalier universitaire
CIV	: communication interventriculaire
CLIN	: comité de lutte contre les infections nosocomiales
CPM	: code pénal marocain
CPN	: consultations prénatales
DBP	: diamètre bi pariétal
F	: féminin
G	: gestité
H	: Heures
IMG	: interruption médicale de grossesse
ITG	: interruption thérapeutique de grossesse
Kcl	: chlorure de potassium
LA	: liquide amniotique
LBWC	: limb body wall complex
LCC	: longueur cranio-caudale

M	: masculin
MAP	: menace d'accouchement prématuré
MBA	: Maladie des brides amniotiques
MFIU	: Mort fœtale in-utéro
NaCl	: chlorure de sodium
OEIS	: omphalocèle, extrophie vésicale, imperforation anale, spina bifida
P	: parité
P	: Percentile
PAPP-A	: pregnancy associated plasma protein A
PDN	: poids de naissance
Ptco2	: pression partielle du gaz carbonique
RGO	: reflux gastro oesophagien
RPM	: rupture prématurée des membranes
SA	: semaines d'aménorrhées
SBW	: syndrome de Beckwith-Wiedemann
Sd	: syndrome
SGH	: sérum glucosé hypertonique
SGI	: sérum glucosé isotonique
SNC	: système nerveux central
SSI	: sérum salé isotonique
T1	: Premier trimestre de grossesse
T2	: Deuxième trimestre de grossesse
T3	: troisième trimestre de grossesse
T13	: trisomie 13
T18	: trisomie 18
T21	: trisomie 21

LISTE DES FIGURES

Figure 1. Embryologie de l'appareil digestif.	21
Figure 2. NNé de sexe Féminin hospitalisé en réanimation néonatale pour prise en charge d'une Omphalocèle.....	23
Figure 3. Cliché échographique qui montre la circonférence abdominale d'un fœtus de 31SA, atteint d'une omphalocèle.....	24
Figure 4. Reconstruction échographique 4D du tronc d'un fœtus de 26SA porteur d'omphalocèle.	25
Figure 5. OMPHALOCELES : ASPECTS ECHOGRAPHIQUES:	26
Figure 6. Cliché échographique en faveur d'une hépatocèle sur grossesse 36SA	27
FIGURE 7 : PROBOSCHIS, ANOPHTALMIE, APLASIE DES DEUX OREILLES, OMPHALOCÈLE, AMBIGUITE SEXUELLE FAISANT EVOQUER UNE T13.....	37
Figure 8. Nouveau-né a J1 de vie atteint de Laparoschisis (image sur service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès)	44
Figure 9. Laparoschisis, aspects échographiques.	46
Figure 10. Grossesse monofoetale évolutive de 35SA, dont le diagnostic prénatal a objectivé un laparoschisis à contenu grélique avec anses dilatées à 1.95cm.....	49
Figure 11. Diamètre de la paroi intestinale chez le meme fœtus mesurée à 0.27cm	50
Figure 12. Nouveau-né de sexe masculin atteint de laparoschisis, anses grêles extériorisés. (Images du service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès)	57
Figure 13. Répartition des parturientes selon la tranche d'âge.....	71
Figure 14. Répartition des cas en fonction de la consanguinité.....	72
Figure 15. Répartition des cas selon la parité.....	73
Figure 16. Répartition des cas selon l'âge gestationnel au moment du diagnostic	77
Figure 17. Répartition des cas selon la malformation de la paroi abdominale diagnostiquée	78
Figure 18. Répartition des cas d'omphalocèles en fonction de leurs contenus	79
Figure 19. Image échographique d'un fœtus de 35SA porteur d'hépatocèle dont le collet mesure 4.44cm	80
Figure 20. Répartition des cas d'omphalocèles en fonction de leur caractère isolé ou associé à d'autres malformations.....	81
Figure 21. Malformations associées à l'omphalocèle.....	82

Figure 21. Répartition des cas de Laparoschisis en fonction du caractère isolé ou associé à une ou plusieurs malformations	85
Figure 22. Répartition des cas de coelosomies antérieures complètes selon leur caractère isolé, associé à une maladie des brides amniotiques, ou à une angulation du rachis.....	87
Figure 23. Répartition des patientes selon le suivi ou non en consultation prénatale après le diagnostic.	88
Figure 24. Répartition des cas selon l'évolution de la grossesse	89
Figure 25. Répartition des parturientes selon le mode d'accouchement.....	91
Figure 26. Répartition des nouveau-nés selon l'APGAR a 5 minutes	92
Figure 27. Répartition des nouveau-nés en fonction de l'attitude thérapeutique	94
Figure 28. Taux de létalité des malformations de la paroi abdominale antérieure de notre série.	97
Figure 29. Omphalocèle à contenu grelique sur grossesse de 26SA +2J	117
Figure 30. Omphalocèle à contenu grèlique, collet mesurant 2.62mm sur grossesse de 26SA.....	123
Figure 31. Accouchement par voie basse a 35SA d'un nouveau-né de sexe masculin PDN 1600g porteur d'une coelosomie antérieure complète décédé à H2 de vie.	132
Figure 32. Image échographique montrant une coelosomie antérieure complète	134
Figure 33. Présence d'un sac amniotique large reliant le rebord cutané du défaut pariétal à la surface placentaire et contenant les organes thoraciques et abdominaux	134

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 2. Répartition des parturientes selon l'âge	70
Tableau 3. Répartition des cas selon leurs antécédents obstétricaux	74
Tableau 4. Répartition des cas selon les antécédents médicaux	75
Tableau 5. Répartition des cas selon l'âge gestationnel au moment du diagnostic.....	76
Tableau 6. Répartition des cas selon la malformation de la paroi abdominale diagnostiquée.	77
Tableau 7. Répartition des cas d'omphalocèles en fonction de leurs contenus	79
Tableau 8. Malformations associées à l'omphalocèle.....	82
Tableau 9. Résultats des amniocentèses réalisées chez les fœtus porteurs d'omphalocèle.	83
Tableau 10. Répartition des cas de Laparoschisis en fonction du caractère isolé ou associé à une ou plusieurs malformations.	85
Tableau 11. Répartition des cas de coelosomies antérieures complètes selon leur caractère isolé, associé à une maladie des brides amniotiques, ou à une angulation du rachis.	86
Tableau 12. Répartition des patientes selon le suivi ou non en consultation prénatale après le diagnostic.	88
Tableau 13. Répartition des cas selon l'évolution de la grossesse	89
Tableau 14. Répartition des parturientes selon le mode d'accouchement.....	90
Tableau 15. Répartition des nouveau-nés selon l'APGAR à 5 minutes	92
Tableau 16. Répartition des nouveau-nés en fonction de l'attitude thérapeutique.....	94
Tableau 17. Récapitulatif de la malformation diagnostiquée et l'issue de la grossesse chez chacune de nos 26 patientes	98
Tableau 18. Moyenne d'âge des mères de fœtus atteints d'omphalocèles et de Laparoschisis.....	105
Tableau 19. Prévalence des malformations de la paroi abdominale antérieure à travers le monde.....	107
Tableau 20. Facteurs de risque du Laparoschisis selon Frolov et al (87).....	109
Tableau 21. Facteurs de risque de l'omphalocèle selon Frolov et al (65)	110
Tableau 22. Répartition des cas d'Omphalocèles selon le sexe dans différentes séries.	111
Tableau 23. Répartition des cas de Laparoschisis selon le sexe dans différentes séries	112
Tableau 24. Répartition des cas diagnostiqués en fonction de la parité des mères ...	114
Tableau 25. Prédominance de l'omphalocèle chez les fœtus porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure à travers le monde.....	118
Tableau 26. Répartition des cas d'omphalocèles en fonction de leurs contenus ;	120

Tableau 27. Malformations associées à l'omphalocèle dans la série de Axt et al (69)	121
Tableau 28. Malformations associées aux malformations de la paroi abdominale antérieure dans la série de Hidaka et al (67)	122
Tableau 29. Répartition des Omphalocèles en fonction de leur caractère isolé ou associé à d'autres malformations.	123
Tableau 30. Pourcentage du Laparoschisis dans les études traitant les malformations de la paroi abdominale antérieure à travers le monde	125
Tableau 31. Répartition des cas de Laparoschisis en fonction de leurs contenus	126
Tableau 32. Malformations extradigestives associées au Laparoschisis retrouvées dans l'étude de Hidaka et al (67)	127
Tableau 33. Répartition des cas de Laparoschisis selon leur caractère isolé ou associé à des malformations extradigestives.	128
Tableau 34. Anomalies chromosomiques révélées par le diagnostic d'une omphalocèle	137
Tableau 35. Issue de grossesse des fœtus atteints d'omphalocèles	146
Tableau 36. Issue de grossesse des fœtus atteints de laparoschisis	146
Tableau 37. Répartition des enfants opérés en fonction de la technique chirurgicale.	151

SOMMAIRE

LISTE DES ABREVIATIONS.....	2
LISTE DES FIGURES	4
INTRODUCTION	13
PREMIERE PARTIE.....	16
I.1. HISTORIQUE	17
I.2. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	19
I.3. L OMPHALOCELE	22
I.3.1. INTRODUCTION	22
I.3.2. ETIOPATHOGENIE.....	23
I.3.3. DIAGNOSTIC ECHOGRAPHIQUE ANTENATAL.....	24
I.3.4. PRISE EN CHARGE:.....	28
I.3.4.1. En anténatal,	28
I.3.4.2. Voies d'accouchement :	28
I.3.4.3. Prise en charge médicale et mesures de réanimation néonatale :	29
I.3.4.4. Prise en charge chirurgicale :	30
I.3.4.4.a. COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES.....	31
I.3.5 SYNDROMES POLYMALFORMATIFS CONTENANT UNE OMPHALOCÈLE.....	33
1.3.5.1 TRISOMIE 18 OU SYNDROME D'EDWARDS.....	33
1.3.5.2 LA TRISOMIE 13 OU SYNDROME DE PATAU	34
1.3.5.3 TRISOMIE 21 OU SYNDROME DE DOWN	37
1.3.5.4 LE SYNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN	38
1.3.5.5 LE COMPLEXE OEIS	39
1.3.5.6 MALADIE DES BRIDES AMNIOTIQUES	40
1.3.5.7 LA PENTALOGIE DE CANTRELL	41
1.3.5.8 SCHISIS ASSOCIATION	43

I.4. LE LAPAROSCHISIS	44
I.4.1. INTRODUCTION	44
I.4.2. ETIOPATHOGENIE	45
I.4.3. DIAGNOSTIC ANTENATAL	45
I.4.4. DIAGNOSTIC DE GRAVITÉ	47
I.4.5. TRAITEMENT	51
I.4.5.a. Buts	51
I.4.5. b. Moyens et méthodes	51
I.4.5.b.1. Moyens médicaux et réanimatoires	51
I.4.5. b.2. Moyens instrumentaux	51
I.4.5.b.3. Moyens chirurgicaux.....	52
1. Fermeture primitive.....	52
2. Fermeture en plusieurs temps	53
a. Technique de Gross	53
b. Technique de Meeker et Snyder	54
c. Technique de Schuster	54
3. Traitement des éventrations secondaires	55
I.4.5.c. COMPLICATIONS	55
1. Complications digestives	55
2. Complications infectieuses	55
3. Complications circulatoires et rénales	55
4. Complications à long terme :.....	56
I.5.7. PRONOSTIC	56
I.5.7.a. Immédiat	56
I.5.7.b. Pronostic à long terme	57

MATERIEL ET METHODES	59
1. Type d'étude	60
2. Population cible	60
3. Recueil des données	60
4. Analyse et statistiques	60
RESULTATS	69
A. Données épidémiologiques	70
1. Fréquence	70
2. L'âge maternel	70
B. Données cliniques	72
1. Notion de consanguinité :	72
2. Gestité-parité	73
3. Antécédents obstétricaux	74
4. Antécédents personnels	75
C. Données échographiques	76
1. Age gestationnel au moment du diagnostic :	76
2. Malformation de la paroi abdominale antérieure diagnostiquée	77
D. Suivi de la grossesse	88
E. Issue de la grossesse	89
F. Mode d'accouchement	90
G. Devenir des nouveaux nés	91
1. Score d'APGAR a la naissance	91
2. Admissions en néonatalogie	93
3. Prise en charge chirurgicale	93
4. Pronostic	95

DISCUSSION	101
CONCLUSION	154
RESUMES	158
BIBLIOGRAPHIE	165

INTRODUCTION

L'avènement de l'échographie anténatale notamment celle du premier trimestre a permis de dépister un large spectre de malformations, dont le pronostic et la gravité ont poussé plusieurs familles dans les pays occidentaux à avoir recours à une interruption médicale de grossesse. En effet, dans plusieurs sociétés l'enfant atteint de malformations congénitales détruit l'idéal conjugal qui préside à sa venue. (11)

Cet examen devenant rapidement indispensable et systématique dans de nombreux pays notamment au Maroc se doit, bien sûr, d'être réalisé par des échographistes expérimentés et en utilisant un matériel de pointe vu l'impact des résultats retrouvés sur la vie du fœtus et de ses parents.

Ce travail de thèse s'est axé sur le dépistage échographique de la pathologie malformative de la paroi abdominale antérieure notamment le LAPAROSCHISIS et l'OMPHALOCELE, deux pathologies d'étiopathogénies pour l'instant inconnues, pouvant être associées à de nombreuses malformations et/ou anomalies du caryotype parfois létales, et dont le pronostic est directement lié à la rapidité du diagnostic et de la prise en charge médicale et chirurgicale néonatale. Il nous a également paru intéressant de parler d'une entité clinique bien plus complexe, celle de la « coelosome antérieure complète » où tous les viscères de la cavité abdominale et thoracique baignent librement dans le liquide amniotique. Situation assez particulière rarement décrite dans la littérature, associées à d'autres malformations.

L'omphalocèle est une embryopathie qui s'exprime par un défaut de fermeture de la paroi abdominale antérieure entraînant l'extériorisation d'une partie du contenu abdominal recouverte d'amnios en superficie et de péritoine en profondeur.

Le laparoschisis est une fœtopathie se définissant comme l'issue de viscères libres dans le liquide amniotique par un orifice para ombilical droit le plus souvent. Il est d'habitude constitué d'anses grêles ou coliques, d'autres organes pouvant être parfois extériorisés comme l'estomac ou le foie.

Le but de notre étude est de rapporter l'expérience du service de gynécologie-obstétrique 2 du CHU Hassan II de Fès afin de :

- Préciser l'épidémiologie de ces malformations
- Rapporter la pertinence de l'échographie obstétricale dans le diagnostic
- Décrire les aspects échographiques
- Etablir un suivi des grossesses et évaluer l'évolution de la pathologie au fur et à mesure des consultations prénatales.
- Rapporter l'évolution en postnatal et établir un pronostic.

PREMIERE PARTIE

I.1. HISTORIQUE (12)

On pourra établir l'histoire des anomalies congénitales de la paroi abdominale en la divisant en trois grandes étapes

La première étape correspond à la découverte de ces anomalies et leurs citations dans des ouvrages en les nommant et les définissant par plusieurs termes. Cette étape s'étale du XVIème siècle à la première moitié du XXème siècle.

La première description de l'omphalocèle fut « une relaxation du nombril=omphalos du fait que le péritoine soit relâché ou rompu et que l'intestin y tombe », expression d'AMBROISE PARE en 1634.

En 1751 STRATCH rapporte le premier traitement conservateur non chirurgical apporté avec succès à un enfant porteur d'omphalocèle.

En 1873 VISCIK réalisa avec succès la première cure d'omphalocèle rompue.

La deuxième étape correspond plus particulièrement à l'élaboration de plusieurs techniques chirurgicales pour le traitement de ces malformations vers la seconde moitié du XXème siècle.

En 1948 GROSS mis au point la technique de re-couverture cutanée du sac de l'omphalocèle suivie d'une prise en charge ultérieure pour cure de la hernie ventrale séquellaire

En 1963 GROBB, ayant repris l'ancienne technique d' AHLFELD 1899 consistant à obtenir une re-épipithélisation par TANNAGE de l'omphalocèle par des agents sclérosants (mercurochrome) avec cure chirurgicale ultérieure de la hernie ventrale séquellaire.

En 1967 SCHUSTER a mis au point la première technique de réintégration progressive des anses herniées, technique améliorée en 1969 par WARENN ET AL en introduisant le Silo de Silastic permettant une réintégration plus sûre des anses intestinales herniées.

D'autres techniques furent testées et utilisées ultérieurement comme la technique d'AOYAMA 1979 qui consista à couvrir le défaut pariétal par des lambeaux des muscles droits et obliques externes. Technique rapidement abandonnée vu le problème d'adhérences avec la paroi.

La troisième étape ayant vu le jour dès l'avènement de l'échographie anténatale en 1978, pour le diagnostic des malformations congénitales afin d'améliorer la prise en charge de ces fœtus en déterminant un circuit multidisciplinaire alliant obstétriciens, réanimateurs et chirurgiens.

Les premières images échographiques ont été présentées en 1978 simultanément par Cameron (13), Roberts (14); et Schweppe (15) .

En France, Thoulon a rapporté le premier cas de diagnostic anténatal en 1979.
(16)

I.2. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE (2)

Sans en tirer de conclusion hâtive, d'ordre philosophique en particulier, force est de constater que chez l'homme l'embryologie de l'appareil digestif est beaucoup plus complexe et difficile à comprendre que celle du cerveau et du système nerveux central!

Vers la fin du 1^{er} mois, la délimitation de l'embryon correspond à la fermeture du corps par un double phénomène : soulèvement de la plaque en raison d'un développement dorsal beaucoup plus rapide (système nerveux) et formation d'un pli périphérique qui, relativement, se resserre comme le collet d'une bourse. On passe ainsi du petit disque tri-dermique plat à la structure typique en « haricot ». Le disque repose sur la cavité du lécithocèle que la fermeture du collet (futur ombilic) va venir étrangler et diviser en deux parties :

- L'une devient intra-embryonnaire et sera à l'origine du tube digestif ;
- L'autre reste extra-embryonnaire et forme la vésicule ombilicale ou vitelline.

Ces deux parties sont reliées par le canal vitellin qui s'allonge au fur et à mesure que la vésicule ombilicale s'éloigne de l'embryon. Cette vésicule régresse précocement et disparaît aux environs du 3^e mois.

Les différents « plis » de délimitation (céphalique, latéral et caudal) vont fusionner en région ventrale, formant ainsi la paroi abdominale antérieure du fœtus. Le lécithocèle intra-embryonnaire devient un tube entoblastique communicant avec la vésicule ombilicale dans sa partie moyenne par le canal vitellin et ouvert à chaque extrémité par des orifices couverts par deux membranes provisoires : la membrane cloacale en arrière et la membrane pharyngienne en avant. L'entoblaste formera les muqueuses du tube digestif et de l'appareil respiratoire ainsi que le système hépatobiliaire et pancréatique. Autour du tube, le mésoblaste donnera les enveloppes conjonctives, musculaires et séreuses.

En même temps que s'achève la délimitation, on assiste à des modifications des systèmes vasculaires, artériels et veineux qui, initialement pairs et symétriques, vont pour les uns (veine ombilicale droite, artère omphalomésentérique gauche) involuer, et pour l'artère omphalomésentérique droite donner le tronc cœliaque et l'artère mésentérique supérieure.

Vers 7-8 SA, le cordon ombilical se forme par fusion du pédicule de fixation (contenant l'allantoïde, la veine ombilicale et les artères ombilicales) et du canal vitellin. Le développement de l'anse iléale primitive est caractérisé par son allongement extrêmement rapide qui l'oblige à se développer en dehors de l'abdomen en faisant hernie dans le cœlome extra-embryonnaire du cordon à travers l'ombilic, c'est la classique hernie ombilicale physiologique qui est visible en échographie de la 8^e à la 11-12^e SA (28 % à 8 SA, 72 % à 9 SA, 100 % à 10 SA) L'élargissement de la cavité abdominale associée à une diminution de la taille relative du foie et des reins permet une réintégration des anses intestinales : c'est le phénomène de réduction . Après 12 SA révolues, en échographie, on ne doit plus mettre en évidence de hernie ombilicale.

À chaque extrémité du tube digestif, les membranes s'ouvrent : vers 5,5 SA pour la membrane pharyngienne et vers 10-11 SA pour la membrane anale. Entre les deux, le tube digestif évolue en trois parties :

L'intestin **antérieur**, de la bouche au duodénum avec successivement :

- L'appareil branchial qui est une succession de bourrelets de mésoblaste (les arcs branchiaux) entre lesquels se forment des poches entoblastiques qui donneront l'oreille moyenne, les amygdales, le thymus, la thyroïde,
- L'œsophage qui reste médian puis l'estomac qui se forme par allongement de la grande courbure et rotation de 90° sur son axe longitudinal,
- Le foie et le pancréas qui partent de bourgeons entoblastiques, antérieur et postérieur respectivement, au niveau du duodénum,

- Enfin, l'arbre trachéobronchique qui naît d'une évagination entoblastique antérieure au niveau de l'intestin initial (pharyngien) formant d'abord une gouttière œsophagotrachéale qui se clive secondairement de l'œsophage
- **l'intestin moyen**, ou anse vitelline, va du duodénum au côlon transverse avec un développement un peu plus simple :
- Augmentation très rapide de la longueur et développement initial dans le cordon
- Puis rotation de l'anse qui pivote autour d'un axe antéropostérieur formé par le pédicule mésentérique supérieur et le canal vitellin (intestin grêle en amont du canal, iléon terminal et côlon en aval) ;
- **L'intestin postérieur**, formé par le côlon gauche, le sigmoïde, le rectum et le cloaque : le cloisonnement du cloaque est un processus complexe qui aboutit à la séparation du sinus urogénital en avant et du rectum en arrière.

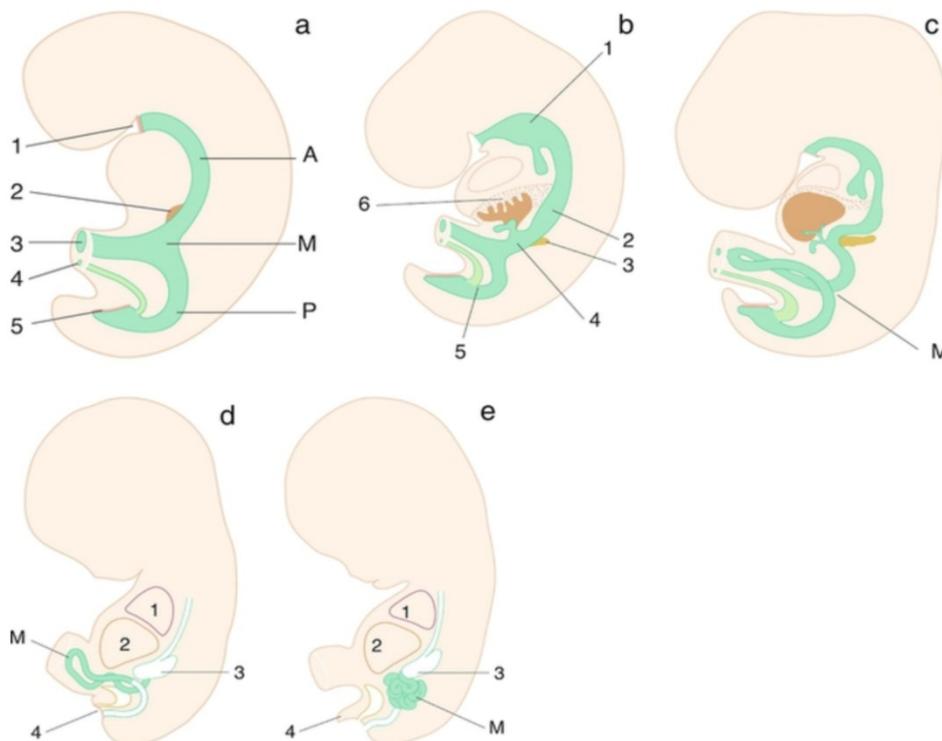


Figure 1. Embryologie de l'appareil digestif. (2)

- a. Embryon de 3 mm à 5 SA et 4 jours (25 jours de grossesse). Le tube digestif est fermé par la membrane pharyngienne (1) et la membrane cloacale (5). Il se divise en trois parties : intestin antérieur (A), intestin moyen (M) ou anse vitelline, intestin postérieur (P) qui se termine dans le cloaque. L'ébauche hépatique (2) apparaît à ce stade au niveau de l'intestin antérieur. Le cordon contient le canal vitellin (3) et l'allantoïde (4).
- b. Embryon de 5 mm à 6 SA et 2 jours (30 jours de grossesse). L'intestin antérieur (1) s'allonge et l'arbre trachéobronchique commence à pousser sur sa face antérieure. L'estomac (2) et le duodénum (4) ne sont pas encore différenciés mais l'ébauche hépatobiliaire (6) connaît un développement très rapide alors que les bourgeons pancréatiques (3) apparaissent avec un léger retard. Au niveau du cloaque, entre l'allantoïde et l'intestin postérieur, l'éperon périnéal (5) se développe en direction de la membrane cloacale.
- c. Embryon de 10 mm à 7 SA (35 jours de grossesse). L'intestin moyen (M), compris entre le troisième duodénum et le dernier tiers du côlon transverse, connaît un « extraordinaire » processus d'allongement ce qui l'oblige à se développer en dehors de la cavité abdominale, dans le cœlome du cordon : c'est la hernie ombilicale physiologique.
- d. Embryon de 25 mm à 9 SA (49 jours de grossesse). Poumon (1), foie (2) et estomac (3) sont en place. L'anse intestinale primitive (M) poursuit son développement dans le cordon. L'éperon périnéal (futur périnée) a atteint la membrane cloacale (4) qui se trouve divisée en deux autres membranes transitoires, la membrane anale en arrière et la membrane urogénitale en avant.
- e. Embryon de 45 mm à 11 SA (63 jours de grossesse). L'intestin (M) a entièrement réintégré l'abdomen. En arrière du tubercule génital (4), la membrane anale et la membrane urogénitale ont régressé.

I.3. L OMPHALOCELE

I.3.1. INTRODUCTION

L'omphalocèle est une absence de fermeture de la paroi abdominale avant 11 SA, dont l'incidence est évaluée à 1/3000 naissances vivantes.

Le défaut de fermeture de la paroi résulte en une hernie des organes intra-abdominaux, recouverte par une membrane (amnios), au sommet de laquelle s'insère le cordon ombilical dont on repère bien les éléments vasculaires en échographie et éventuellement en Doppler. Le contenu et le volume de l'omphalocèle sont variables. On distingue les petites omphalocèles où le défaut est ≤ 4 cm, contenant habituellement de l'intestin grêle, et les omphalocèles géantes dont la définition varie selon que l'on considère la taille > 5 cm ou contenant plus de 75% du foie

Le diagnostic est réalisable dans 70 % des cas entre 11 et 13 SA, mais la prudence nécessite un contrôle vers 14-15 SA pour éliminer formellement une réintégration tardive (dont l'aspect est en fait assez différent) . (1)



Figure 2. NNé de sexe Féminin hospitalisé en réanimation néonatale pour prise en charge d'une Omphalocèle

I.3.2. ETIOPATHOGENIE

L'étiologie des formes isolées n'est toujours pas réellement connue, quelques facteurs ont été identifiés tel un âge maternel avancé (supérieur à 35ans) et la fécondation in vitro mais sans preuves évidentes

On considère qu'il existe des anomalies du caryotype dans environ 50% des cas d omphalocèles diagnostiqués, les trisomies 13 et 18 étant les anomalies les plus fréquentes. (6)

L omphalocèle est dans 70% des cas associée à d'autres malformations constituant des syndromes poly malformatifs dont les plus fréquents et les mieux étudiés sont la pentalogie de Cantrell (omphalocèle, hernie diaphragmatique, anomalie sternale, malformation et ectopie cardiaque) et le syndrome de Wiedmann-Beckwith (omphalocèle, hypoglycémie, macroglossie, viscéromégalie) (1)

I.3.3. DIAGNOSTIC ECHOGRAPHIQUE ANTENATAL

L'omphalocèle est une pathologie malformative qui s'apprête à un dépistage, idéalement lors d'une échographie du premier semestre vers la 11ème et la 13ème semaine d'aménorrhée avec idéalement un contrôle vers la 14-15ème SA

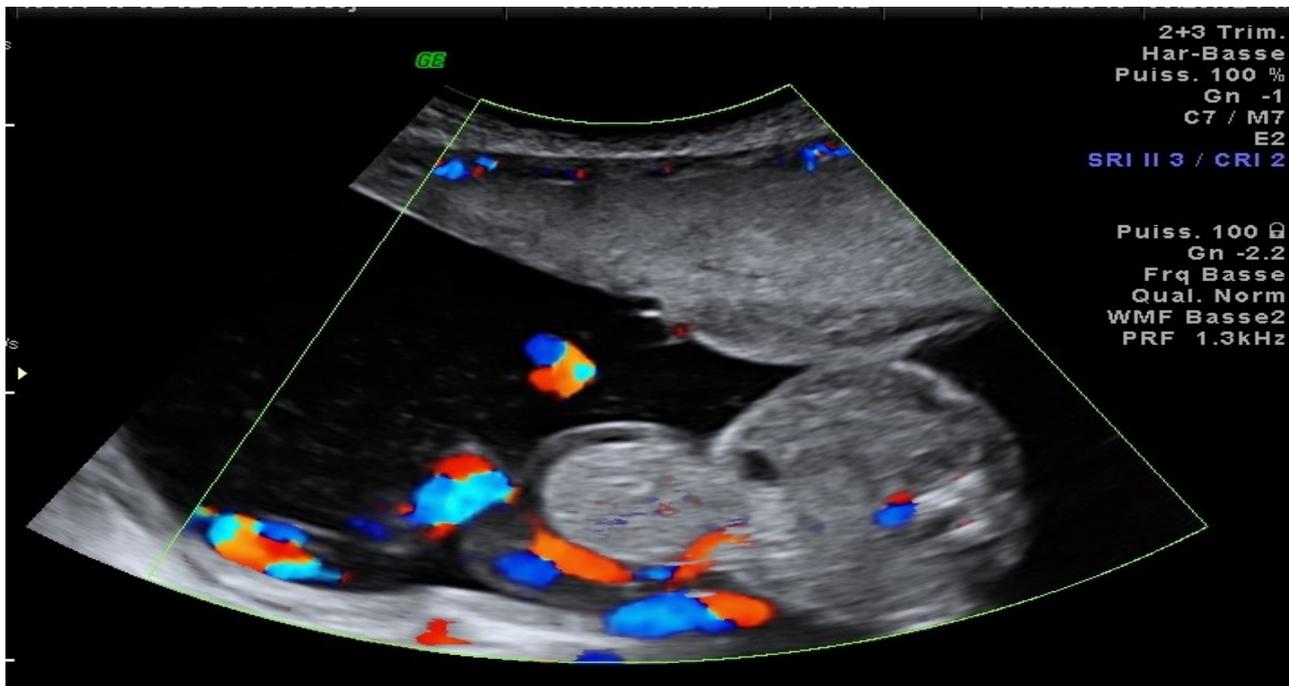


Figure 3. Cliché échographique qui montre une omphalocèle sur grossesse de 20SA

L'étude échographique retrouve un élargissement de l'orifice ombilical avec, sur une coupe transversale ou sagittale de l'abdomen, la présence d'une masse bien limitée, médiane, accolée à la paroi abdominale antérieure et entourée d'une fine membrane, mobile avec les mouvements du fœtus ; la membrane est parfois épaissie, ornée par un épaississement localisé de la gelée de Wharton;

Cette masse peut contenir uniquement du grêle échogène ou aussi une partie du foie un peu moins échogène et homogène, l'estomac et/ ou la vésicule biliaire aussi. Il est fréquent que l'omphalocèle ne comporte que du foie, parfois en totalité et l'on parlera alors d'hépatocèle (40 à 75 % des cas).

Une ascite peut également être retrouvée sans pour autant constituer un critère de gravité;

La taille, le contenu et le diamètre du collet doivent être précisés. le diamètre du collet herniaire varie de 2 à 10 cm et doit être précisé, les omphalocèles de grandes tailles nécessitant une fermeture chirurgicale plus difficile et parfois en plusieurs temps comme nous le verrons par la suite.

En Doppler couleur, la veine ombilicale contourne les viscères herniés quand il s'agit uniquement d'intestin et reste médiane à travers l'ouverture pariétale quand le foie est hernié du fait de son trajet intra-hépatique.

Selon la position du cordon par rapport à l'omphalocèle, on parle ainsi d'omphalocèle centrale (cordon médian), sus-ombilicale (cordon inséré sur la partie inférieure), sous-ombilicale (cordon inséré sur la partie supérieure) .

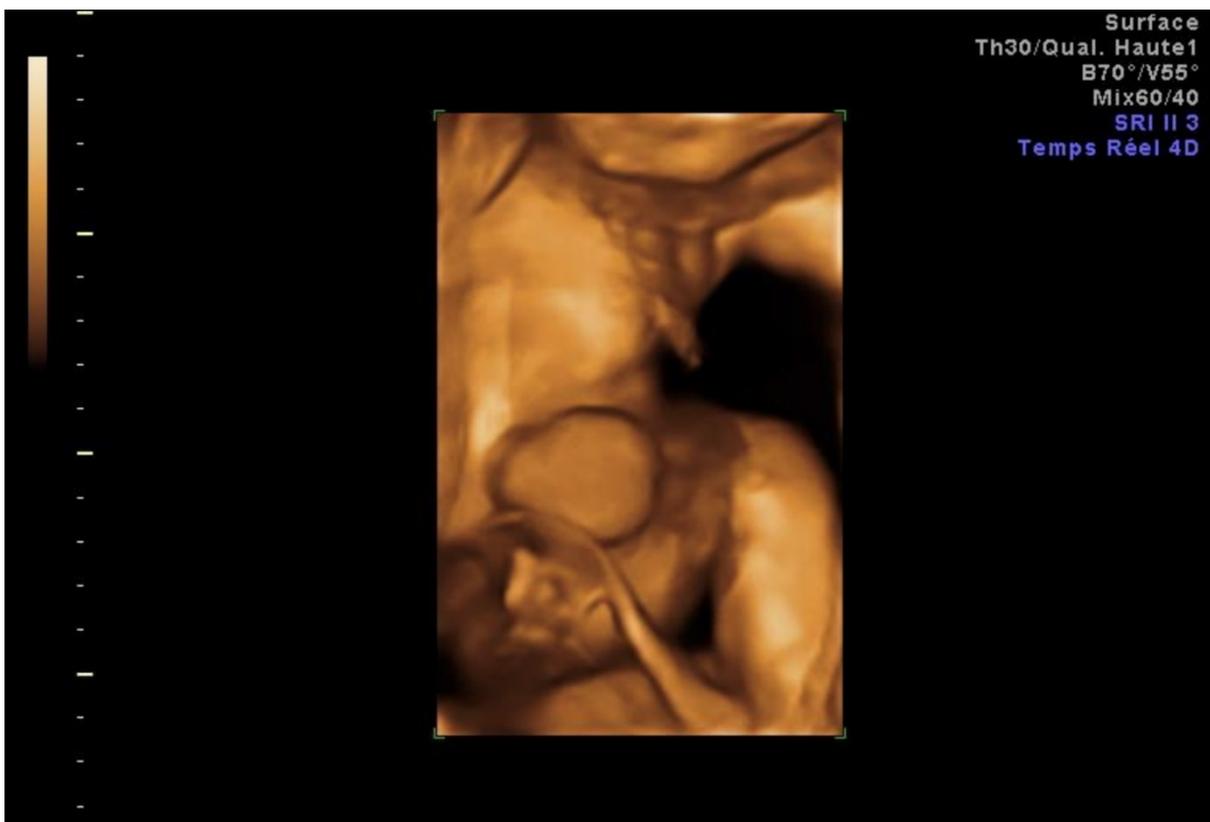


Figure 4. Reconstruction échographique 3D du tronc d'un fœtus de 26SA porteur d'omphalocèle.

Le diamètre abdominal et la circonférence abdominale peuvent être plus ou moins réduits selon l'importance des viscères herniés . Ces mesures sont comparées

au diamètre maximal de l'omphalocèle (ou à la circonférence de celle-ci).

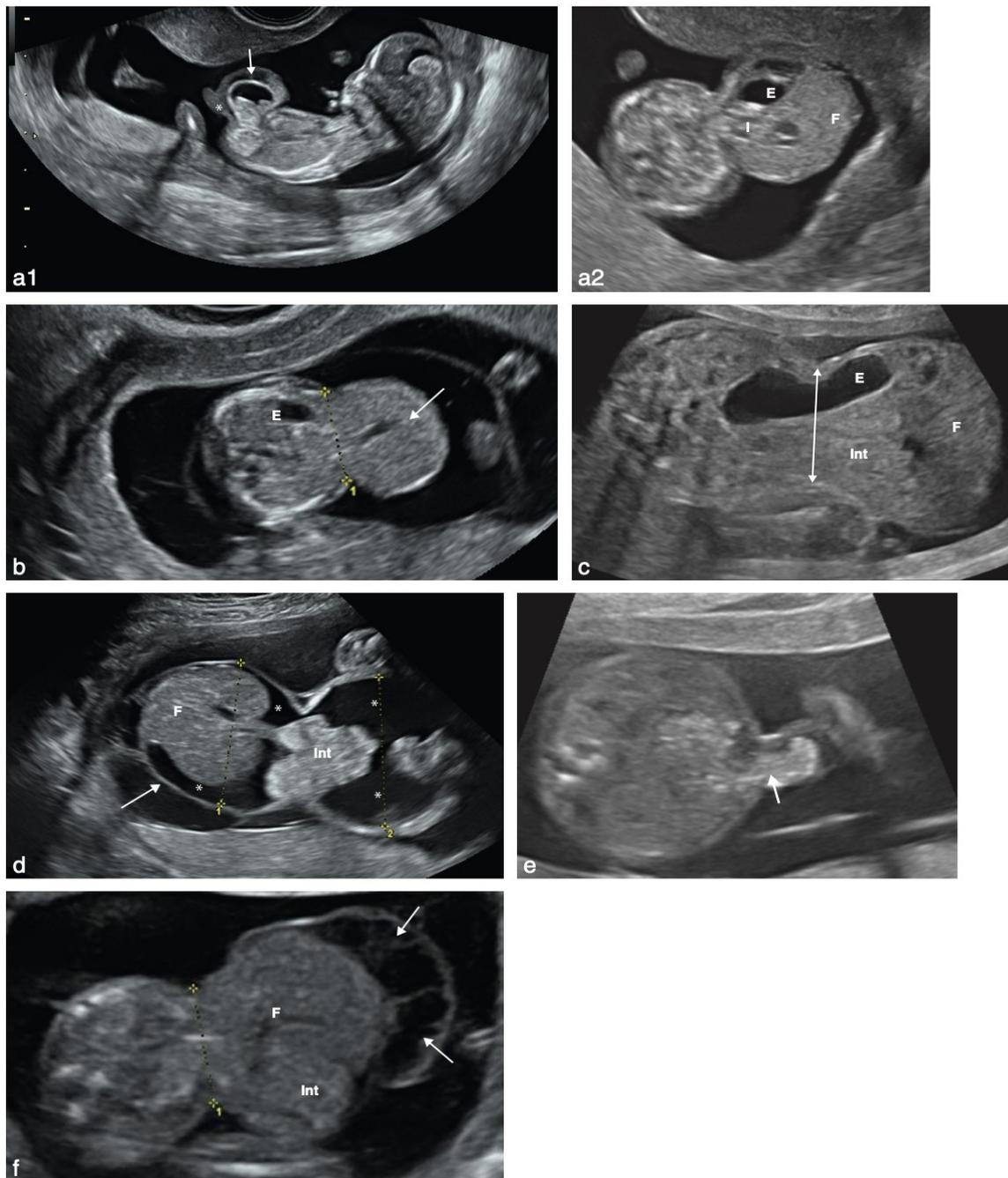


Figure 5. OMPHALOCELES : ASPECTS ECHOGRAPHIQUES: (2)

a1. 13 SA. Coupe longitudinale de l'embryon mettant en évidence une omphalocèle sus-ombilicale à contenu mixte (→). Cordon (*).

a2 La coupe transversale de l'abdomen précise ce contenu : estomac (E), intestin (I), foie (F).

b. Hépatocèle (13 SA). Coupe transversale de l'abdomen. Le contenu de l'omphalocèle est purement hépatique (→). Le collet (1) est large. L'estomac (E) est intra-abdominal.

c. 26 SA. Coupe transversale de l'abdomen. L'omphalocèle est volumineuse avec un large collet . Elle

comporte le foie (F), un peu d'intestin (Int) et une partie de l'estomac (E).

d. 25 SA. Coupe transversale de l'abdomen. Omphalocèle (→) dont le diamètre transverse est identique à celui de l'abdomen. Le collet est large laissant passer un peu d'intestin (Int). Le foie (F) est en totalité dans l'omphalocèle. Il existe une ascite majeure (*).

e. 18 SA. Coupe transversale de l'abdomen passant par l'ombilic. L'intestin (→) s'insinue dans le pied du cordon au travers d'un collet de petite taille. L'étude chromosomique a révélé une trisomie 13.

f. 25 SA. Coupe transversale de l'abdomen. Cette volumineuse omphalocèle contient l'ensemble du foie (F) et de l'intestin (Int). On individualise un aspect trabéculé de la gelée de Wharton (→) à ne pas confondre avec de l'ascite.

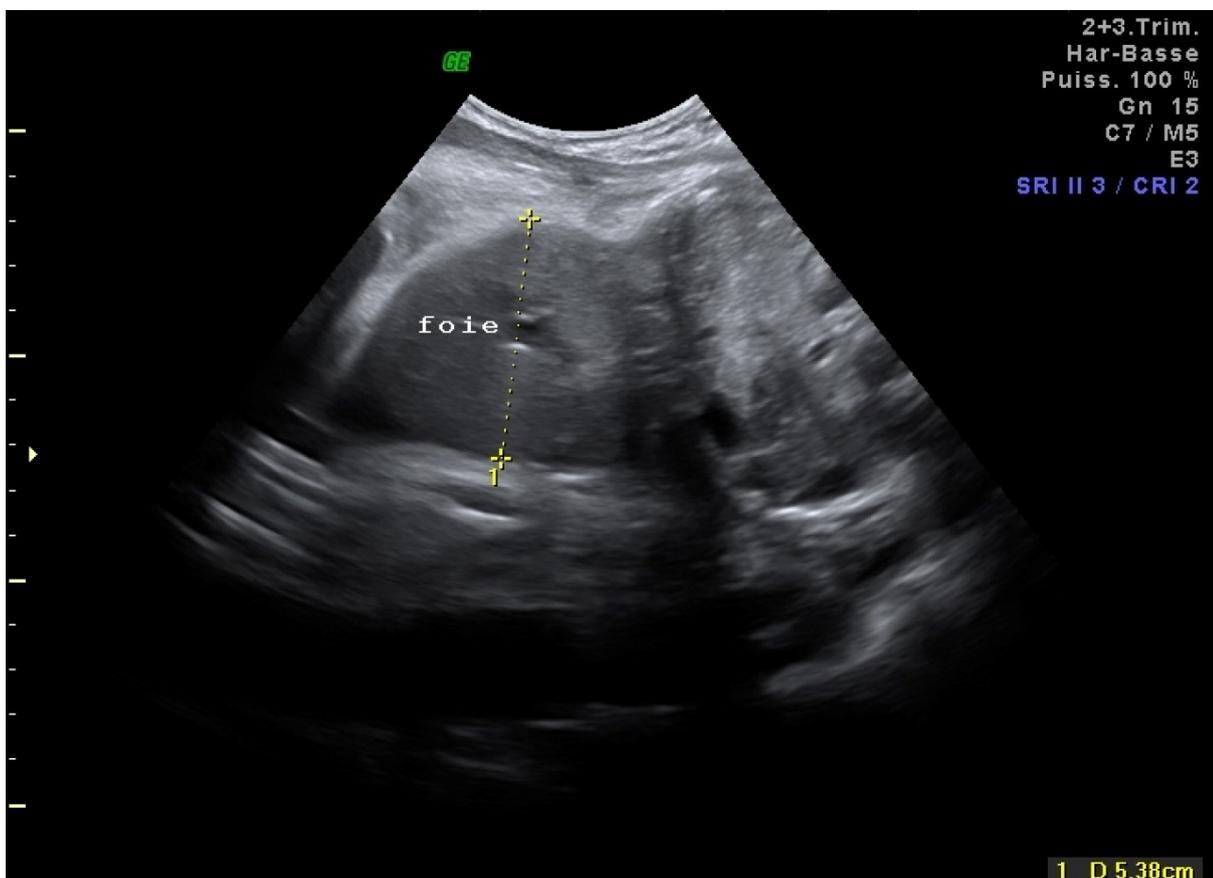


Figure 6. Cliché échographique en faveur d'une hépatocèle sur grossesse

36SA

I.3.4. PRISE EN CHARGE:

I.3.4.1. En anténatal,

Tout diagnostic d'omphalocèle impose une surveillance rapprochée notamment échographique afin de surveiller l'évolution de cette omphalocèle et guetter les complications ainsi que les malformations associées. Cette découverte impose également la réalisation d'une amniocentèse à la recherche d'anomalies génétiques.

Pour les complications, l'omphalocèle est une malformation congénitale qui, relativement, est de bon pronostic, cependant trois points importants sont à prendre en considération,

- Un quart à un tiers des fœtus naissent prématurément, avec un taux de 50% de décès.
- Un quart des nouveau-nés présentent une malformation majeure associée.
- Près d'un tiers des omphalocèles décèdent in-utéro ou en période néonatale précoce, ce risque est principalement lié à la présence d'autres anomalies.

I.3.4.2. Voies d'accouchement :

L'accouchement doit être envisagé au plus près des équipes de réanimation néonatale 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 et adéquate du nouveau-né.

La voie d'accouchement dépend de la taille de l'omphalocèle. Il est conseillé de faire naître par césarienne les fœtus porteurs d'une omphalocèle de plus de 7cm de diamètre. Si le foie est seul extériorisé, on peut même envisager la césarienne à partir de 5 cm afin d'éviter toute effraction capsulaire. L'extraction du fœtus devra être douce.

I.3.4.3. Prise en charge médicale et mesures de réanimation néonatale : (4)

Dès la naissance, la première étape dans la prise en charge d'un nouveau-né porteur d'omphalocèle est la couverture de cette tuméfaction par un sac à grêle stérile ou à défaut par un bandage stérile, ainsi qu'à la prévention de certaines complications liées à cette malformation, les plus importantes sont l'hypothermie, la distension digestive, le déséquilibre hydro-électrolytique et l'infection.

Des complications, liées au geste chirurgical sont aussi à craindre, dont les plus fréquentes sont l'instabilité hémodynamique et respiratoire.

L'hypothermie : sa prévention se fait par la conservation de l'omphalocèle dans son sac stérile jusqu' au moment du geste chirurgical.

Des techniques de réchauffement ont été proposées telle le bain chaud dans du sérum salé isotonique et l'utilisation d'une table chauffante au moment de l'intervention.

La distension digestive :

Sa prévention se fait essentiellement par la mise en place d'une sonde nasogastrique dès la naissance ainsi que la réalisation de lavements préopératoires afin d'évacuer le méconium.

Le déséquilibre hydro-électrolytique :

Le maintien d'un équilibre hydro électrolytique se révèle indispensable afin de minimiser les conséquences hémodynamiques de la fermeture de la paroi abdominale et de la spoliation hydrique importante due à l'exposition des viscères et à la stase splanchnique.

L'infection :

Le meilleur moyen pour la prévenir est une chirurgie précoce, idéalement dans les 6h qui suivent la naissance, des mesures adjuvantes sont à réaliser notamment une

antibiothérapie systématique a base d 'Ampicilline 50 mg/kg toutes les 6h, Métronidazole 7,5 mg/kg toutes les 8h.

Monitoring des constantes hémodynamiques et respiratoires :

Ces constantes ont un rôle important dans la décision de la démarche thérapeutique et permettent d'indiquer la fermeture pariétale en un seul temps opératoire ou une fermeture différée.

Ce monitoring se fait par :

- Une surveillance de la pression veineuse centrale par la mise en place d'un cathéter tunellisé
- Monitorer la pression abdominale par mesure de la pression intra-gastrique.
- Surveillance de la diurèse par sonde vésicale.
- Surveiller le taux plasmatique de gaz carbonique dans le territoire cave inférieur et supérieur. Un gradient entre les deux témoigne directement des conséquences hémodynamiques de la fermeture pariétale.

Ces mesures sont indispensables afin d'optimiser les chances de survie ainsi que le bon déroulement du geste opératoire.

I.3.4.4. Prise en charge chirurgicale :

Le choix de la technique chirurgicale dépend de plusieurs critères :

- Le diamètre de l'orifice pariétal et la taille de l'omphalocèle
- La présence ou non du foie dans l'omphalocèle
- Les conséquences hémodynamiques et respiratoires de la fermeture : la pression partielle du gaz carbonique dans un tissu (PtCO₂), la pression intra vésicale, la pression veineuse centrale.

En l'absence de contre-indications hémodynamiques et respiratoires, la fermeture primitive de la paroi reste la méthode de choix (6,3)

La technique de recouvrement cutané selon GROSS est une méthode simple mais la prise en charge de l'importante éventration séquellaire reste difficile

Fermeture progressive selon la technique du Silo de Schuster est la technique la plus pratiquée dans les centres de référence avec structures de réanimation néonatale adéquates. (7)

Dans le cas des omphalocèles petites ou moyennes qui se caractérisent par une base d'implantation inférieure ou égale à 4cm de diamètre, leurs tailles permettent de réaliser une fermeture pariétale primitive simple par simple suture musculo aponévrotique. En cas d'hyperpression abdominale secondaire la mise en place d'une prothèse peut être envisagée.

Dans le cas des omphalocèles géantes, qui se caractérisent par une base d'implantation supérieure à 5cm et/ou contenant le foie en partie ou en totalité, la fermeture pariétale progressive selon la méthode du Silo de Schuster est la technique de référence.

En cas d'extériorisation du foie la première étape consiste à la libération des veines sus hépatiques du sac de l'omphalocèle, tout en réduisant le foie de façon minutieuse afin d'éviter la plicature des vaisseaux.

Après la réintégration définitive, l'alimentation orale peut être commencée dès les premiers jours.

I.3.4.4.a. COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES

a. L'hyperpression intra abdominale

Qui se voit surtout après une cure radicale et qui est responsable de troubles cardiovasculaires a type d'hypotension, chute du débit cardiaque, ischémie intestinale, anurie, et défaillance respiratoire.

b. L'infection pouvant évoluer vers une septicémie, redoutable car souvent mortelle

- c. Les perforations
- d. L'éventration secondaire nécessitant une seconde intervention après 3ans en moyenne
- e. D'autres complications telle la rupture, le RGO, troubles du transit ont été rapportées.

1.3.5 SYNDROMES POLYMALFORMATIFS CONTENANT UNE OMPHALOCÈLE

1.3.5.1 TRISOMIE 18 OU SYNDROME D'EDWARDS (31)

La Trisomie 18 est la seconde maladie trisomique autosomique la plus fréquente. La prévalence à la naissance est estimée entre 1/6000 et 1/8000 mais la prévalence réelle de la maladie est plus élevée du fait du taux élevé de fausses couches. (32)

Il s'agit d'un syndrome poly malformatif qui réunit des malformations mineures (dysmorphie cranio-faciale, sternum court, chevauchement des doigts) et des malformations majeures (les plus fréquentes sont les malformations cardiaques et rénales).

La complexité et la sévérité du tableau clinique à la naissance et le taux élevé de mortalité néonatale et infantile font du dépistage anténatal et de la prise en charge néonatale et périnatale des enfants atteints de trisomie 18 un enjeu majeur de la pratique obstétricale.

Le diagnostic anténatal peut être évoqué dès le premier trimestre par la découverte des signes suivants ;

Une anomalie de la clarté nucale a type d'augmentation de la clarté nucale ou hygroma kystique,

Des anomalies digestives à type d'hernies ombilicales, coelosomies (omphalocèles le plus souvent)

Des anomalies des membres a type de malposition des mains ou des pieds et des mains crispées

Un retard de croissance intra utérin

Des anomalies cardiaques ont pu être découvertes chez des trisomiques 18, a type de CIV (communication interventriculaire), de CAV (communication auriculo-ventriculaire) ou de Tétralogie de Fallot.

Des anomalies du système nerveux central peuvent aussi être retrouvées à type

de kystes du plexus choroïde, d'anomalies de la ligne médiane, d'anomalies de la voûte crânienne, d'exencéphalie, d'agénésie ou d'hypoplasies cérébelleuses ou de spina bifida

Des dysmorphies cranio-faciales à type de brachycéphalie, de rétrognatisme, ou de fente labio palatine.

Des anomalies uro génitales peuvent aussi être retrouvées à type de méga vessie et ou de pyélectasie. (31)

L'échographie anténatale réalisée à partir de 14SA permet de détecter 80% des formes de Trisomie 18, même si aucun signe échographique n'est pathognomonique de ce syndrome, selon Kroes et al. (33)

1.3.5.2 LA TRISOMIE 13 OU SYNDROME DE PATAU

Les enfants atteints de trisomie 13 possèdent trois copies du chromosome 13. La trisomie 13 est observée chez près de 1 nouveau-né sur 10 000. Le chromosome surnuméraire est en général transmis par la mère. Les mères de plus de 35 ans présentent un risque accru d'avoir un enfant atteint de trisomie 13 (34). Environ 80 % des trisomiques 13 meurent dans le premier mois de vie et moins de 5 % atteignent l'âge de trois ans.

Les trisomiques 13 survivants sont caractérisés par la présence d'un retard psychomoteur sévère et d'un handicap majeur avec une hypotonie, une hypertonie, des convulsions et des difficultés à s'alimenter avec absence de prise de poids.

La grossesse est en général de durée normale. Il existe souvent un retard de croissance intra-utérin associé, rarement isolé, souvent associé à un hydramnios ou oligoamnios des cas d'anasarques foeto-placentaires ont été décrits. Une panoplie de malformations de gravité variable a été décrite afin d'étayer le diagnostic de trisomie 13, la plupart de ces malformations s'appuyant à un dépistage échographique dès le premier trimestre de grossesse.

Parmi ces malformations on cite ;

Dysmorphie crânio-faciale :

Petit crâne de forme anormale ; front fuyant et les tempes parfois rétractées.

Holoprosencéphalie

Proboschis

Brachycéphalie. Microcéphalie.

Fontanelles et sutures béantes

Fentes palpébrales horizontales, hypotélorisme avec microphthalmie bilatérale d'importance variable allant rarement jusqu'à l'anophtalmie apparente

Cou :

Au premier trimestre on peut observer la présence d'un épaissement de la clarté nucale.

Au deuxième trimestre, il existe un épaissement de la nuque/hygroma kystique dans 20 % des cas.

Malformations viscérales :

Malformations cardiaques (dans 80 % des cas) :

Communication interventriculaire.

Canal artériel (après la naissance).

Communication inter auriculaire et d'autres anomalies moins fréquentes (comme l'hypoplasie du cœur gauche ; atrésie de l'aorte ; dextroposition de l'aorte ; atrésie mitrale ; sténose pulmonaire ; tétralogie de Fallot et des anomalies du retour veineux).

Appareil digestif :

Mal rotation du côlon.

Mésentère commun.

Diverticule de Meckel.

une **omphalocèle** (dans 15 à 20 % des cas).

A l'échographie : on peut voir aussi, une hyperéchogénicité intestinale (dans 5 % des cas au 2e trimestre de la grossesse).

Anomalie chromosomique la plus souvent létale. Quelques cas quand même de survie jusqu'à l'âge de 19 ans sont décrits dans la littérature.



FIGURE 7 : PROBOSCHIS, ANOPHTALMIE, APLASIE DES DEUX OREILLES, OMPHALOCÈLE, AMBIGUITE SEXUELLE FAISANT EVOQUER UNE T13

1.3.5.3 TRISOMIE 21 OU SYNDROME DE DOWN

La Trisomie 21 est la plus commune et la plus connue des anomalies chromosomiques. Son incidence est de 1,3/1 000 naissances (1 /770). Elle augmente significativement avec l'âge maternel. Le diagnostic de certitude d'anomalie chromosomique repose sur l'analyse du caryotype fœtal réalisé à partir d'un prélèvement de villosités chorales, de cellules amniotiques ou de sang fœtal. Le dépistage consiste à cibler des patientes à risque chez lesquelles le prélèvement pour caryotype fœtal sera réalisé.

Les deux méthodes de dépistage utilisées depuis les années 1980 sont le repérage de signes échographiques et le dosage de marqueurs biochimiques dans le sérum maternel.

La plupart des anomalies sont identifiées lors d'échographies morphologiques réalisées classiquement entre 22 et 24 semaines d'aménorrhées. Ils sont liés aux anomalies organiques dont sont porteurs les fœtus atteints de Trisomie 21 à savoir une anomalie de la face, une anomalie des membres, des anomalies cardiaques, des anomalies digestives ainsi qu'une dilatation pyélocalicielle. (36)

La mesure de la clarté nucale réalisable de 11 à 13 semaines d'aménorrhées, c'est à dire lors de premières échographies de datation s'est avérée intéressante. (36)

L'hyper clarté nucale est due à une accumulation de liquide dans l'espace sous-cutané pouvant être en rapport avec un retard de résorption du système lymphatique ou une compression médiastinale. (37)

Le premier à avoir étudié ce signe en population fut Nicolaidis et son équipe, lui permettant de détecter la trisomie 21 chez 80% des 5% des patientes à risque (âge supérieur à 35ans et/ou antécédent d'accouchement d'un enfant trisomique 21) (36,38,39,40)

1.3.5.4 LE SYNDROME DE BECKWITH–WIEDEMANN

Décrit en 1963 par Beckwith et Wiedemann en 1964, ce syndrome est l'un des syndromes d'excès de croissance congénitale les plus fréquents.

Son incidence est de 1 sur 13700 naissances, probablement sous-estimé vu l'existence de formes modérées. Le sex-ratio est de 1.

Le diagnostic sera évoqué devant au moins trois signes majeurs (macrosomie, macroglossie, gigantisme, defect de la paroi abdominale antérieure), ou deux signes majeurs et trois signes mineurs (anomalies de l'oreille, nævus de la face, néphromégalie, hypertrophie hémi corporelle, hypoglycémie).

La confirmation du diagnostic se fait par biologie moléculaire, et permet également d'identifier les personnes les plus à risque de développer des tumeurs rénales (néphroblastomes). (23)

Le diagnostic avant tout clinique, sera établi en période postnatale par l'association de signes majeurs : macroglossie, macrosomie, anomalie de la paroi abdominale, hypertrophie hémi corporelle. Également des signes mineurs (une viscéromégalie en particulier rénale, des anomalies auriculaires, un nævus facial, une hypoglycémie néonatale).

La confirmation diagnostique se fera par étude génétique, cette étude permettra également d'identifier les formes incomplètes et/ou atypiques et adapter la surveillance clinique et paraclinique des enfants en fonction du risque tumoral.

Un diagnostic anténatal est cependant possible, Williams et al ont proposés certains signes repérables en les catégorisant également en signes majeurs (macrosomie, macroglossie, anomalie de la paroi abdominale) et 5 critères mineurs (néphromégalie ou dysplasie rénale, cytomégalie surrénalienne, hydramnios, anomalies génétiques confirmés par amniocentèse). Il propose la présence de deux critères majeurs ou un signe majeur et deux signes mineurs pour évoquer ce syndrome.

Levaillant et al (23) indiquent que la macrosomie devrait être un signe d'alarme pour l'échographiste et notamment si la circonférence abdominale est située au-dessus du 90° percentile. Une accélération de la croissance fœtale peut être constatée aux alentours de 25-30SA selon **Reish et al.** (102) L'hydramnios dans ce syndrome résulte d'un défaut de déglutition secondaire à la macroglossie, l'omphalocèle ou à l'excès de production d'urine en rapport avec une hypertrophie rénale.

1.3.5.5 LE COMPLEXE OEIS (29)

Le complexe OEIS résulte d'un défaut unique du développement du mésoderme qui contribuera plus tard à la formation du mésenchyme infra ombilical, la cloison cloacale et les vertèbres caudales.

L'incidence du complexe d OEIS se situerait entre 1/200 000 et 1/250 000 naissances vivantes.

Ce complexe a une variété d'autres terminologies telles que l'ectopie cloacale, fissure vésico-intestinale, exstrophie splanchnique et exstrophie cloacale.

Complexe décrit la première fois par **Carey et Al** (103) pour décrire la combinaison d'une omphalocèle, d'une exstrophie de la vessie, d'un anus non perforé et de défauts spinaux.

Cette malformation multi systémique représente la forme la plus sévère de la séquence exstrophie-épispadias, allant de la séparation phallique avec épispadias, diastasis pubien, exstrophie vésicale, exstrophie cloacale au complexe OEIS.

Le diagnostic prénatal du complexe peut être établi par échographie, les résultats échographiques caractéristiques comprennent l'omphalocèle, la myéloméningocèle lombo sacrée, la non visualisation de la vessie et des organes génitaux externes, et des anomalies des membres telles que les pieds bots ou un membre inférieur manquant.

Un diagnostic prénatal précis du complexe OEIS et des malformations associées est important pour le conseil détaillé de la famille ainsi que pour une gestion périnatale

appropriée.

L'IRM fœtale aide les obstétriciens à poser un diagnostic correct en fournissant des informations précises sur les défauts structurels du cloaque, le défaut vertébral, le défaut de la paroi abdominale et les pathologies intestinales associées. (29)

Le diagnostic différentiel du complexe OEIS comprend la séquence des bandes amniotiques, l'anomalie de la tige du corps, la pentalogie de Cantrell et le syndrome de Beckwith–Wiedemann.

1.3.5.6 MALADIE DES BRIDES AMNIOTIQUES :

La maladie des brides amniotiques est un ensemble de malformations congénitales complexes, intéressant principalement les membres mais aussi la région cranio–faciale, ainsi que l'axe thoraco–abdominal. (25,27)

Ces malformations ont pour caractéristiques d'être asymétriques, polymorphes et de ne respecter aucune systématisation embryologique.

Plusieurs mécanismes non exclusifs participent à la formation des différentes lésions de cette maladie. Une anomalie de la vascularisation superficielle du fœtus, particulièrement, la survenue d'une hémorragie, en serait le principal facteur pathogène. (28)

C'est une maladie relativement rare, son incidence est comprise entre 1 / 1200 et 1 / 15000 naissances vivantes (25,26). En Afrique, notamment au Maroc, son incidence n'est pas connue, la plupart des cas rapportés proviennent de données hospitalières. (24)

Le diagnostic de la maladie des brides amniotiques est possible dès le premier trimestre en fonction de la nature et de la sévérité des malformations observées. (25)

Les anomalies cranio–faciales et thoraco–abdominales peuvent être dépistées dès la première échographie vers 10–12 SA, alors que les anomalies isolées des membres sont dépistées à l'occasion d'un nouvel examen échographique. (25)

Le diagnostic est confirmé par anatomo-pathologie. Cependant, le diagnostic peut quand même être évoqué en anténatal devant la présence des signes suivants :

- Une constriction ou amputation asymétrique d'une extrémité de membre avec lymphœdème en aval de la constriction.
- Malformation asymétrique cranio-faciale (encéphalocèles, fentes labiopalatines)
- **Coelosomies**
- Pseudo-syndactylies
- Présence d'une bride amniotique au contact du pôle fœtal lésé. L'absence de vascularisation visible en Doppler couleur et pulsé au sein de ces brides confirme le diagnostic.

En général, le traitement ne concerne que les anomalies, isolées ou associées n'engageant que le pronostic fonctionnel d'une ou de plusieurs extrémités (sillons de constriction, pseudo-syndactylies, pieds bots).

Les sévères malformations cranio-faciales et viscérales sont généralement incompatibles avec la vie et inaccessibles à toute possibilité thérapeutique.

1.3.5.7 LA PENTALOGIE DE CANTRELL (29)

L'incidence de la pentalogie de Cantrell a été estimée à 1/65 000 naissances vivantes.

Cantrell et al (84) ont d'abord décrit une combinaison spécifique de défauts congénitaux avec la pentalogie complète suivante :

1. Une anomalie de la paroi abdominale supra ombilicale médiane
2. Une anomalie de la partie inférieure du sternum
3. Une anomalie du péricarde diaphragmatique
4. Une déficience du diaphragme antérieur
5. Des anomalies cardiaques congénitales.

L'expression incomplète du syndrome est bien reconnue et la pentalogie complète est un cas rare.

Avec l'avènement de l'échographie, le diagnostic prénatal de la pentalogie de Cantrell est maintenant possible dès le premier trimestre de grossesse en utilisant l'échographie bidimensionnelle et tridimensionnelle par la visualisation d'une ectopie du cordon associée à un défaut de la paroi abdominale antérieure a type d omphalocèle le plus souvent ainsi qu'un cœur qui est éviscéré à travers l'ouverture abdomino-thoracique et un épanchement péricardique. (29,30)

Les foetus affectés par la pentalogie de Cantrell peuvent présenter une accumulation de liquide dans le cou ou la poitrine. **Markov et al** (104) et **Staboulidou et al** (105) ont signalé l'association de la pentalogie de Cantrell a une augmentation de la clarté nucale.

L'expression de la pentalogie complète est rare, les formes incomplètes et les variantes du syndrome sont maintenant bien reconnues. Diverses combinaisons de deux ou trois des cinq défauts inclus dans la pentalogie de cantrell ont été rapportées. Les défauts de la ligne médiane se concentrent au niveau des parties ventrales du corps, telles que la paroi abdominale, le sternum, le diaphragme, le péricarde, et le cœur.

Étant donné que les anomalies du champ de développement de la ligne médiane sont associées à une aneuploïdie, une analyse cytogénétique est nécessaire au moment du diagnostic prénatal.

La pentalogie de Cantrell est une malformation grave, le plus souvent létale de diagnostic aisément établi lors d'échographies de premier trimestre, les formes incomplètes sont les plus fréquentes, et plusieurs malformations associées à ce syndrome ont été décrites.

1.3.5.8 SCHISIS ASSOCIATION (41,42)

Le terme « Schisis association » décrit une combinaison de deux ou plus malformations incluant des défauts de fermeture du tube neural (anencéphalie, encéphalocèle, spina bifida aperta), des fentes orales (fente labiale et/ou palatine, fente palatine postérieure), des omphalocèles et hernies diaphragmatiques (42). Ces cas sont rares, de l'ordre de 1 pour 10 000 naissances. Une large étude sur les défauts de fermeture du tube neural a montré que parmi les formes associées de type 'schisis', 67,5% sont des associations de défaut de fermeture du tube neural et fentes labiales et/ou palatines, 8,3% sont des associations anencéphalie/fente palatine, 6,6% sont des associations anencéphalie/omphalocèle (41). La Schisis association est létale dans plus de 70% des cas.

I.4. LE LAPAROSCHISIS (1)

I.4.1. INTRODUCTION

Le laparoschisis se traduit par une issue de viscères abdominaux au travers d'une aplasie de la paroi abdominale antérieure située le plus souvent au niveau du bord droit de l'ombilic.

Sa fréquence varie selon les études de 1/3000 à 1/10 000 naissances.

Cette affection semble être plus fréquente chez des mères nulligestes, de moins 20ans.

L'implication de facteurs tératogènes (alcool, tabac, cannabis, amphétamines, aspirine...) a souvent été avancé dans les études.



Figure 8. Nouveau-né a J1 de vie atteint de Laparoschisis (image sur service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès)

I.4.2. ETIOPATHOGENIE (2)

Non encore parfaitement élucidée, le laparoschisis serait dû à un arrêt de croissance localisé de la paroi abdominale (aplasie, nécrose) survenant en fin de période embryonnaire (10–12 SA), probablement d'origine vasculaire (accident vasculaire de l'artère omphalomesenterique droite destinée à former l'artère mésentérique supérieure et vascularise la partie droite de l'anneau ombilical ou absence d'involution de l'artère ombilicale droite entraînant une nécrose pariétale.)

Ces anomalies entraînent la formation d'un orifice pariétal de 2 à 5cm situé le plus souvent à droite d'un cordon normalement inséré, séparé par un pont pariétal intact.

A la différence de l'omphalocèle, on ne note pas la présence de sac herniaire et seules les anses intestinales flottent librement dans le liquide amniotique.

I.4.3. DIAGNOSTIC ANTENATAL (2,10)

Les anomalies majeures de la paroi abdominale secondaires à un défaut pariétal antérieur (coelosomies) sont toujours diagnostiquées dès le premier trimestre dès lors que la hernie ombilicale physiologique habituellement à 11 ou 12 SA a pu être éliminée.

Ceci est réalisé par une coupe sagittale de l'embryon complétée par une coupe transversale de l'abdomen du fœtus ou on met en évidence une image d'addition aux contours mal limités, mobile.

Lors d'une échographie morphologique du deuxième trimestre, on note :

La présence de plusieurs anses intestinales herniées à travers un orifice para-ombilical droit et flottant librement dans le liquide amniotique.

Un cordon ombilical normalement inséré, il est généralement situé à gauche du défaut pariétal, son trajet est confirmé par un doppler couleur.

D'autres organes peuvent être éviscérés tel l'estomac, la vésicule biliaire et la vessie, ces éviscérations doivent naturellement faire craindre des pathologies plus complexes à savoir le syndrome du cordon court ou la maladie des brides amniotiques, extrophie cloacale et doit faire rechercher un syndrome poly malformatif.

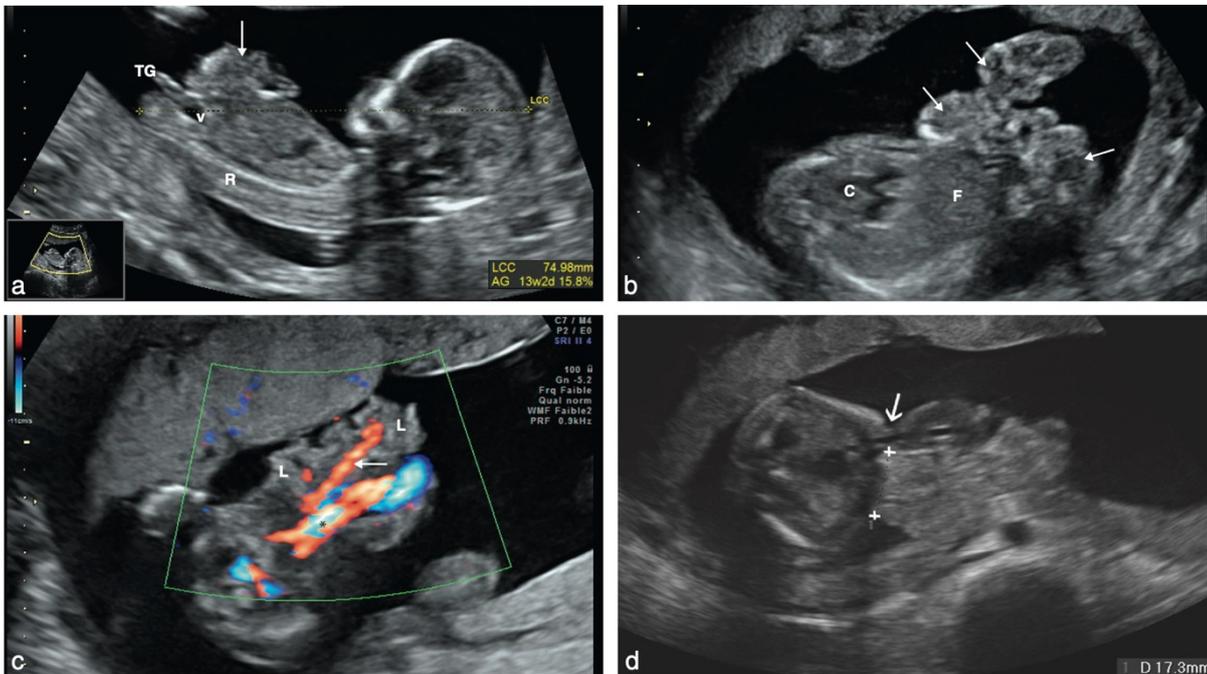


Figure 9. Laparoschisis, aspects échographiques. (2)

- a. Coupe sagittale de l'embryon. 13 SA. La paroi abdominale est anormale permettant l'extériorisation des anses intestinales (→). On note que la vessie (v) est en place chez cet embryon de sexe féminin : le tubercule génital (TG) est parallèle au rachis (R).
- b. 19 SA. Coupe oblique thoraco-abdominale. Les anses intestinales flottent dans le liquide amniotique (→). Elles se détachent nettement de la paroi abdominale. La lumière intestinale ne se distingue pas encore. C : cœur ; F : foie.
- c. 16 SA. Coupe transversale de l'abdomen passant par l'ombilic avec Doppler couleur. On distingue à côté du cordon ombilical (*), individualisé par les artères ombilicales, l'artère mésentérique supérieure (→) qui vient vasculariser le laparoschisis (L).
- d. 23 SA. L'intestin sort à droite du cordon (→). Mesure du collet dont le diamètre dépasse les 15 mm, plutôt de bon pronostic.

I.4.4. DIAGNOSTIC DE GRAVITÉ

Le laparoschisis est une malformation qui est le plus souvent isolée, les caryotypes ne sont que très rarement demandés. L'élément pronostique majeur à prendre en considération est la vitalité et le degré d'inflammation des anses.

Il est important de faire la différence entre l'intestin grêle et le colon, le grêle présentant une situation centrale avec absence d'haustrations.

En échographie, l'examineur se doit de mesurer :

Le diamètre des anses herniées ; la lumière intestinale du grêle est considérée comme dilatée au-delà de 6mm, ce qui est souvent prédictif de complications post natales. Au-delà de 17mm la morbidité est élevée avec une possibilité d'atrésie du grêle.

Une dilatation du grêle intra-abdominal sans dilatation du grêle éviscéré est aussi de mauvais pronostic.

La présence d'un hydramnios peut être la conséquence d'une occlusion intestinale

L'épaississement et l'échogénicité de la paroi intestinale.

La taille de l'ouverture pariétale ; un diamètre de l'orifice inférieur à 10mm augmente le risque d'ischémie intestinale par strangulation des anses et du mésentère.

La vascularisation des anses herniées, mesurée par Doppler énergie qui permet de mesurer l'index de pulsatilité de l'artère mésentérique supérieure dans sa portion herniée et sa portion abdominale.

La présence d'un oligoamnios est corrélée à une morbidité augmentée

La présence d'un retard de croissance intra utérin. 95 % des fœtus ont un poids inférieur au 50^e percentile, 50 % inférieur au 10^e percentile, 30 % inférieur au 3^e percentile . Le phénomène est donc essentiellement local avec un pronostic généralement bon, lié à la qualité et à la vitalité des anses digestives éviscérées . (2)

Dès le diagnostic anténatal de cette malformation, un rythme de surveillance se doit d'être établi par des contrôles échographiques mensuels et tous les 15 jours à partir de 30 SA afin de guetter et mieux prendre en charge ces complications. Devant le risque accru de souffrance fœtale de ces fœtus (RCIU et ischémie digestive). Il est recommandé de réaliser une surveillance quotidienne du rythme cardiaque fœtal à partir de 32SA et de prévoir une maturation pulmonaire fœtale par corticoïdes (prématurité induite)

Voie d'accouchement

Il n'existe pas de consensus sur le terme et la voie d'accouchement. Les fœtus nés prématurément mais sans signes échographiques défavorables rattrapent les courbes de morbidité des fœtus nés au-delà de 37 SA. Le fait d'éviter une majoration tardive des lésions digestives est à mettre en balance avec les potentielles complications de la prématurité. Les études n'ont pas montré d'avantage à la césarienne par rapport à la voie basse en terme de morbidité, de mortalité, de durée d'alimentation parentérale et d'hospitalisation. Cependant, ces fœtus fragiles, qui présentent souvent un retard de croissance, ont des épisodes d'altération du rythme cardiaque fœtal fréquents en dehors mais aussi pendant le travail. Ce qui conduit à un grand nombre de césariennes.

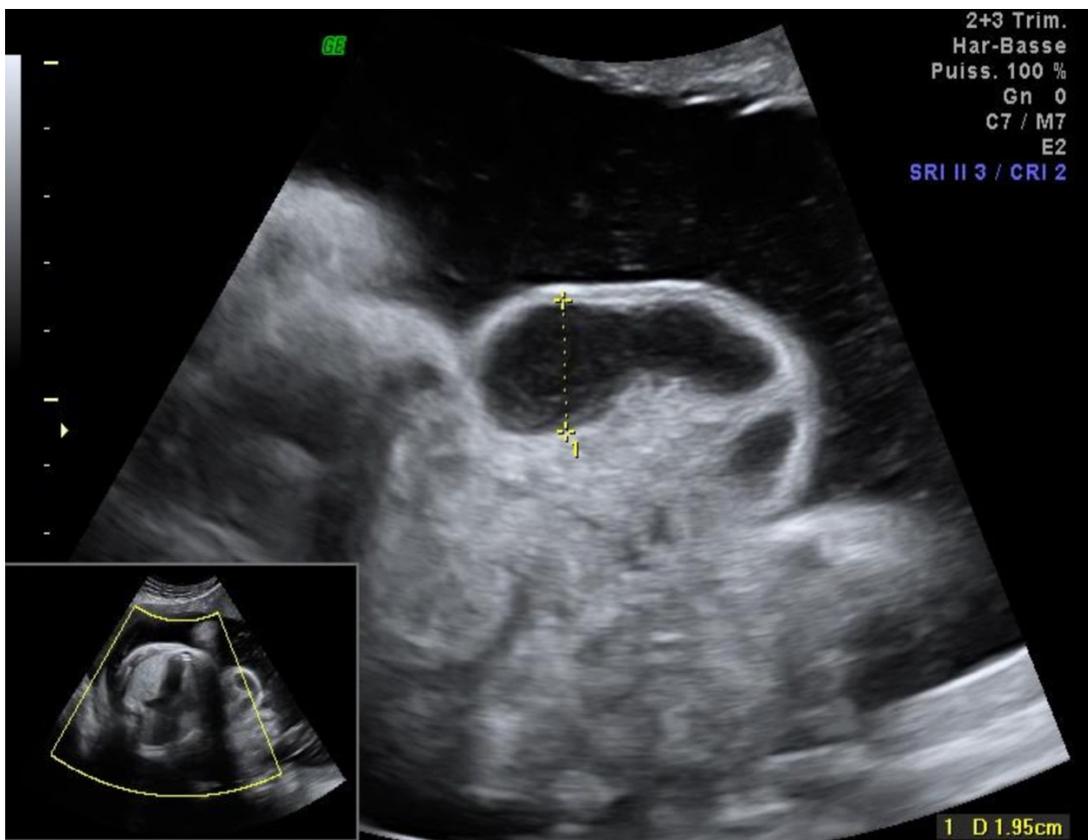


Figure 10. Grossesse monofoetale évolutive de 35SA, dont le diagnostic prénatal a objectivé un laparoschisis à contenu grélique avec anses dilatées à 1.95cm

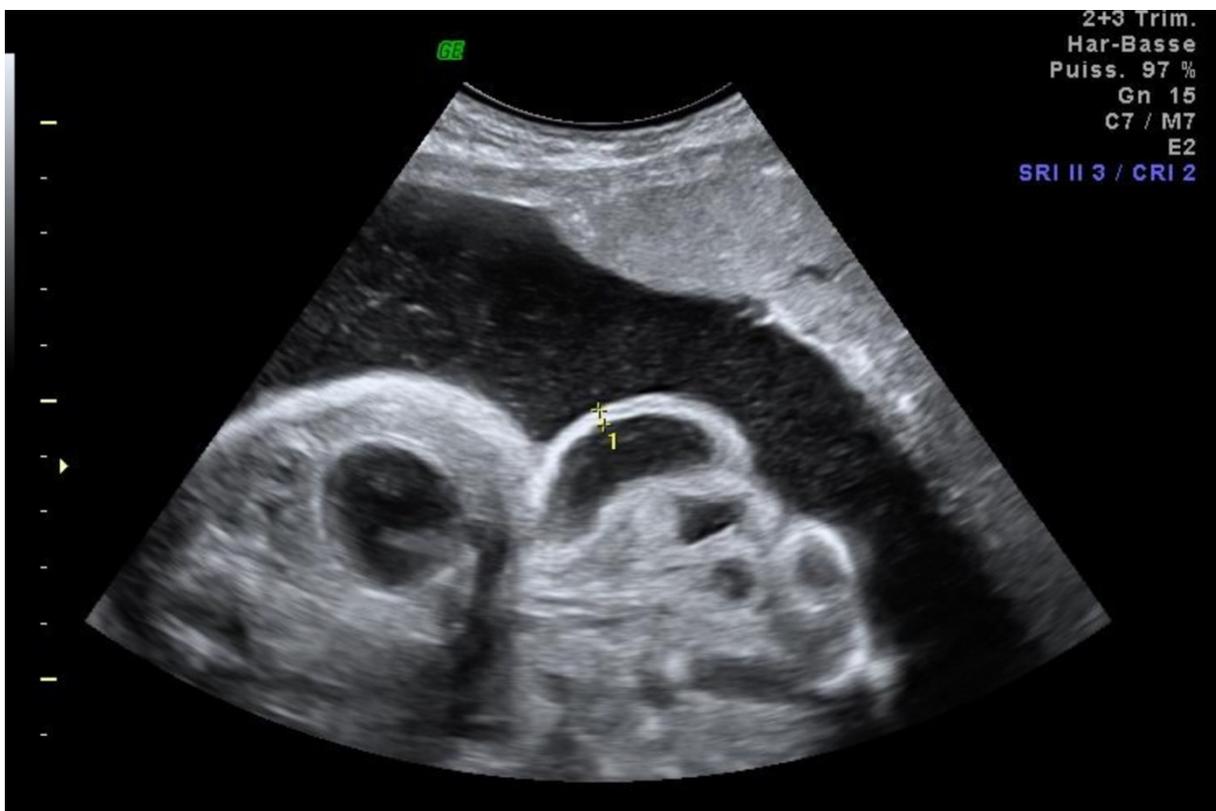


Figure 11. Diamètre de la paroi intestinale chez le meme fœtus mesurée à 0.3cm

I.4.5. TRAITEMENT (8,9,17)

I.4.5.a. Buts

- Assurer une bonne protection et un transport rapide du nouveau-né vers un centre approprié.
- Préparer au plus vite l'enfant pour l'intervention chirurgicale.
- Réintégrer les viscères extériorisés en utilisant une technique adaptée pour éviter une hyperpression intra-abdominale.
- Assurer une bonne réanimation pré, per et post opératoire.
- Assurer une nutrition parentérale adaptée jusqu'à la reprise du transit.
- Prévenir et traiter les complications.

I.4.5. b. Moyens et méthodes

I.4.5.b.1. Moyens médicaux et réanimatoires :

Les différents groupes thérapeutiques sont :

- Les solutés (SGI, SGH, SSI, Ringer) associés à des électrolytes (NaCl, Ca, KCl)
- Les antibiotiques (Ceftriaxone injectable; Métronidazole injectable, gentamicine injectable)
- Les produits de nutrition parentérale (Émulsions lipidiques : ClinOleic 20% ; Ivelip 20%; Poly vitamines: Cerne vit; Acides aminés: Primène; Totamine; Vintene ; Mélanges binaires : Clinimix ; Mélanges ternaires : Olimel)
- Les produits de nutrition entérale (SGH, lait maternel, lait artificiel)
- La vitamine K1 injectable

I.4.5. b.2. Moyens instrumentaux

- Les incubateurs.
- Les lampes chauffantes
- Les sacs en plastique ou d'aluminium

- Les sondes de mesure de pression. (gastriques, vésicales, abdominales)
- Les sondes nasogastriques d'évacuation et de gavage
- La ventilation assistée
- Les feuillets de silicone et les sacs préformés.

Le succès de la prise en charge médicochirurgicale et l'évolution à long terme de la fonction digestive sont directement corrélés à l'importance des lésions intestinales constituées in utero et de leurs complications potentielles (atrésie, obstruction intestinale, perforation).

La prise en charge néonatale repose sur la prévention de l'hypothermie, de la déshydratation ainsi que l'infection. Dès la naissance, on protégera les viscères herniés dans un sac plastique stérile, on perfusera des quantités élevées de solutés hydro sodés et on posera une sonde nasogastrique pour prévenir la distension aérique du grêle. Une antibiothérapie est recommandée au moment de l'intervention.

I.4.5.b.3. Moyens chirurgicaux

Visant la fermeture de la paroi, la gestion des complications et la prise en charge des éventuelles malformations associées.

1. Fermeture primitive

Se pratique sous anesthésie générale, débute initialement par un lavage des anses digestives par du SSI, une exploration des anses a la recherche d'anomalies associées, et une vidange antérograde.

Technique se déroulant en quatre étapes selon Lefort :

L' incision :

Qui s'étendra sur 1 à 2cm, certains peuvent pratiquer un étirement de la paroi musculaire quadrant par quadrant.

La réintégration :

En position de mésentère commun, c'est à dire le grêle à droite et le colon à gauche, geste à réaliser de façon minutieuse vu le risque de lésions digestives.

Fermeture

En deux plan, un plan péri aponévrotique et un plan cutané, geste qui nécessite une surveillance de l'hyperpression intra abdominale par manométrie intra gastrique ou vésicale ou par mesure barométrique.

Reconstitution de l'ombilic.

Avantages

Technique qui comporte peu de risque infectieux , un iléus post opératoire pouvant quand même survenir.

Inconvénients

Le principal risque de cette technique est l'hyperpression intra abdominale qui se manifeste par des œdèmes périphériques, une gêne circulatoire, une surélévation du diaphragme et diminution des mouvements spontanés par compression du système cave.

2. Fermeture en plusieurs temps

a. Technique de Gross

Technique évoquée précédemment lors du traitement des omphalocèles.

Technique :

Incision se faisant en trois étapes,

Incision et agrandissement de la brèche dans le sens vertical de la xiphoïde au pubis.

Décollement cutané, latéralement à travers les lèvres de l'incision, décollement est poursuivi au-dessus de l'aponévrose antérieure des muscles grands droits, des muscles latéraux de l'abdomen, très loin vers les flancs.

Lorsque le décollement est jugé suffisant, le chirurgien réalise une suture du plan cutané sur la ligne médiane, par-dessus les anses intestinales éviscérées qui sont laissés sous la peau.

Si la tension est trop importante, on peut s'aider par des incisions au niveau des deux flancs.

Avantages

Méthode simple, très faible risque de sepsis post opératoire.

Inconvénients

La principale complication est l'éventration séquellaire imposant une reprise ultérieure, cette éventration peut être responsable de distension cutanée, et un retard de reprise du transit par iléus post opératoire prolongé.

b. Technique de Meeker et Snyder :

Incision transversale avec section transverse et complète des grands droits mais aussi des muscles de la paroi antérolatérale. Puis est réalisé un décollement cutané selon l'axe de l'incision et la fermeture de la peau par-dessus la masse intestinale éviscérée.

Les avantages sont une hernie ventrale, avec relâchement considérable de la pression intra abdominale.

Les inconvénients étant la détresse respiratoire, l'hyperlordose et les difficultés de reprise de la hernie secondaire.

c. Technique de Schuster

Technique

Après agrandissement de la brèche pariétale transversalement et verticalement sur toute la ligne xipho-pubienne, deux feuillets sont suturés aux berges du défaut pariétal en prenant toute l'épaisseur de la paroi.

Ensuite, les deux feuillets de silastic sont rabattus par-dessus la masse éviscérée et sutures l'un à l'autre sur la ligne médiane sous tension modérée.

Étape qui sera suivie tous les trois jours par un resserrement des plaques. l'ablation des plaques survient dans des délais variables mais il faut essayer de ne pas excéder les 15 jours vu le risque infectieux qui devient important.

Cette technique a l'avantage de ne pas créer d'hyper pression intra abdominale, mais condamne le patient à un sepsis par des suppurations au niveau des berges de la plaies qui peuvent évoluer vers des abcès de la paroi, des éventrations secondaires voire un tableau de septicémie pouvant menacer le pronostic vital du patient.

3. Traitement des éventrations secondaires

Par :

- Fermeture pariétale simple
- Utilisation de prothèses
- Plasties à l'aide du muscle grand droit et des muscles obliques.

I.4.5.c. COMPLICATIONS (8)

1. Complications digestives :

Les principales complications sont le retard de reprise du transit, l'entérocolite nécrosante, les perforations et le reflux gastro œsophagien

2. Complications infectieuses :

Locales a type de suppurations pariétales pouvant être responsable d'éventrations.

Générales : septicémies pouvant évoluer vers un choc septique.

3. Complications circulatoires et rénales :

Conséquence directe de l'hyperpression pression abdominale, cette dernière comprimera la veine cave inférieure, pouvant causer œdèmes des membres et oligo-anurie.

Peut être prévenue par une fermeture musculo aponévrotique sans traction et l'utilisation de plaques.

4. Complications à long terme :

A long terme quelques enfants peuvent garder des séquelles a type d' intestin irritable, syndromes sub-occlusifs à répétition pouvant être en rapport avec des brides ou adhérences résiduelles.

I.5.7. PRONOSTIC (8,10,17,18,19,20,21)

I.5.7.a. Immédiat :

Le laparoschisis rentre rarement dans le cadre de syndrome poly malformatifs, les lésions associées sont surtout digestives. Le pronostic s' est nettement amélioré ces dernières années, notamment par l'amélioration des techniques chirurgicales et de réanimation néonatale. Le taux de survie globale est passé de 60% en 1968 a 90% de nos jours.

Les facteurs de bon pronostic :

L'échographie anténatale qui permet le diagnostic précoce de la malformation, la surveillance, l'accouchement dans des centres spécialisés avec préparation des équipes au préalable.

La précocité de l'intervention : une intervention dans un délai de 24h améliore de façon considérable le pronostic de la maladie, le principe étant d'éviter au maximum la péritonite septique qui favorise les réactions œdémateuses et gangrène des anses.

l'amélioration des structures de réanimation néonatale qui seraient capables d'instaurer une ventilation assistée au moment opportun.

Les facteurs de mauvais pronostic :

- L' hypotrophie
- Les malformations associées
- Les type 3 et 4 de Lefort et Borde.

I.5.7.b. Pronostic à long terme :

A moyen et à long terme, 75% et 90% des Laparoschisis surtout les formes isolées évolueront sont séquelles.



Figure 12. Nouveau-né de sexe masculin atteint de laparoschisis, anses grêles extériorisés. (Images du service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès)

DEUXIEME PARTIE

MATERIEL ET METHODES

1. Type d'étude

Notre travail est une étude rétrospective étalée sur une période de 11 ans s'étendant de Janvier 2011 à Décembre 2021 et portant sur une série de 26 cas de parturientes porteuses d'un fœtus atteint de malformation de la paroi abdominale antérieure au sein du service de Gynécologie–Obstétrique II du CHU Hassan II de Fès.

Cette étude est basée sur l'exploitation des dossiers cliniques, l'interprétation du bilan échographique, la surveillance de la grossesse, et le recueil des informations en post-partum.

2. Population cible

Nous avons inclus dans l'étude toutes les parturientes qui ont bénéficié d'une échographie obstétricale au sein de l'unité de diagnostic prénatal du service de Gynécologie–Obstétrique II, et chez qui on a diagnostiqué une malformation de la paroi abdominale antérieure isolée ou associée à d'autres malformations chez leurs fœtus.

3. Recueil des données

Les informations ont été recueillies à partir des registres du service, des dossiers cliniques de suivi en CPN, des comptes rendus échographiques et des dossiers d'accouchement en se basant sur fiche d'exploitation établie à cet effet.

4. Analyse et statistiques

L'ensemble des données cliniques et paracliniques ont été rapportées sur la fiche d'exploitation puis codées en variables numériques et saisies dans une base de données Excel 2019.

Les variables qualitatives ont été décrites en effectifs et pourcentages, alors que les variables quantitatives de distribution en moyennes. Les tableaux et les graphiques ont été réalisés par le logiciel Excel 2019 et l'application Numbers.

DIAGNOSTIC ANTENATAL DES MALFORMATIONS DE LA PAROI ABDOMINALE

ANTERIEURE

FICHE D'EXPLOITATION

IDENTITE

IP

Age

Niveau socio-économique.....

Milieu : rural urbain

Antécédents

Médicaux :

HTA

Diabète

type 1 type 2

Diabète

gestationnel

Maladie auto-immune : lupus, syndrome des AC anti ph

Syndrome ovaires poly kystiques

Cardiopathie

Épilepsie

Chirurgicaux : déjà opérée

Jamais opérée

Toxiques : Alcool

Tabac

Drogues

Autres psychotropes

Familiaux :

Consanguinité

Antécédent de laparochisis et/ou omphalocèle dans la famille

Autres malformations dans la famille

Obstétricaux : Fausse couche :

Retard de croissance intra utérin :

Gestité : 1G 2G 3G \geq 4G

Parité : 1P 2P 3P \geq 4P

Nombre d'enfants vivants :

Intervalle de grossesse :.....sem.

Voies d'accouchement antérieur

Voie basse

Recours à la césarienne

Antécédent de malformation de la paroi abdominale antérieure

Antécédent d'anomalies chromosomiques chez le fœtus

Age gestationnel au moment du diagnostic.....

Déroulement grossesse actuelle :

Diabète gestationnel : OUI

NON

Pré éclampsie : OUI

NON

Habitudes toxiques durant la grossesse : tabac

Alcool

Drogues

Autres substances

Prise médicamenteuse durant la grossesse

OUI

Lequel,.....

NON

Épisode infectieux durant la grossesse

OUI

NON

Suivi de la grossesse OUI

NON

COMPTES RENDUS ECHOGRAPHIQUES :

ECHOGRAPHIE T1

Réalisée : OUI

NON

Clarté nucale

Contenu de la paroi abdominale :

ECHOGRAPHIE T2

Évolutive

Non

évolutive

EPF : g

Terme : SA

MFIU

Macrosomie

RCIU : Oui

Non

Sexe : Masculin

Féminin

Age gestationnel au moment du diagnostic : ... SA

DIAGNOSTIC

a. OMPHALOCELE

Élargissement de l'orifice ombilical :

État de la membrane :

Taille du collet :

Diamètre :

Contenu :

Grêle

Foie

Estomac

Vésicule biliaire

Présence d'ascite : OUI

NON

Malformations associées :

Oui

Anomalies chromosomiques

Sd de wiedmann-Beckwith

Éventration ou hernie diaphragmatique

Malformations génito-urinaires

Malformations intestinales

Malformations du tube neural

Malformations cardiaques

Non

Situation de l'omphalocèle par rapport au cordon : localisation sus-ombilicale

Localisation sous-ombilicale

Localisation médiale

Diamètre abdominal :

Circonférence abdominale :

b. LAPAROSCHISIS

Taille de l'orifice pariétal : Inférieur à 10mm

Supérieur à 10mm

Organes éviscérés :

Intestin

Foie

Estomac

Vésicule biliaire

Situation du cordon :

Implantation latérale droite

Implantation latérale gauche

Malformations associées :

OUI

Hydramnios

Souffrance intestinale

Dilatation intestinale :

Intra abdominale

Extra abdominale

Dilatation supérieure à 6mm

Dilatation supérieure à 17mm

Atrésie intestinale :

Intra abdominale

Extra abdominale

Épaississement de la paroi intestinale supérieur à 3mm

NON

Amniocentèse : Oui

Non

Anomalies chromosomiques repérées : Trisomie 13

Trisomie 21

Trisomie 18

Sd de Turner

Sd de Klinefelter

Monosomie X

Aucune

ECHOGRAPHIE T3

Vitalité.....

Évolutivité.....

Présentation.....

Liquide amniotique.....

Placenta.....

Bilan malformatif.....

RCIU.....

MODALITES D ACCOUCHEMENT

Terme d'accouchement.....

Lieu d'accouchement : A domicile

A l'hôpital

Voie d'accouchement voie basse

Accouchement naturel

Déclenchement

Césarienne

Évolution postnatale

Diagnostic clinique : OMPHALOCELE

LAPAROSCHISIS

Poids de naissance :

Apgar a la naissance :

Prise en charge médicale néonatale : RHD/RDB

Antibiothérapie

Corticothérapie

Alimentation parentérale

Durée de l'alimentation parentérale :

Sonde nasogastrique

Table chauffante

Sac stérile

Vitamine k

Prise en charge chirurgicale : Délai de prise en charge :

Fermeture pariétale immédiate

Fermeture pariétale en plusieurs temps

Techniques non chirurgicales

Complications :

- | | |
|---|--------------------------|
| Infectieuses, sepsis | <input type="checkbox"/> |
| Respiratoires | <input type="checkbox"/> |
| Compression de la veine cave inférieure | <input type="checkbox"/> |
| Œdèmes des membres inférieurs | <input type="checkbox"/> |
| Oligo-anurie | <input type="checkbox"/> |
| Décès à J... ou H.... | <input type="checkbox"/> |

Durée totale d'hospitalisation :Jours.

EVOLUTION A LONG TERME

- | | |
|-------------------------|--------------------------|
| Qualité de vie normale | <input type="checkbox"/> |
| Rupture pariétale | <input type="checkbox"/> |
| Éventration séquellaire | <input type="checkbox"/> |
| Décès | <input type="checkbox"/> |

RESULTATS

A. Données épidémiologiques

1. Fréquence

Durant 11 ans, nous avons recensé 26 parturientes porteuses de fœtus chez qui une malformation de la paroi abdominale antérieure a été diagnostiquée lors de l'échographie anténatale au sein de l'unité de diagnostic anténatal du service de gynécologie obstétrique II du CHU HASSAN II de Fès, soit une moyenne de 2.3 nouveaux cas par an.

2. L'âge maternel

L'âge de nos patientes variait entre 16 et 45 ans pour une moyenne d'âge de 31 ans

- La moyenne d'âge des mères de fœtus porteur de Laparoschisis était de 17 ans
- Celle des mères dont le fœtus était porteur d'Omphalocèle était de 32 ans
- Les mères de fœtus porteurs de coelosomie antérieure complète avaient une moyenne d'âge de 32,4 ans.

Tableau 1. Répartition des parturientes selon l'âge

TRANCHE D AGE	NOMBRE	POURCENTAGE
15-20	2	7,69 %
20-25	0	0 %
25-30	8	30,77 %
30-35	6	23,07 %
35-40	8	30,77 %
40-45	2	7,69 %

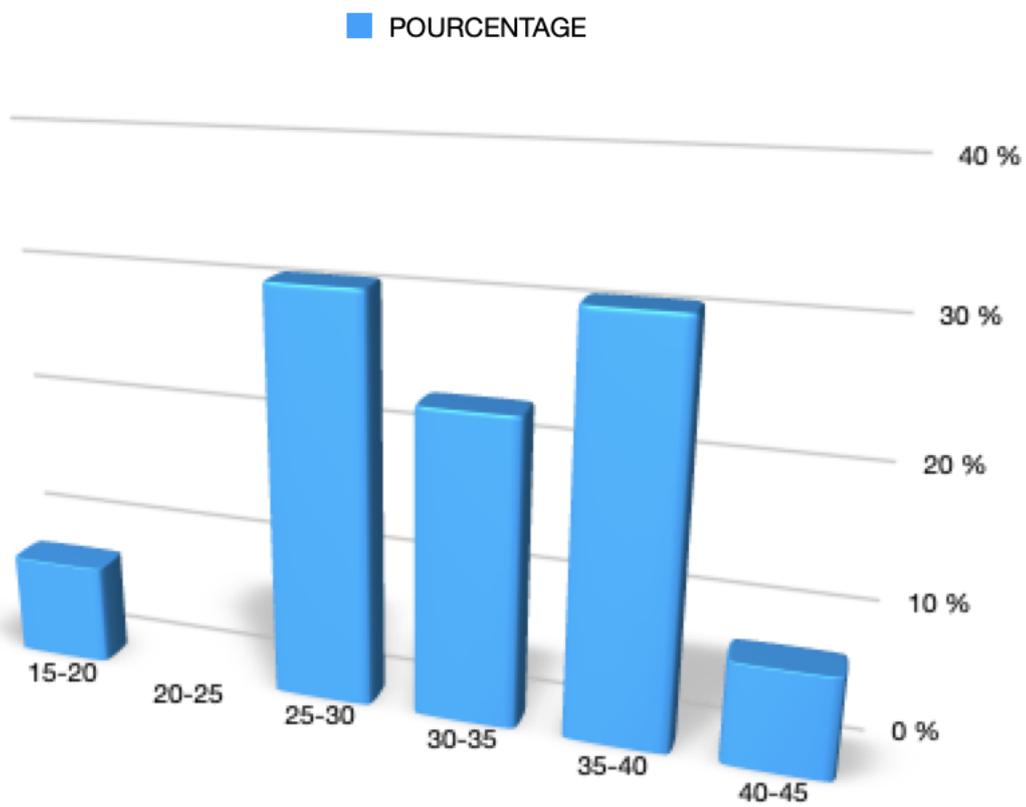


Figure 13. Répartition des parturientes selon la tranche d'âge

B. Données cliniques

1. Notion de consanguinité :

Dans notre série, 2 fœtus étaient issus d'un mariage consanguin soit 7.7% et 24 fœtus étaient issus d'un mariage non consanguin soit 92.3%

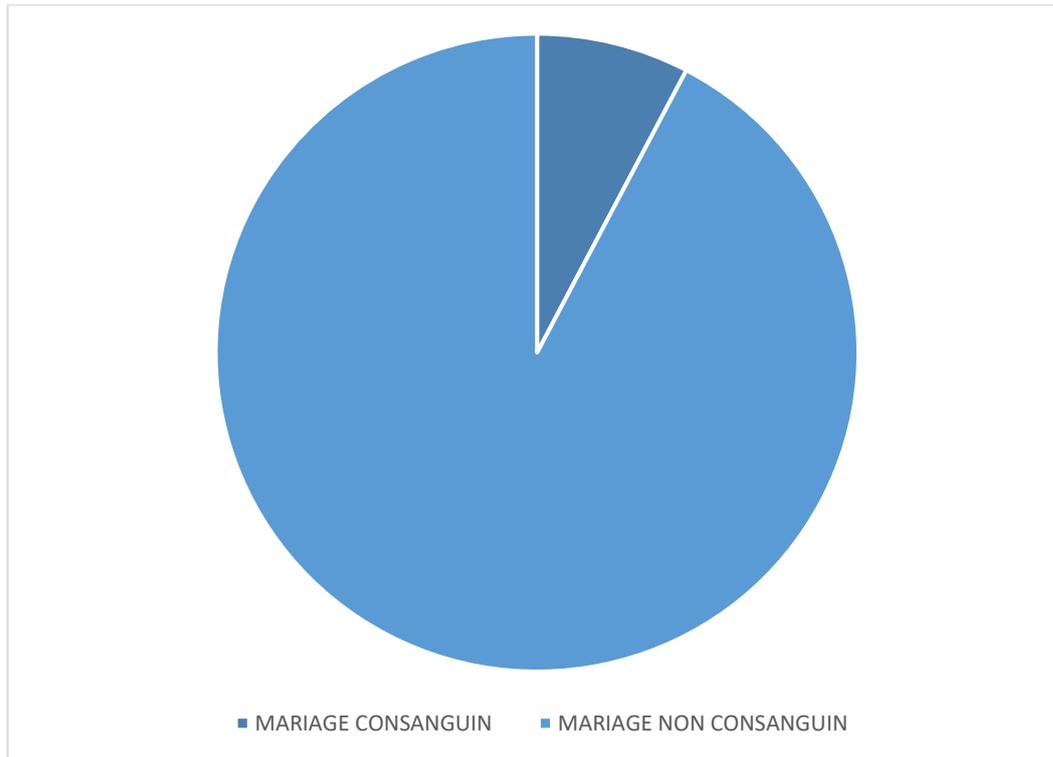


Figure 14. Répartition des cas en fonction de la consanguinité

2. Gestité-parité

Dans notre série, 11 parturientes étaient nullipares soit 42.3%, 05 parturientes étaient pauci pares soit 19.23% et 10 parturientes étaient multipares soit 38.4%

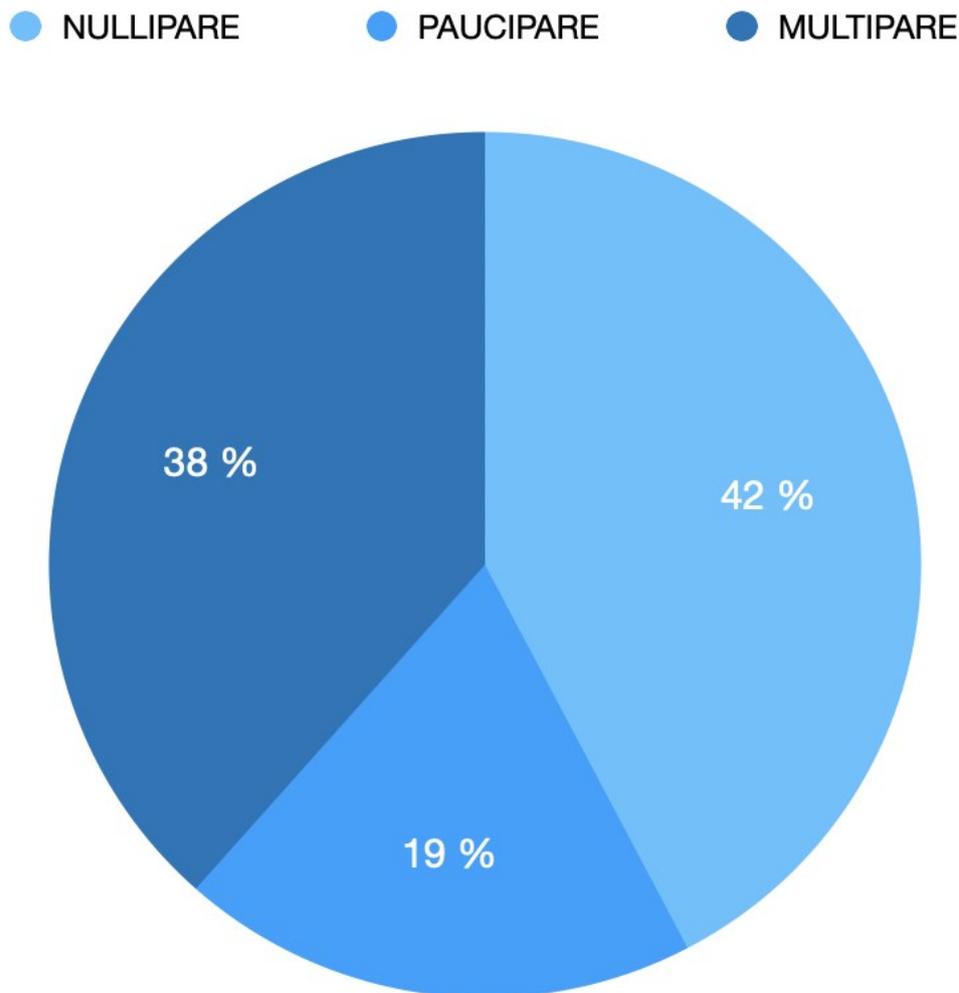


Figure 15. Répartition des cas selon la parité

3. Antécédents obstétricaux

20 parturientes soit 76.9% n'avaient aucun antécédent obstétrical

a. Antécédents de fausses couches

Dans notre série 04 patientes ont rapporté la survenue de fausses couches spontanées, soit un taux de 15.4%

b. Antécédents de mort fœtale in-utéro

03 cas de MFIU ont été recensés chez 02 patientes

01 cas de mort fœtale in-utéro recensé a 28 SA d'origine indéterminée

02 cas de MFIU survenus chez la même patiente a 5 et 6 mois dans un contexte imprécis.

c. Antécédents de décès néonatal

Aucune des 26 patientes n'a rapporté la survenue de décès néonatal.

Tableau 2. Répartition des cas selon leurs antécédents obstétricaux

ANTECEDENT OBSTETRICAL	NOMBRE	POURCENTAGE	CONTEXTE
AUCUN ANTECEDENT	20	76,9 %	
FAUSSE COUCHE	4	15,38 %	spontanées, inexpliquées
MFIU	3	7,6 %	3 MFIU survenues dans un contexte inexpliqué
DECES NEONATAL	0	0 %	

4. Antécédents personnels

22 parturientes soit 84.6% des cas n'ont aucun antécédent médical, chirurgical ou toxique

a. Antécédents médicaux

On note 01 patiente suivie pour HTA sous traitement

b. Antécédents chirurgicaux

Une patiente suivie pour utérus bicorne avec 02 orifices cervicaux

Une patiente ayant bénéficié d'une tumorectomie du sein gauche, résultat d'anatomopathologie en faveur d'un adénofibrome.

c. Antécédents toxiques

Une patiente a rapporté la prise occasionnelle d'une plante « harai ka » durant la grossesse.

Tableau 3. Répartition des cas selon les antécédents médicaux

ANTECEDENTS PERSONNELS	NOMBRE	POURCENTAGE	CONTEXTE
ANTECEDENTS MEDICAUX	1	3,84 %	HTA sous traitement
ANTECEDENTS CHIRURGICAUX	2	7,69 %	une tumorectomie du sein gauche; anapath en faveur d un adénofibrome, et une patiente suivie pour utérus bicorne avec deux orifices cervicaux
ANTECEDENTS TOXIQUES	1	3,84 %	notion de prise de plante « hara ka » chez une patiente
AUCUN ANTECEDENT	22	84,61 %	

C. Données échographiques

1. Age gestationnel au moment du diagnostic :

Au sein de l'unité de diagnostic anténatal du service,

- 02 patientes ont été diagnostiquées comme porteuses d'un fœtus atteint de malformation de la paroi abdominale antérieure lors de leur premier trimestre de grossesse soit 7.7%, les 02 furent référées par un gynécologue exerçant au privé.
- 14 lors de leur second trimestre soit 53.8%,
- 10 patientes lors du troisième trimestre de grossesse soit 38.46%.

A noter que toutes les patientes, dont la malformation de leurs fœtus fut diagnostiquée en second ou troisième trimestre, n'ont pas bénéficié d'un examen échographique au premier trimestre.

Tableau 4. Répartition des cas selon l'âge gestationnel au moment du diagnostic

AGE GESTATIONNEL	NOMBRE	POURCENTAGE
T1 3SA-15SA	2	7,7 %
T2 16SA-28SA	14	53,8 %
T3 29SA-41SA	10	38,46 %

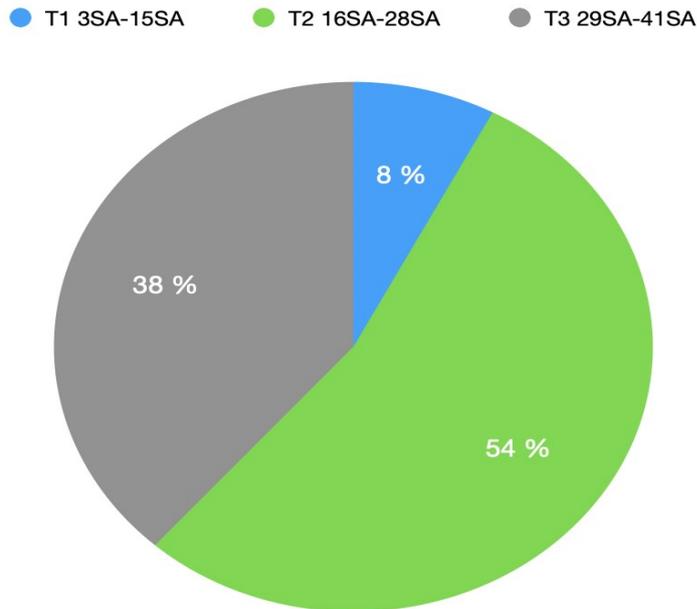


Figure 16. Répartition des cas selon l'âge gestationnel au moment du diagnostic

2. Malformation de la paroi abdominale antérieure diagnostiquée

Dans notre série trois types de malformations du cœlome antérieur furent traités : à savoir l'omphalocèle, le laparoschisis et la coelosomie antérieure complète

Notre étude a permis de diagnostiquer 17 fœtus porteurs d'omphalocèles soit un taux de 65.38%, 05 fœtus porteurs de coelosomie antérieure complète soit 19.23%, et 04 fœtus porteurs de laparoschisis soit 15.38%.

Tableau 5. Répartition des cas selon la malformation de la paroi abdominale diagnostiquée.

MALFORMATION DE LA PAROI ABDOMINALE ANTERIEURE	NOMBRE	POURCENTAGE
OMPHALOCELE	17	65,38 %
LAPAROSCHISIS	4	15,38 %
COELOSOMIE ANTERIEURE COMPLETE	5	19,23 %

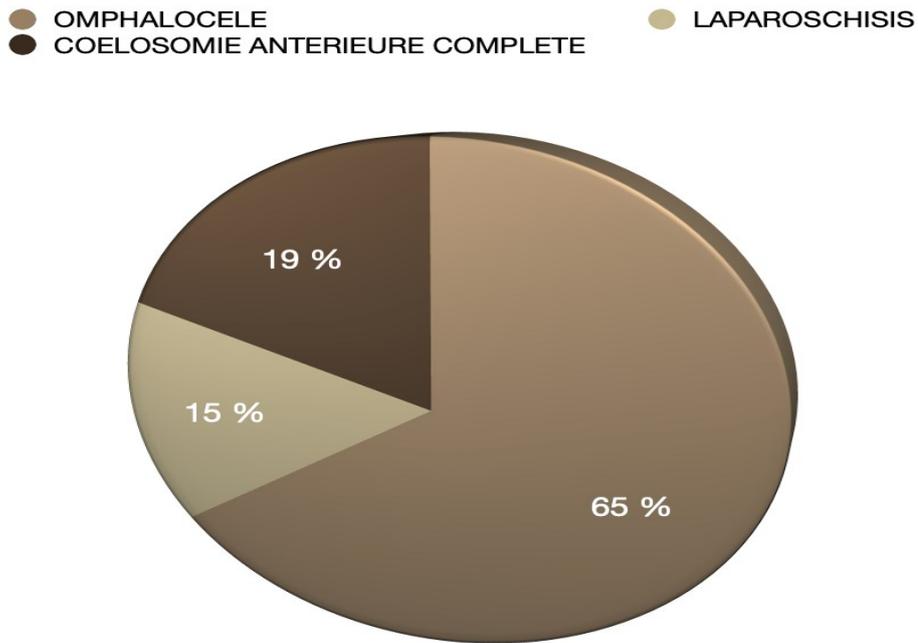


Figure 17. Répartition des cas selon la malformation de la paroi abdominale diagnostiquée

a. OMPHALOCELES

a.1. Contenu de l'omphalocèle

Notre étude a permis de recenser 17 cas d'omphalocèles, dont :

- 09 étaient à contenu exclusivement grelique, soit un taux de 53%,
- 03 omphalocèles contenant uniquement une partie ou la totalité du foie (hépatocèle) soit 17.6%,
- 02 cas d'omphalocèles contenant des anses greliques, le foie et l'estomac soit 11.7%,
- 02 cas d'omphalocèles contenant le foie et l'estomac soit 11.7%
- 01 cas d'omphalocèle contenant les anses greliques et le foie soit 5.88%

Tableau 6. Répartition des cas d'omphalocèles en fonction de leurs contenus

CONTENU DES OMPHALOCELES	NOMBRE	POURCENTAGE
ANSES GRELIQUES	9	53 %
HEPATOCELE	3	17,6 %
ANSES+FOIE+ESTOMAC	2	11,7 %
FOIE+ESTOMAC	2	11,7 %
ANSES+FOIE	1	5,88 %

● ANSES GRELIQUES ● HEPATOCELE ● ANSES+FOIE+ESTOMAC
● FOIE+ESTOMAC ● ANSES+FOIE

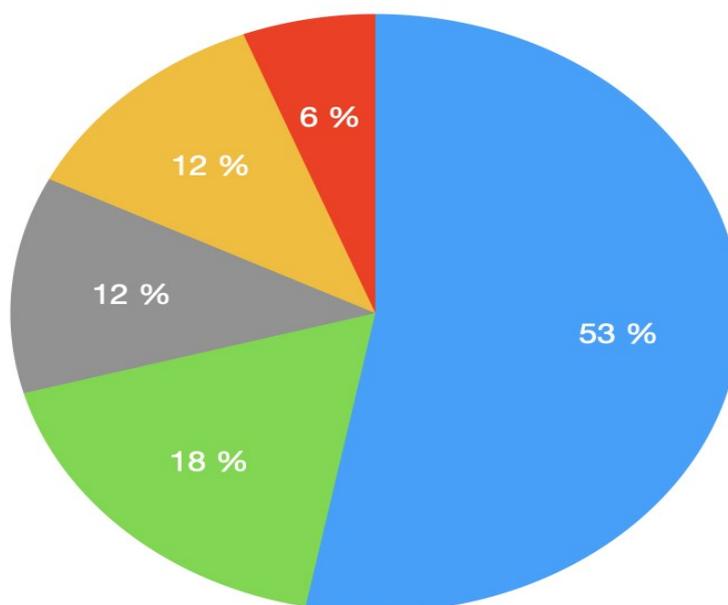


Figure 18. Répartition des cas d'omphalocèles en fonction de leurs contenus

a.2. Mesures échographiques

Les mesures échographiques se sont axées, une fois la description du contenu réalisée à bien mesurer la taille de la masse médiane ainsi que de son collet, ces mesures ont pu être réalisées et recensés chez 04 fœtus présentant des omphalocèles isolées ne rentrant pas dans le cas de syndromes poly –malformatifs létaux

La taille des collets était respectivement de 1.3cm (omphalocèle à contenu purement intestinal), 2cm, 2.2 et 4cm (hépatocèle géant)

La taille des omphalocèles était de 3cm (contenu purement intestinal), 4.5cm, 5 cm et 6cm (cas d'hépatocèle géant)

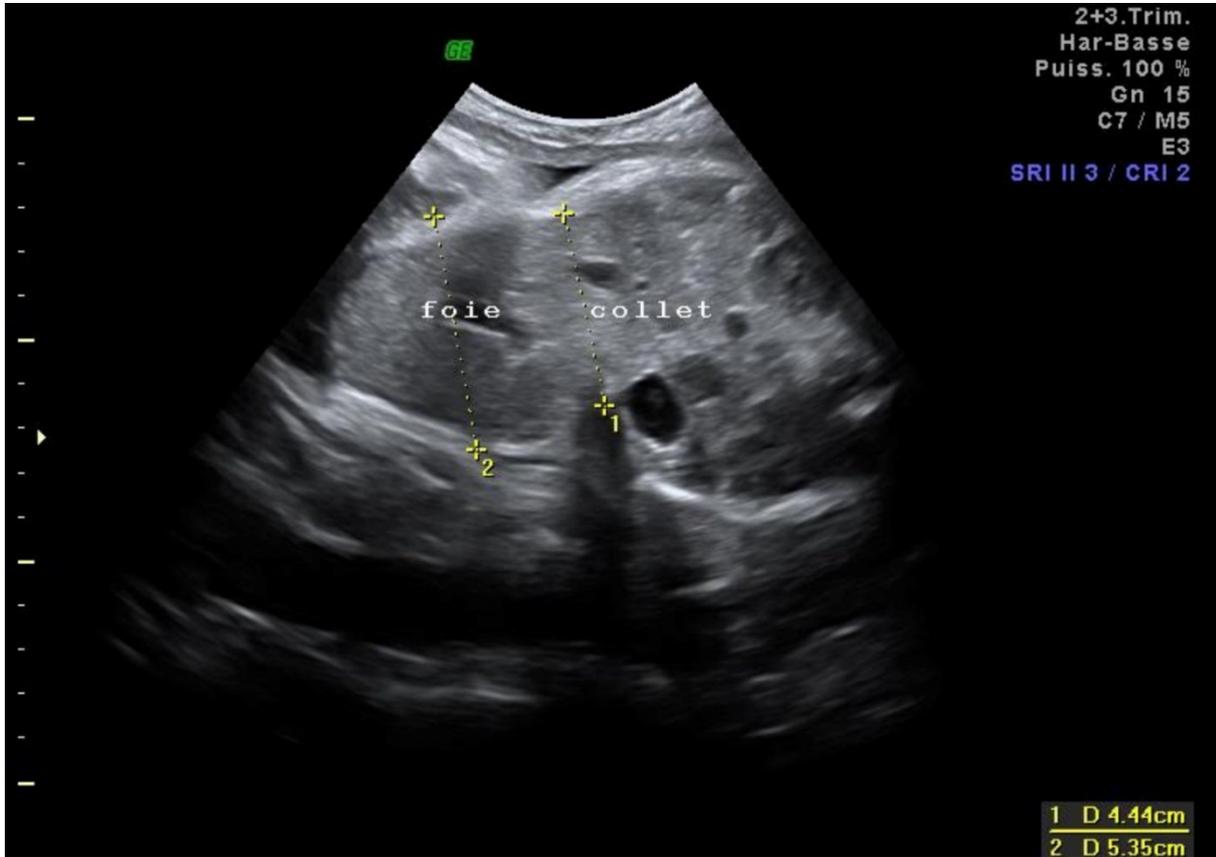


Figure 19. Image échographique d'un fœtus de 35SA porteur d'hépatocèle dont le collet mesure 4.44cm

a.3. Malformations associées

Parmi les 17 cas d'omphalocèles diagnostiquées, 08 étaient isolés soit 47% et 09 étaient associés à une ou plusieurs malformations soit 53%

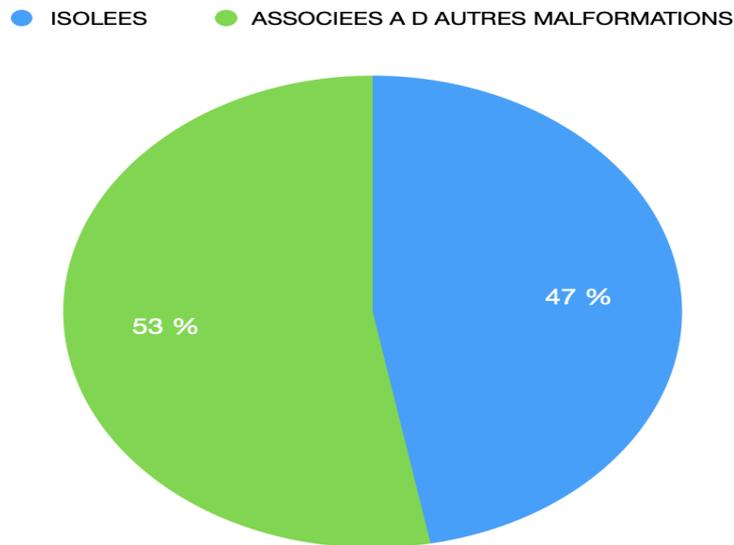


Figure 20. Répartition des cas d'omphalocèles en fonction de leur caractère isolé ou associé à d'autres malformations

Dans notre série, 09 omphalocèles étaient associées à une ou plusieurs malformations, les malformations retrouvées ;

- Kyste du cordon chez une seule patiente
- Malformations du tube neural :

02 cas associés à une holoprosencéphalie

01 cas associé à une myeloméningocèle lombosacrée et a une imperforation anale, permettant de retenir le diagnostic d OEIS syndrome.

02 cas associés à une anencéphalie

03 cas associés à une agénésie de la boîte crânienne

- Cardiopathies congénitales et anomalies des membres

01 cas d'omphalocèle associé à une anencéphalie présentant une communication interventriculaire et des mains crispées

01 cas d'omphalocèle associé à une holoprosencéphalie présentant une communication auriculoventriculaire et des pieds bots.

Tableau 7. Malformations associées à l'omphalocèle

MALFORMATIONS ASSOCIEES A L'OMPHALOCELE	NOMBRE	POURCENTAGE
KYSTE DU CORDON	1	11 %
ANOMALIES DU TUBE NEURAL	6	66,66 %
ANOMALIES DU TUBE NEURAL+CARDIOPATHIE+ ANOMALIE DES MEMBRES	2	22,22 %

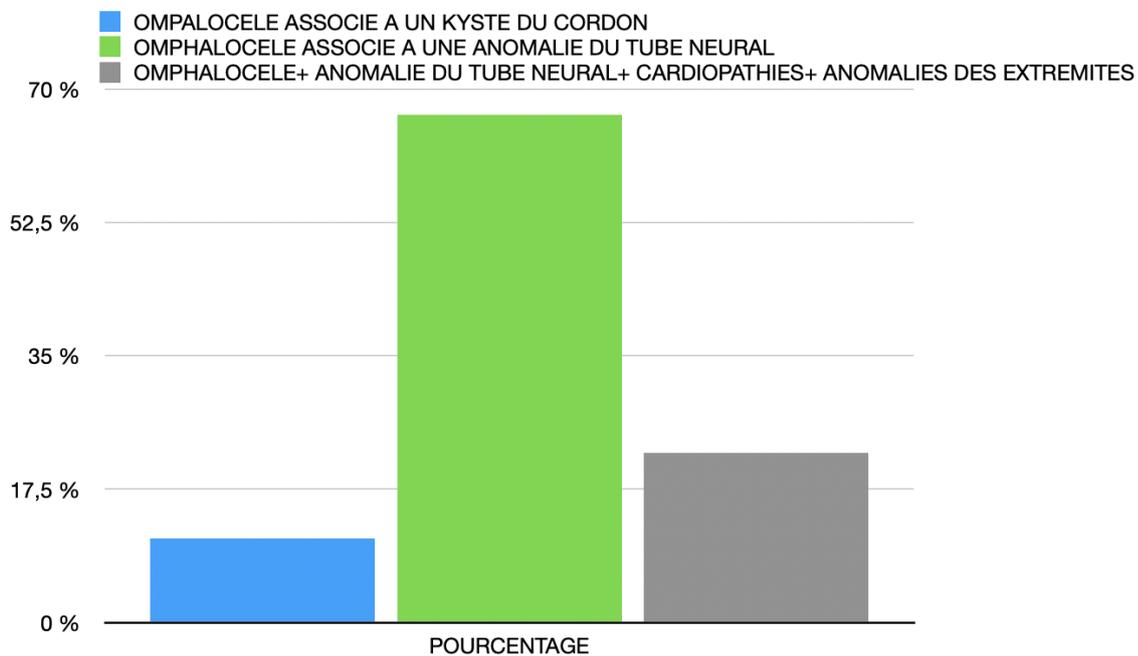


Figure 21. Malformations associées à l'omphalocèle

a.4. Liquide amniotique

On a noté l'hydramnios chez 04 parturientes dont le fœtus était atteint d'omphalocèle soit 23,53%, les 04 fœtus présentant des syndromes poly-malformatifs.

a.5. Amniocentèse

06 amniocentèses ont été réalisées notamment dans le cas des syndromes poly-malformatifs sus décrits, cette étude nous a permis de recenser les malformations chromosomiques suivantes ;

- 02 cas de Trisomie 13
- 01 cas de Trisomie 18
- 01 cas de Trisomie 21
- 01 amniocentèse revenant en faveur d'anomalie chromosomique indéterminée ce qui constitue une limite à notre étude vu les moyens dont dispose le laboratoire
- 01 cas où aucune anomalie chromosomique n'a été décelée

Tableau 8. Résultats des amniocentèses réalisées chez les fœtus porteurs d'omphalocèle.

RESULTATS D AMNIOCENTESE	NOMBRE
TRISOMIE 13	2
TRISOMIE 18	1
TRISOMIE 21	1
ANOMALIE CHROMOSOMIQUE INDETERMINEE	1
AUCUNE ANOMALIE	1

b. LAPAROSCHISIS

b.1. Contenu du Laparoschisis

Notre étude a permis de recenser 04 cas de Laparoschisis, tous à contenu exclusivement grélique.

b.2. Mesures échographiques

Les mesures échographiques se sont principalement axées sur la mesure des signes prédictifs de complications digestives en post-natal à savoir la taille de la lumière intestinale, la quantité du liquide amniotique, ainsi que l'épaisseur et l'échogénicité de la paroi intestinale.

La quantité de liquide amniotique était normale chez les 04 fœtus diagnostiqués porteurs de laparoschisis.

Les explorations ont permis de diagnostiquer des anses hyperéchogènes chez un seul fœtus, la lumière intestinale étant de taille normale soit inférieure à 18mm.

A noter que chez un fœtus les échographies de contrôle notamment du deuxième trimestre ont révélé une dilatation digestive des anses grêles herniées avec aspect en double bulbe évoquant une sténose duodénale associée.

b.3. Malformations associées

Parmi les 04 Laparoschisis diagnostiqués, 03 étaient isolés soit 75% et 01 dans le cadre d'un syndrome poly malformatif associant, acranie, communication interventriculaire large et pieds bots soit 25%

Tableau 9. Répartition des cas de Laparoschisis en fonction du caractère isolé ou associé à une ou plusieurs malformations.

LAPAROSCHISIS	NOMBRE	POURCENTAGE
ISOLE	3	75 %
ASSOCIE A UNE ACRANIE, CIV LARGE ET PIEDS BOTS	1	25 %

● ISOLE ● ASSOCIE A UNE ACRANIE,CIV LARGE ET PIEDS BOTS

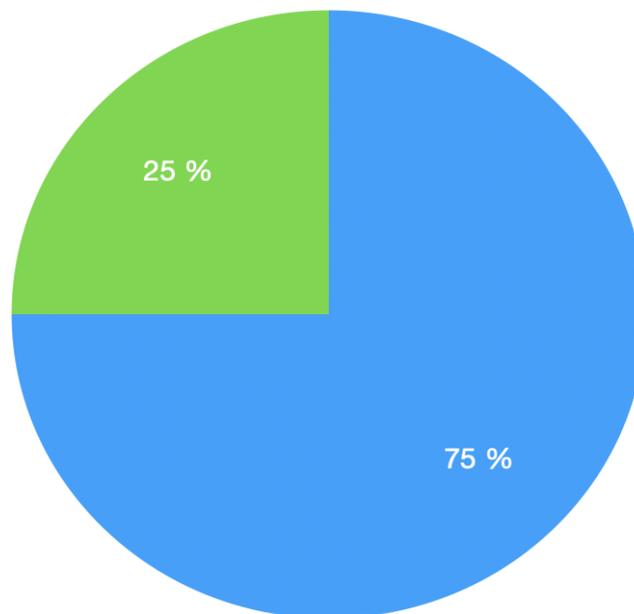


Figure 22. Répartition des cas de Laparoschisis en fonction du caractère isolé ou associé à une ou plusieurs malformations

b.4. Amniocentèse

Tentative d'amniocentèse non aboutie chez le fœtus présentant le syndrome polymalformatif fait d'acranie, laparoschisis, communication interventriculaire large et pieds bots.

c. La coelosomie antérieure complète

c.1. Contenu

La coelosomie antérieure complète est définie par une hernie de tous les viscères en dehors de la paroi abdominale antérieure. Foie, poumons, cœur, intestins estomac et vessie baignent dans le liquide amniotique.

Les 05 fœtus diagnostiqués porteurs d'une coelosomie antérieure complète , et par définition avaient une hernie de tous leurs viscères en dehors de la paroi abdominale antérieure.

c.2. Malformations associées

Parmi les 05 coelosomies antérieures complètes diagnostiquées, 02 étaient isolées soit 40% , et 03 étaient associées à d'autres malformations soit 60%.

02 de ces fœtus souffraient d'une maladie des brides amniotiques, soit 40%.

01 fœtus souffrait d'une malformation rachidienne soit 20%

Tableau 10. Répartition des cas de coelosomies antérieures complètes selon leur caractère isolé, associé à une maladie des brides amniotiques, ou à une angulation du rachis.

COELOSOMIE ANTERIEURE COMPLETE	NOMBRE	POURCENTAGE
ISOLEE	2	40 %
ASSOCIEE A UNE MALADIE DES BRIDES AMNIOTIQUES	2	40 %
ASSOCIEE A UNE ANGULATION DU RACHIS	1	20 %

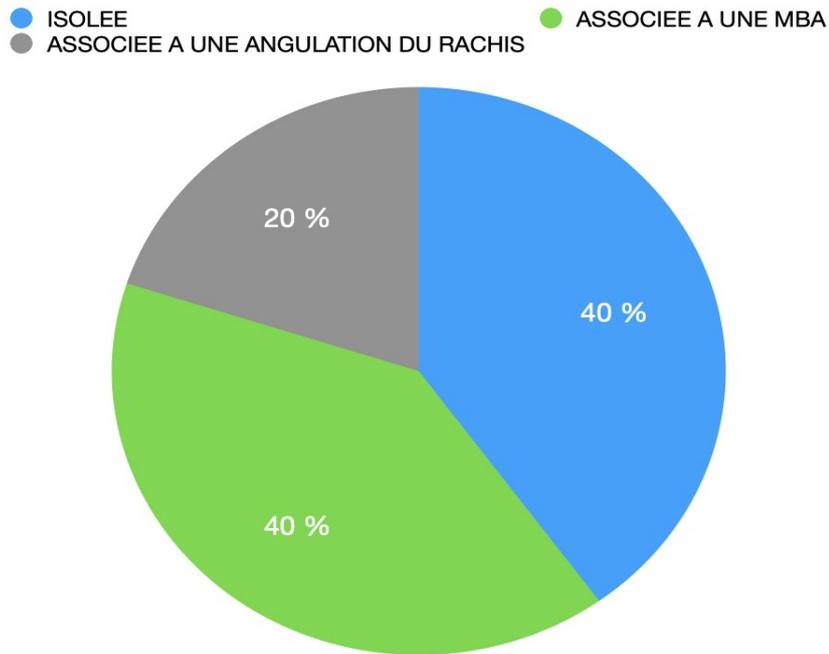


Figure 23. Répartition des cas de coelosomes antérieures complètes selon leur caractère isolé, associé à une maladie des brides amniotiques, ou à une angulation du rachis.

c.3. Liquide amniotique

La quantité du liquide amniotique était normale dans toutes les échographies de patientes dont le fœtus était porteur d'une coelomie antérieure complète.

c.4. Amniocentèse

Une seule patiente a bénéficié d'une amniocentèse, dont le résultat est revenu en faveur d'une trisomie 18.

D. Suivi de la grossesse

Après le diagnostic, sur 26 patientes, 20 patientes ont continué le suivi de leurs grossesses dans notre formation, avec surveillance échographique rapprochée jusqu' à terme ou au déclenchement à la suite d'une MFIU ou d'une ITG.

06 patientes ont été perdues de vue, les exposant aux risques de pathologies materno-fœtales.

Tableau 11. Répartition des patientes selon le suivi ou non en consultation prénatale après le diagnostic.

CPN APRES LE DIAGNOSTIC	NOMBRE	POURCENTAGE
SUIVIE	20	77 %
NON SUIVIE	6	23 %

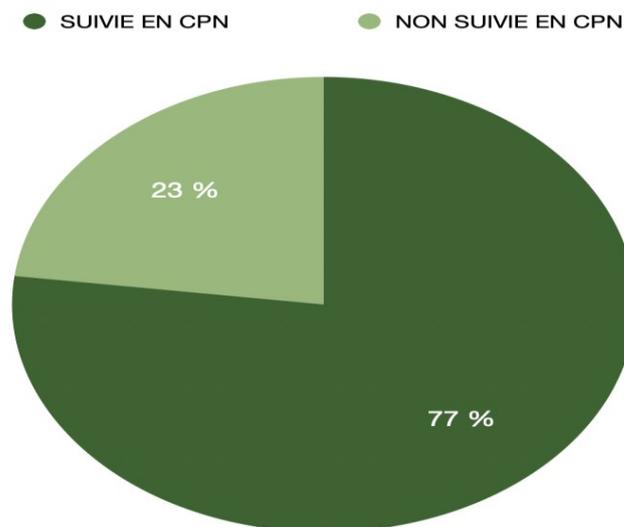


Figure 24. Répartition des patientes selon le suivi ou non en consultation prénatale après le diagnostic.

E. Issue de la grossesse

Sur les 06 patientes perdues de vue, 03 ont refusé de donner des informations à propos de l'issue de leurs grossesses

Sur les 23 patientes recensées, chez qui nous avons pu obtenir des données concernant l'évolution de la grossesse,

- 07 grossesses ont été menées à terme soit 30%
- 07 cas d'accouchements prématurés soit 30%
- 06 morts fœtales in-utéro soit 26%
- 03 interruptions thérapeutiques de la grossesse au privé soit 13%
- Aucun cas de dépassement de terme soit 0%

Tableau 12. Répartition des cas selon l'évolution de la grossesse

EVOLUTION DE LA GROSSESSE	NOMBRE	POURCENTAGE
MENEE A TERME	7	30 %
ACCOUCHEMENT PREMATURE	7	30 %
MFIU	6	26 %
ITG	3	13 %
DEPASSEMENT DE TERME	0	0 %

● MENEE A TERME ● ACCOUCHEMENT PREMATURE ● MFIU
 ● ITG ● DEPASSEMENT DE TERME

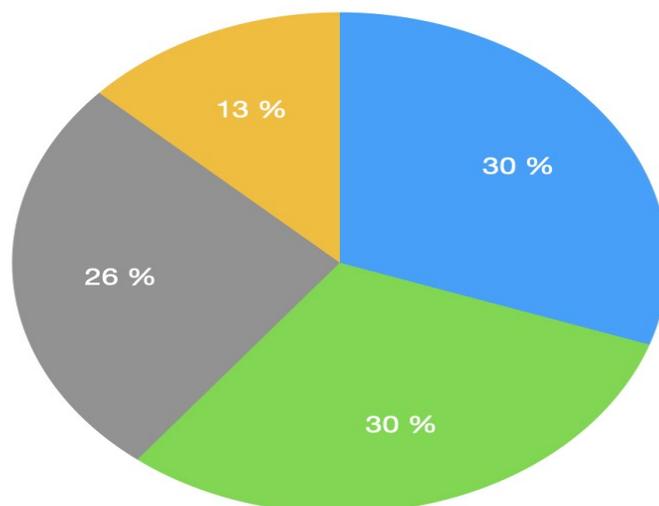


Figure 25. Répartition des cas selon l'évolution de la grossesse

F. Mode d'accouchement

Chez les 23 patientes, chez qui l'obtention de données concernant l'issue de la grossesse a pu être réalisée, en prenant en considération les cas de MFIU, et excluant les cas d'ITG précoces au privé, pratique très rarement réalisée dans notre formation qui se fait après accord d'un comité d'éthique, à 13SA et 19SA et 24SA (03cas), nous avons pu recenser les modalités d'accouchement de 20 parturientes dont la grossesse était à terme ou proche du terme (supérieure à 32SA).

Sur les 20 patientes, on note :

- 15cas d'accouchements par voie basse spontanée soit 75%.
- 00 cas d'accouchement par épisiotomie soit 0%.
- 00 cas d'utilisation de manœuvres instrumentales soit 0%.
- 05 cas d'accouchements par voie haute soit 25%.

Les indications des voies hautes;

- Un utérus multi cicatriciel chez 02 parturientes.
- Une souffrance fœtale aigue chez une parturiente.
- Une omphalocèle géante contenant le foie (hépatocèle) chez 02 fœtus.

Tableau 13. Répartition des parturientes selon le mode d'accouchement

MODE D ACCOUCHEMENT	NOMBRE	POURCENTAGE
VOIE BASSE SPONTANEE	15	75 %
VOIE HAUTE	5	25 %

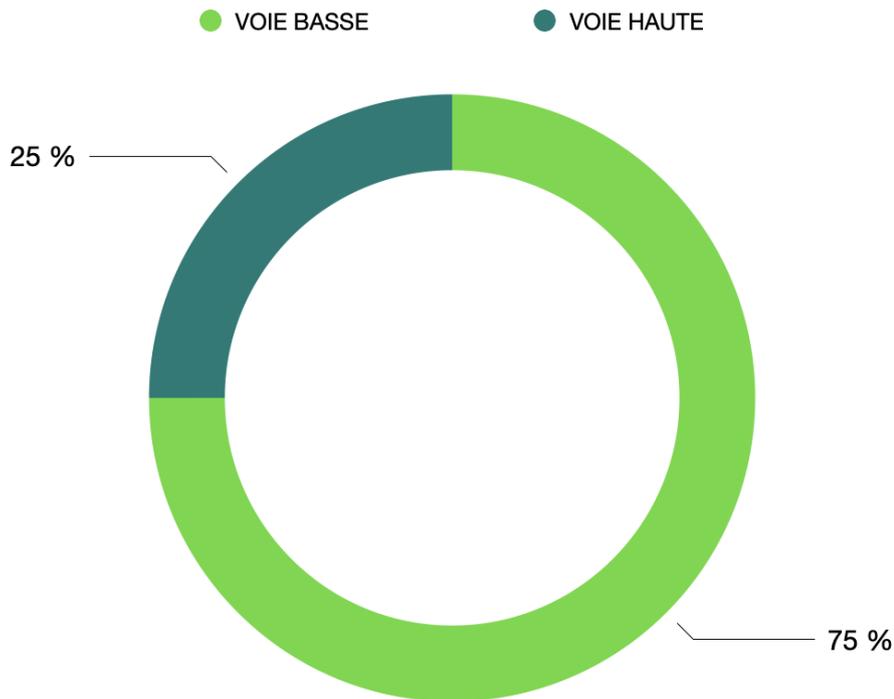


Figure 26. Répartition des parturientes selon le mode d'accouchement

G. Devenir des nouveaux nés

1. Score d'APGAR a la naissance

Sur les 20 fœtus porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure accouchés à terme ou proches du terme, nous avons noté ;

- 06 cas de morts nés soit 30%, présentant des syndromes polymalformatifs associés à une omphalocèle ou à une coelosomie antérieure complète le plus souvent incompatibles avec la vie
- 05 cas dont l'APGAR à 5minutes de la naissance était inférieur à 7 soit 25%, généralement les fœtus présentant des syndromes polymalformatifs.
- 09 cas dont l'APGAR à 5minutes de la naissance était supérieur à 7 soit 45%.

Tableau 14. Répartition des nouveau-nés selon l'APGAR a 5minutes

APGAR A 5MIN	NOMBRE	POURCENTAGE
MORTS NES	6	30 %
INFERIEUR A 7	5	25 %
SUPERIEUR A 7	9	45 %

● MORTS NES ● INFERIEUR A 7 ● SUPERIEUR A 7

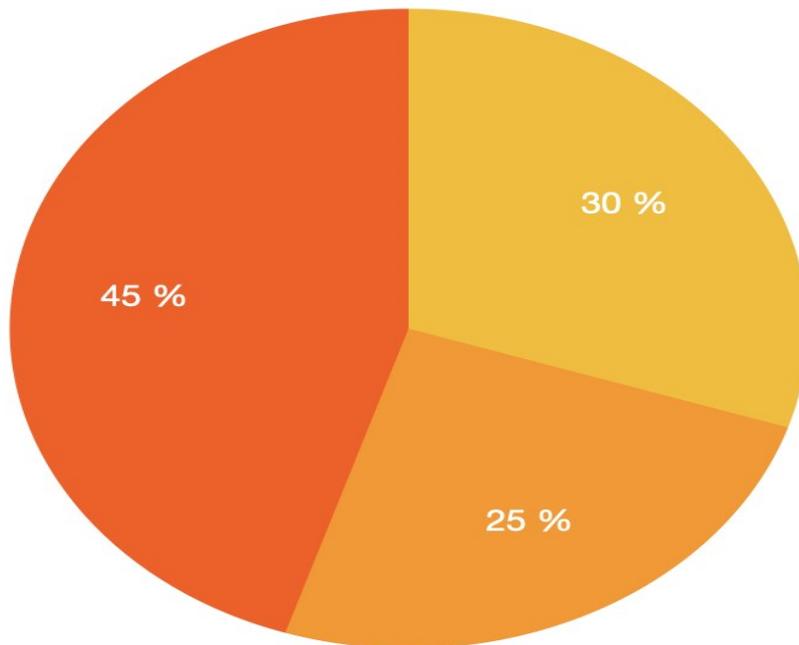


Figure 27. Répartition des nouveau-nés selon l'APGAR a 5minutes

2. Admissions en néonatalogie

Malheureusement, sur les 26 cas de notre série d'étude seul 14 ont pu naître vivants, à terme (07 cas) ou prématurément (07 cas) ;

08 nouveaux nés furent hospitalisés dans l'unité de néonatalogie du CHU HASSAN II de Fès, bénéficiant tous des mêmes mesures générales, à savoir :

- Lutte contre l'hypoglycémie
- Lutte contre l'hypothermie
- Lutte contre les troubles hydro-électrolytiques
- Lutte contre la surinfection par antibiothérapie à base de céphalosporine 3eme génération et gentamicine

Les 06 autres sont décédés à la salle de naissance, présentant des syndromes poly malformatifs le plus souvent incompatibles avec la vie.

3. Prise en charge chirurgicale

Sur les 14 nouveau-nés vivants ;

- 06 ont pu bénéficier d'une intervention chirurgicale a des délais différents, visant la réintégration des organes herniés, soit un taux de 43%.
- 02 cas ont bénéficié d'un traitement conservateur exclusivement médical soit 14% .
- 06 cas sont décédés avant le geste soit 43%, il s'agit des nouveaux nés présentant des syndromes poly malformatifs graves décédés en salle de naissance.

Tableau 15. Répartition des nouveau-nés en fonction de l'attitude thérapeutique

NOUVEAU NES	NOMBRE	POURCENTAGE
OPERES	6	43 %
TRAITEMENT MEDICAL	2	14 %
DECEDES	6	43 %

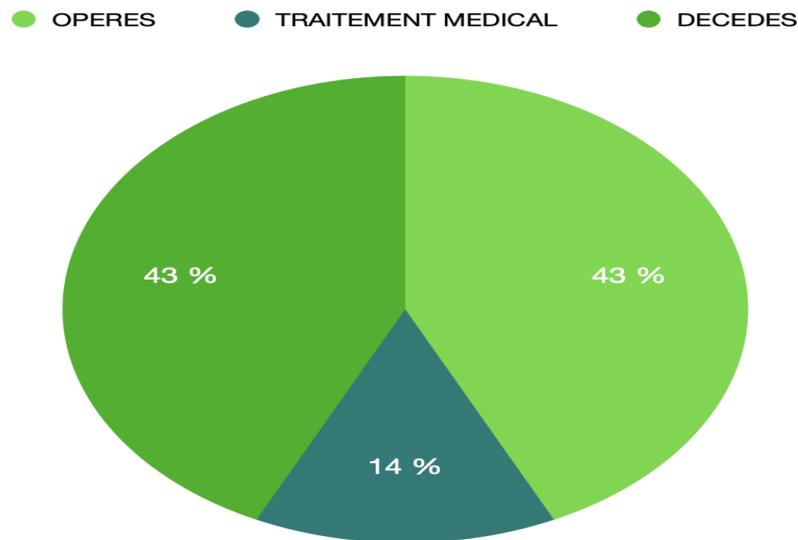


Figure 28. Répartition des nouveau-nés en fonction de l'attitude thérapeutique

La série de nouveau-nés opérés est répartie comme suit ;

03 cas de Laparoschisis opérés ; 01 cas a bénéficié d'une introduction progressive des anses selon la technique de Schuster et 02 cas ont bénéficié d'une fermeture primitive en un seul temps.

03 cas d'Omphalocèles opérés, 02 isolés (02 hépatocèles) et 01 omphalocèle faisant partie d' OEIS syndrome, les 03 fœtus ayant bénéficié d'une réduction de la hernie ventrale en un seul temps.

4. Pronostic

4.1. Post-opératoire

Sur les 03 fœtus opérés pour Laparoschisis, seul le cas (Laparoschisis à contenu grelique) opéré par utilisation de la technique de Shuster a bien évolué, les 02 autres sont décédés en réanimation néonatale à J8 et J12 du post-opératoire des suites de troubles hydro-électrolytiques, soit un taux de survie de 33%

En ce qui concerne les nouveau-nés atteints d'omphalocèle, les 02 cas d'hépatocèles ayant bénéficié d'une réintégration en un seul temps ont survécu, ayant une qualité de vie normale.

Le patient souffrant d'OEIS syndrome ayant bénéficié d'une réintégration de son omphalocèle à j3 de vie, est décédé à j21 du post opératoire des suites de troubles hydro-électrolytiques également. Soit un taux de survie des omphalocèles opérées de 66%

4.2. Patients traités médicalement

Chez nos patients traités médicalement (tannage) soit 02 cas, 01 seul cas d'omphalocèles a survécu, avec programmation ultérieure pour cure de son éventration séquellaire. Soit un taux de survie de 50%

4.3. Pronostic global

Au total, notre étude a été portée sur 26 fœtus diagnostiqués porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure. Sur ces 26 cas, rappelons que 03 mères ont refusé de donner des informations à propos de l'issue de la grossesse (02 mères de fœtus porteurs de coelosomie antérieure complète et une mère de fœtus porteur d'omphalocèle).

Traités séparément, le pronostic global diffère en fonction de la malformation diagnostiquée,

En ce qui concerne les coelosomies antérieures complètes, tous les cas sont décédés in utéro, soit un taux de létalité de 100%

Pour les Laparoschisis, notre étude a permis de recenser 04 cas,

- 01 cas (laparoschisis associé à une communication interventriculaire, acranie et pieds bots) décédé in utéro a 35 SA,
- 02 décédés en post-opératoire,
- 01 seul cas de Laparoschisis opéré ayant survécu

Soit un taux de létalité de 75% pour les cas de Laparoschisis dans notre série.

Pour les omphalocèles ; 03 cas seulement ont survécu, 02 après une intervention chirurgicale, et 01 seul cas après tannage soit un taux de létalité de 81.25%, à noter que 53% de nos cas d'omphalocèles étaient associées à d'autres malformations le plus souvent létales.

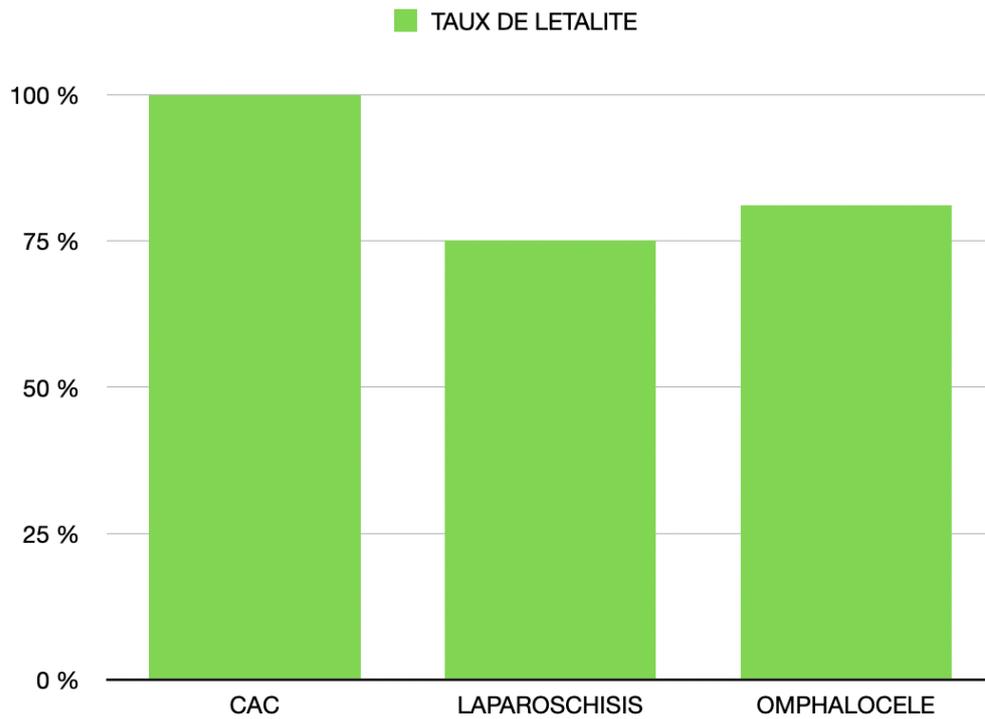


Figure 29. Taux de létalité des malformations de la paroi abdominale antérieure de notre série.

Tableau 16. Récapitulatif de la malformation diagnostiquée et l'issue de la grossesse chez chacune de nos 26 patientes

PATIENTE	AGE	MALFORMATION DIAGNOSTIQUEE	AGE GESTATIONNEL AU MOMENT DU DIAGNOSTIC	ISSUE DE LA GROSSESSE
1	35ans	COELOSOMIE ANTERIEURE COMPLETE	17SA	PATIENTE PERDUE DE VUE
2	34ans	SD POLY-MAFORMATIF CONTENANT UNE OMPHALOCÈLE	22SA	AVB 32SA NNE NE DE SEXE MASCULIN POLYMARFORME DECEDE A H3 DE VIE
3	44ans	GG, G1 OMPHALOCELE+ RCIU SEVERE+ G2, BILAN MALFORMATIF NEGATIF	22SA	AVB A 33SA G1 NNE DE SEXE FEMININ, DECEDE A H5 DE VIE, G2 BILAN MALFORMATIF NEGATIF TOUJOURS VIVANT
4	33ans	OMPHALOCELE ISOLEE A CONTENU GRELIQUE	20SA	OMPHALOCELE OPEREE A J5 DE VIE, QUALITE DE VIE ULTERIEURE NORMALE
5	35ans	SD POLY-MAFORMATIF CONTENANT UNE OMPHALOCÈLE	31SA	ACCMT PAR VOIE HAUTE A 32SA D' UN MORT NE POLYMARFORME PDN 1400g
6	28ans	SD POLY-MAFORMATIF CONTENANT UNE OMPHALOCÈLE, AC NEGATIVE	28SA	MFIU A 29SA, PATIENTE DECLENCHEE AU MISOPROSTOL, ACCMT VB D' UN MORT NÉ POLYMARFORME PDN 500g
7	33ans	COELOSOMIE ANTERIEURE COMPLETE	13SA	ITG A TITRE PRIVE A 14SA
8	28ans	OMPHALOCELE+ KYSTE DU CORDON	22SA	MFIU A 33SA, DECLENCHEMENT AU MISOPROSTOL ACCMT VB D 'UN MORT NE AYANT UNE OMPHALOCELE A CONTENU INTESTINAL PDN 1300g
9	30ans	COELOSOMIE ANTERIEURE COMPLETE	16SA	PATIENTE PERDUE DE VUE

Le diagnostic anténatal des malformations de la paroi abdominale antérieure (à propos de 26 cas)

10	26ans	OMPHALOCELE DANS LE CADRE D' UN SD D OEIS	32SA	ACCMT VB A 33SA NNE DE SEXE M OPERE A J3 DE VIE DECEDE A J21 DU POST OPERATOIRE
11	36ans	OMPHALOCELE CONTENANT LE FOIE+ESTOMAC ET ANENCEPHALIE	14SA	IMG AU MISOPROSTOL A 19 SA, SEXE IMPRECIS, OMPHALOCELE+ ANENCEPHALIE
12	29ans	COELOSOMIE ANTERIEURE COMPLETE SUR MALADIE DES BRIDES AMNIOTIQUES	22SA	IMG A 24SA, NNE DE SEXE M COELOSOMIE ANTERIEURE COMPLETE PDN 600g
13	28ans	OMPHALOCELE ASSOCIEE A UNE HOLOPROSENCEPHALIE	18SA	MFIU A 32SA, DECLENCHEMENT AU MISOPROSTOL, MORT NE SEXE F
14	30ans	OMPHALOCELE GEANT, ANSES,FOIE,ESTOMAC,REINS,VESSIE ET UTERUS	33SA	AVH A 37SA D UN NNE DE SEXE F COELOSOMIE ANTERIEURE LARGE DECEDE A H1 DE VIE
15	45ans	SD POLY-MAFORMATIF CONTENANT UNE OMPHALOCÈLE	20SA	AVH A TERME, NNE DE SEXE M PDN 2600G DECEDE A H6 DE VIE
16	29ans	SD POLY-MAFORMATIF CONTENANT UNE OMPHALOCÈLE	33SA	MFIU A 35SA, DECLENCHEMENT AU MISOPROSTOL ACCMT VB D 'UN MORT NE SEXE F POLYMARFORME
17	37ans	SD POLY-MAFORMATIF CONTENANT UN LAPAROSCHISIS	21SA	MFIU A 35SA, DECLENCHEMENT AU MISOPROSTOL ACCMT VB D 'UN MORT NE SEXE M POLYMARFORME
18	16ans	LAPAROSCHISIS A CONTENU GRELIQUE	30SA	AVH D UN NNE DE SEXE M OPERE A J3 DE VIE, REINTEGRATION DES ANSES, TROUBLES HYDROELECTROLYTIQUES, DECEDE A J12 DU POST OPERATOIRE
19	18ans	LAPAROSCHISIS A CONTENU GRELIQUE	33SA	AVB A 34 SA UN NNE DE SEXE M APGAR 10/10EME OPERE A H4 DE VIE SELON LA TECHNIQUE DE SHUSTER, BONNE EVOLUTION
20	38ans	HEPATOCELE	35SA	ACCMT VB D 'UN NNE DE SEXE MASCULIN, HEPATOCELE A OPERER A 3ANS DE VIE,TOUJOURS VIVANT

Le diagnostic anténatal des malformations de la paroi abdominale antérieure (à propos de 26 cas)

21	26ans	HEPATOCELE	24SA	ACCMT VH D UN NNE DE SEXE MASCULIN, FACIES TRISOMIQUE, OPERE A H3 DE VIE, TOUJOURS VIVANT
22	25ans	HEPATOCELE	37SA	AVB D UN NNE DE SEXE FEMININ, FOIE EXTERIORISE EN TOTALITE DECEDE A H5 DE VIE
23	37ans	OMPHALOCELE CONTENANT LE GRELE+MEGA GRANDE CITERNE	30SA	PATIENTE PERDUE DE VUE
24	37ans	LAPAROSCHISIS A CONTENU GRELIQUE	25SA	AVB A TERME D'UN NNE DE SEXE M HOSPITALISÉ EN NEONATOLOGIE, NON OPERE DECEDE A J8 DE VIE
25	30ans	GG, G1 OMPHALOCELE CONTENANT FOIE+ESTOMAC+ ANSES, G2 BILAN MALFORMATIF NEGATIF	23SA	G1 AYANT L OMPHALOCELE DECEDE A H3 DE VIE, G2 BILAN MALFORMATIF NEGATIF TOUJOURS VIVANT
26	35ans	COELOSOMIE ANTERIEURE COMPLETE SUR MALADIE DES BRIDES AMNIOTIQUES	25SA	MAP+RPM DECLenchement PAR PROPESS A 34SA, ACMT VB D' UN MORT NÉ SEXE M PDN 1600g COELOSOMIE ANTERIEURE COMPLETE DECEDE A H2 DE VIE

DISCUSSION

1. INTRODUCTION

Le diagnostic prénatal a commencé dans les années 1980 dans le cadre des soins prénatals de routine. Dès lors, les améliorations techniques et la standardisation du dépistage prénatal dans plusieurs pays ont conduit à un diagnostic fiable des anomalies fœtales, permettant de proposer en temps opportun des stratégies de prise en charge appropriées. Les sociétés savantes recommandent le dépistage de plusieurs affections fœtales avec un taux de détection supérieur à 50 %. Pour parvenir à l'uniformité du diagnostic prénatal, des comités ont établi une série de coupes échographiques, de mesures et d'images qui doivent être obtenues et stockées lors de l'examen des anomalies. (3)

A partir de 11SA, idéalement à 12SA, l'étude de l'anatomie de l'embryon devient possible, nous permettant d'établir un bilan malformatif initial, pouvant être confirmé par des échographies de contrôle.

Les anomalies pariétales sont de diagnostic facile au premier trimestre de la grossesse.

Le diagnostic d'omphalocèle repose sur la mise en évidence d'un defect médian du mur abdominal antérieur associé à une hernie contenant des viscères entourées d'un sac et un cordon ombilical inséré au niveau de l'apex de ce sac herniaire.

Des anomalies supra-ombilicales à savoir des malformations cardiaques, hernies diaphragmatiques antérieures peuvent être associées, ainsi que des anomalies du pôle caudal ; une extrophie vésicale, imperforation anale et anomalies sacro-vertébrales peuvent être rencontrées lors du diagnostic de l'omphalocèle. (22)

Une hernie de tous les viscères de la paroi abdominale n'est pas rare, on parlera alors de la Coelosomie antérieure complète, de diagnostic très facile, mais de pronostic très réservé.

2. Etiopathogénie

L'étiologie des formes isolées d'Omphalocèles n'est toujours pas réellement connue, quelques facteurs ont été identifiés tel un âge maternel avancé (supérieur à 35ans) et la fécondation in vitro mais sans preuves évidentes

On considère qu' il existe des anomalies du caryotype dans environ 50% des cas d'omphalocèles diagnostiqués, les trisomies 13 et 18 étant les anomalies les plus fréquentes. (6)

L'omphalocèle est, dans 70% des cas ,associée à d'autres malformations constituant des syndromes poly malformatifs dont les plus fréquents et les mieux étudiés sont la pentalogie de Cantrell (omphalocèle, hernie diaphragmatique, anomalie sternale, malformation et ectopie cardiaque) et le syndrome de Wiedmann–Beckwith (omphalocèle, hypoglycémie, macroglossie, viscéromégalie) (1)

Non encore parfaitement élucidé, le laparoschisis serait dû à un arrêt de croissance localisé de la paroi abdominale (aplasie, nécrose) survenant en fin de période embryonnaire (10–12 SA), probablement d'origine vasculaire (accident vasculaire de l'artère omphalomésenterique droite destinée à former l'artère mésentérique supérieure et vascularise la partie droite de l'anneau ombilical ou absence d'involution de l'artère ombilicale droite entraînant une nécrose pariétale.)

Ces anomalies entraînent la formation d'un orifice pariétal de 2 à 5cm situé le plus souvent à droite d'un cordon normalement inséré, séparé par un pont pariétal intact.

A la différence de l'omphalocèle, on ne note pas la présence de sac herniaire et seules les anses intestinales flottent librement dans le liquide amniotique. (2)

Facteurs toxiques

Plusieurs études ont démontré l'augmentation du risque de coelomies chez les fœtus de mères tabagiques, toxicomanes, et sous vasoconstricteurs. Comme l'ont décrit **Trofs CP et al (53)** et **Werler et al (54)** qui se sont focalisés sur la recherche de facteurs responsables dans la survenue du Laparoschisis.

En 2006, une étude réalisée par **Burdan et al (55)**, ayant suspecté un éventuel rôle des AINS sélectifs de la Cyclo-oxygénase 2 (COX2) dans la survenue de coelomies antérieures a conclu que seul l'aspirine était corrélée à un risque plus élevé de survenue d'une coelomie antérieure (55), le mécanisme de cette atteinte n'ayant pas pu être élucidé.

Dans notre série de patientes, on ne note aucun cas de prises d'anti-inflammatoires durant la grossesse, à noter également que sur 26 patientes, une seule avait une notion de prise de plante toxique au début de la grossesse « harai ka ».

Rôle de l'âge maternel

Selon **Trofs CP et al (53)**, l'âge maternel élevé serait aussi incriminé dans la pathogenèse de l'omphalocèle. Contrairement au Laparoschisis qui est le plus souvent rencontré chez des mères âgées de moins de 20ans. (53)

Yu-Ling-Liang et al (59) qui s'est focalisé sur le diagnostic prénatal des omphalocèles au Taiwan a estimé la moyenne d'âge des mères à 31.9 ans. (59)

Une étude israélienne réalisée par **Meizner et al (60)** a déterminé une moyenne d'âge de 29.82 ans pour les mamans de fœtus atteints d'omphalocèles. 38 pour les mères de fœtus atteints de Laparoschisis, l'étude n'ayant recensé qu'un seul cas de Laparoschisis chez une mère âgée.

F.Bahlmann et al (62), dans une étude menée en 1996 à Mainz en Allemagne, ont évalué la moyenne d'âge maternelle à 24 ans pour les mamans de fœtus atteints de Laparoschisis et à 30 ans pour les mamans de fœtus atteints d'Omphalocèles.

Gamba et al (61) ont mené une étude italienne à propos du diagnostic anténatal des malformations de la paroi abdominale antérieure et ont estimé une moyenne d'âge maternel de 30 ans pour les mères de fœtus atteints d'Omphalocèle et 22 ans pour les mères de fœtus atteints de Laparoschisis.

El Mhabrech et al (30), du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir en Tunisie dans leur étude rétrospective ont estimé la moyenne d'âge de 32 ans pour les mamans de fœtus porteurs d'Omphalocèles et de 22ans pour les mamans de Fœtus porteurs de Laparoschisis.

Dans notre série l' âge moyen de notre série de patientes était de 31 ans, les 02 malformations confondues, 32 ans pour les mères de fœtus atteints d'Omphalocèles, et de 17 ans chez les mères de fœtus atteints de laparoschisis isolés, ce qui rejoint parfaitement les données de la littérature.

Tableau 17. Moyenne d'âge des mères de fœtus atteints d'omphalocèles et de Laparoschisis.

MOYENNE D AGE MATERNEL	OMPHALOCELE	LAPAROSCHISIS
EL MHABRECH EL AL (TUNISIE)	32ans	24ans
F.BAHLMANN ET AL (ALLEMAGNE)	30ans	24ans
GAMBA ET AL (ITALIE)	30ans	22ans
NOTRE SERIE	32ans	17ans

3. Épidémiologie

a. Prévalence-Fréquence :

Les malformations de la paroi abdominale antérieure sont relativement rares, et ce à travers le monde entier. Leur prévalence mondiale est de 6.3/10 000 grossesses.

Dans une étude tunisienne réalisée par **El Mhabrech et al** du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir, la prévalence des malformations de la paroi abdominale antérieure était de 7.6/10 000 grossesses, 4.8/10 000 pour l'Omphalocèle et 2/10 000 pour le Laparoschisis. (30)

En France, **Bourgeot et al**, dans son œuvre ; « L'échographie en pratique obstétricale », un chapitre entier fut dédié aux pathologies de la paroi abdominale antérieure, en précisant la prévalence française qui est d'environ 1/4000 grossesses pour l'omphalocèle et de 1 à 3/10 000 grossesses pour le Laparoschisis. (2)

Dans une étude réalisée au Lexington Medical Center, dans l'état du Kentucky aux États-Unis, **Hasan et al**, ont objectivé une prévalence américaine des malformation de la paroi abdominale antérieure de 2,4/100 00 naissances vivantes. (52)

En Iran, **Askarpour et al**, de l'hôpital de l'Imam Khomeiny a Ahvaz ont pu calculer la prévalence iranienne des malformations de la paroi abdominale antérieure, qui est de 27.41/10 000 naissances vivantes, 20.88/10 000 naissances pour l'Omphalocèle et 6.52/10 000 naissances vivantes pour le Laparoschisis (56)

A Singapour, **Tan et al** (57), ont estimé la prévalence des malformations de la paroi abdominale antérieure dans leur territoire à 2.8/10 000 naissances vivantes, 2.17/ 10 000 pour l'omphalocèle et 0.63/10 000 pour le Laparoschisis. (57)

Au Maroc, une étude réalisée par **Elghanmi et al** (58) qui a étudié le nombre de malformations congénitales observées a la maternité de Souissi-Rabat, a estimé la prévalence des malformations congénitales en salle de naissance a 100/10 000 naissances vivantes, les malformations de la paroi abdominale antérieure occupaient

dans leur étude 4.2% des malformations observées, ce qui nous permet d'évaluer la prévalence des malformations de la paroi abdominale antérieure au Maroc et qui est de 4.2/10000 naissances vivantes.(58)

Une étude réalisée au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès en 2017 concernant la prise en charge de l'omphalocèle a objectivé une fréquence de 8.66 nouveau-nés atteints d'Omphalocèles admis au service par an. (55)

Ces fréquences nationales ne reflètent malheureusement pas la véritable prévalence, vu le nombre important de mort-nés, d'interruptions médicales de grossesse, ainsi qu'un suivi de grossesse mal établi dans plusieurs régions du pays, ne permettant pas de réaliser un nombre adéquat d'échographies du premier trimestre permettant un échantillonnage adéquat de cette pathologie.

Dans notre série, nous n'avons malheureusement pas pu établir la prévalence réelle de ces malformations, à noter qu'au sein du CHU HASSAN II DE FES, nous disposons de 02 services de gynécologie obstétrique.

Tableau 18. Prévalence des malformations de la paroi abdominale antérieure à travers le monde

MALFORMATIONS DE LA PAROI ABDOMINALE ANTERIEURE A TRAVERS LE MONDE	PREVALENCE (PAR 10 000 NAISSANCES VIVANTES)
EL MHABRECH ET AL (TUNISIE)	7,6
HASAN ET AL (USA)	2,4
TAN ET AL (SINGAPOURE)	2,8
ASKARPOUR ET AL (IRAN)	27,41

b. Risque de récurrence

Les malformations de la paroi abdominale antérieure semblent être des malformations sporadiques et isolées, elles n'ont jamais été intégrées dans le cadre de maladies héréditaires, Néanmoins quelques formes familiales ont été décrites dans la littérature.

Aucune cause génétique n'est actuellement incriminée dans la genèse du Laparoschisis et de l'Omphalocèle en dehors de leurs associations à des ensembles syndromiques.

Hershey et al (63) ont, en 1989, rapporté les cas de 02 mères. Une mère primigeste âgée de 18 ans, grossesse gémellaire, les 02 fœtus porteurs d'un Laparoschisis a contenu exclusivement grélique, accouchés par voie basse a 35 SA, opérés a j1 de vie, ayant bien évolué.

La seconde mère âgée de 17 ans, caucasienne, accouchement de 02 enfants prématurés a 2 ans d'intervalle, le premier souffrant d'une omphalocèle, et le second d'un Laparoschisis, les 02 furent opérés et ayant bien évolué.

En 2015, **Binet et al (64)** ont rapporté le cas d'une récurrence de grossesse avec fœtus atteints de Laparoschisis chez une maman de 21ans à 1 an d'intervalle, les 02 ont été diagnostiqués a 12SA, l'accouchement pour les 02 grossesses s'est déroulé à 35SA par voie basse, les 02 furent opérés a j1 de vie le premier enfant ayant bénéficié d'une fermeture pariétale par la technique de Bianchi et le second par une fermeture pariétale en un seul temps, ce dernier est décédé à J5 de vie.

A noter qu'aucune étude génétique n'a été réalisée chez ces fœtus vu le refus des parents.

Dans **notre série**, aucun cas de récurrence de grossesse avec fœtus atteint de malformation de la paroi abdominale antérieure n'a été objectivé, ce qui confirme le caractère sporadique de ces malformations.

c. Facteurs raciaux

Il existe des variations ethniques dans les fréquences des malformations de la paroi abdominale antérieure.

Frolov et al (65), ont essayé de regrouper dans leur article, les données épidémiologiques de 237 publications traitant le diagnostic en anténatal et l'issue post natale des malformations de la paroi abdominale antérieure à travers le monde entier et a noté qu'aux États-Unis, pays cosmopolite ;

Le Laparoschisis semble être plus fréquent chez les mères caucasiennes et hispaniques que chez les mères afro-américaines et asiatiques.

Tandis que l'Omphalocèle est plus fréquent chez les enfants de mères afro-américaines et asiatiques et est plus ou moins rare chez les mères caucasiennes et hispaniques.

Tableau 19. Facteurs de risque du Laparoschisis selon Frolov et al (87)

Factor	More likely	Less likely	Unrelated
Demographic			
Young maternal age	7, 8, 10–13, 16, 29–43	–	
Young paternal age	29, 44	37	
Maternal race			
Hispanic and other non-white (US)	8, 10		
Hispanic (TX)	30		
African American dec. risk	11, 43		
Far East Asian population dec. risk	39		
White > Hispanic > Other	45		

Tableau 20. Facteurs de risque de l'omphalocèle selon Frolov et al (65)

Factor	More likely	Less likely	Unrelated
Demographic			
Advanced maternal age	10, 16, 31, 39, 72		
Young maternal age (less than 20)	10, 16		
Maternal race			
More likely to be African American	10		
Less in Indian population	31		
Less in Pacific islanders	39		

Dans **notre série**, toutes les mères étaient marocaines.

d. Sexe ratio

En ce qui concerne l'Omphalocèle, on note une certaine prédominance masculine dans les données de la littérature. (2)

Une étude menée par **R.Carmi et al (66)** à Beer-Shev'a en Israël a tenté d'expliquer la prédominance masculine par l'existence d'un éventuel gène de la ligne blanche lié à l'X, mais n'ont pu avancer aucune confirmation.

Cependant les études traitées montrent quand même une importante discordance à travers le monde,

Hidaka et al (67) de l'université de Kyushu, à Fukuoka au Japon, a recensé dans son étude 33 cas d' Omphalocèles diagnostiqués en anténatal, 12 d'entre eux étaient de sexe masculin, 17 de sexe féminin, et 4 de sexe indéterminé.

Cohen-Overbeek T.E et al (68) de l'université de Rotterdam aux Pays-Bas, dans leur étude basée sur le diagnostic anténatal et l'issue post-natal des fœtus atteints d'Omphalocèles, 31 cas d'omphalocèles isolées ou associées à d'autres malformations furent diagnostiqués en anténatal, 11 d'entre eux de sexe masculin, et 20 d'entre eux de sexe féminin.

Axt et al (69) de l'université de Hambourg en Allemagne, qui ont mené également une étude sur le diagnostic anténatal des malformations de la paroi abdominale antérieure sur une période de 9 ans , ont recensé 26 cas d'Omphalocèles

diagnostiqués en anténatal, 15 d'entre eux étaient de sexe masculin et 11 de sexe féminin.

Dans notre série, l'étude de cas a permis de recenser 17 cas d'Omphalocèles isolées ou associées à d'autres malformations sur une période de 11 ans, dont 10 étaient de sexe masculin et 7 de sexe féminin.

Tableau 21. Répartition des cas d'Omphalocèles selon le sexe dans différentes séries.

AUTEUR	NOMBRE DE CAS	MASCULIN	FEMININ	SEX RATIO
Hidaka et al. (Japon)	29	12 (41%)	17 (59%)	0,7/1
Cohen-Overbeek et al. (Pays-Bas)	31	11 (35%)	20 (65%)	0,55/1
Axt et al. (Allemagne)	26	15 (58%)	11 (42%)	1,36/1
Notre série (Maroc)	17	10 (59%)	7 (41%)	1,42/1

En ce qui concerne le **Laparoschisis**, la plupart des écrits parlent d'une répartition homogène de la pathologie en fonction du sexe fœtal (2) (61)(65)

Axt et al (69) dans son étude a recensé 18 cas de Laparoschisis diagnostiqués en anténatal, 13 soit 72% étaient de sexe masculin, et 5 soit 28% étaient de sexe féminin.

Fillingham et al (70) de l'université de Newcastle au Royaume-Uni et qui ont diagnostiqués 142 cas de Laparoschisis en anténatal chez 62 fœtus de sexe masculin soit (43.6%) et 70 fœtus de sexe féminin soit (52.6%).

Hougland et al (71) de l'université de l'Utah aux États-Unis et qui ont également mené une étude à propos du diagnostic anténatal des cas de Laparoschisis sur une période de 4 ans de 1998 2002 ont permis de diagnostiquer 82 cas de Laparoschisis

répartis comme suit, 42 de sexe masculin soit 56.1% et 36 cas de sexe féminin soit 43.9%.

Dans **notre série**, 04 cas seulement ont pu être diagnostiqués en anténatal, les 4 étant de sexe masculin, soit un taux de 100%, le faible nombre de Laparoschisis recensé durant une période de 11 ans constitue un biais de sélection qui s'explique par le faible nombre de patientes qui bénéficient d'un diagnostic échographique dès le premier trimestre de leurs grossesses assurant un dépistage, suivi, et prise en charge des anomalies diagnostiquées

Tableau 22. Répartition des cas de Laparoschisis selon le sexe dans différentes séries

AUTEUR	NOMBRE DE CAS	MASCULIN	FEMININ	SEX RATIO
Fillingham et al. (Royaume-Uni)	132	62 (46,9%)	70 (53,1%)	0,88/1
Hougland et al. (Etats-Unis)	82	46 (56,1%)	36 (43,9%)	1,2/1
Notre série (Maroc)	4	4 (100%)	0 (0%)	Incalculable

e. Gestité-Parité

Selon l'étude transversale de **Frolov et al (65)** qui, comme décrit précédemment, ont regroupé les données de 237 publications, la plupart des mamans diagnostiquées ayant un fœtus porteur de malformation de la paroi abdominale antérieure étaient primi-gestes, élément qui se voit surtout chez les mamans de fœtus atteints de Laparoschisis vu leur jeune âge.

Une étude argentine dirigée par **Rittler et al (72)** a confirmé qu'une durée de cohabitation de moins de 1an entre le couple était un facteur de risque significatif de survenue d'une malformation de la paroi abdominale antérieure surtout le Laparoschisis.

Askarpour et al (56) dans leur étude ont recensé 42 nouveau-nés porteurs de malformation de la paroi antérieure, 29 mères étaient nullipares soit 69%, 8 pauci pares soit 19% et 5 étaient multipares soit 12%

Dans l'étude américaine dirigée par **Hougland et al (71)**, qui a porté sur 82 fœtus atteints de malformation de la paroi abdominale antérieure, les mamans de 40 d'entre eux étaient nullipares, soit 48.8%, 26 pauci pares soit 31.7% et 16 multipares soit 19.5%.

Notre étude, portée sur 26 fœtus, a recensé 11 mères nullipares soit 42.3%, 5 mères pauci pares soit 19.23% et 10 mères multipares soit 38.4%, ce qui rejoint les données de la littérature et des études similaires

Tableau 23. Répartition des cas diagnostiqués en fonction de la parité des mères

PARITE DES MERES	NULLIPARES	PAUCI PARES	MULTIPARES	TOTAL DES CAS
Askarpour et al. (Iran)	29 (69%)	8 (19%)	5 (12%)	42 (100%)
Hougland et al. (USA)	40 (48,8%)	26 (31,7%)	16 (19,5%)	82 (100%)
Notre série (Maroc)	11 (42,3%)	5 (19,23%)	10 (38,3%)	26 (100%)

4. Diagnostic échographique anténatal des malformations de la paroi abdominale antérieure

a. Omphalocèle

a.2. diagnostic positif

Malformation de la paroi abdominale antérieure la plus fréquente, le diagnostic échographique anténatal d'une Omphalocèle est possible dès la fin du 1^{er} trimestre et au 2^{ème} trimestre sur les critères suivants :

- Masse médiane antérieure de la paroi abdominale antérieure a contours nets, entourée par une membrane,
- La masse contient les organes intra-abdominaux herniés, à savoir le foie, l'intestin et l'estomac. les outils échographiques permettent également de mieux définir le contenu de la malformation, l'intestin est plus hyperéchogène que le parenchyme hépatique, la veine ombilicale contourne les viscères herniés quand il s'agit uniquement d'intestin, et reste médiane à travers l'ouverture pariétale quand le foie est hernié du fait de son trajet intrahépatique.
- Cordon ombilical inséré anormalement sur la malformation.
- L'ascite peut être retrouvée. (73)

Dès que le diagnostic échographique d'omphalocèle est posé, l'examineur se doit de rechercher des malformations associées qui sont fréquentes intervenant dans le pronostic fœtal.

L'examen échographique de l'ensemble du fœtus doit être minutieux et a pour but de rechercher des malformations cardiaques, des malformations cranio-faciales ou encéphaliques, et des malformations squelettiques. (73)

La présence d'une anasarque lors de l'examen est un élément de mauvais pronostic.

Assez souvent, nous nous retrouvons devant une omphalocèle associée à des malformations graves et l'interruption médicale de grossesse est alors proposée dans différents pays, soit nous sommes devant une omphalocèle isolée ou associée à une malformation minime et un caryotype fœtal doit être pratiqué compte tenu de la fréquence des anomalies chromosomiques associées. (73)

a.2. diagnostic différentiel

Les omphalocèles peuvent être confondues avec ; un dépôt localisé de la gelée de Wharton, un hémangiome, une lésion kystique qui peut être spontanément résolutive, d'où la nécessité de contrôles répétés lors de la suspicion diagnostique.

Le diagnostic échographique établi dans **notre formation** a permis de diagnostiquer 17 cas d'omphalocèles sur l'ensemble des 26 cas de fœtus diagnostiqués porteurs de malformation de la paroi abdominale antérieure soit un taux de 65%, ce qui rejoint les données de la littérature.

En effet, dans l'étude iranienne dirigée par **Askarpour et al (56)** et qui a recensé 42 cas de fœtus porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure dont 32 étaient des Omphalocèles soit 76.2%.

L'étude allemande dirigée par **Bahlmann et al (62)** portant sur 58 fœtus porteurs de coelosomes antérieures a permis de recenser 30 cas d'Omphalocèles soit un taux de 57%

En Tunisie, **El Mhabrech et al (30)** du CHU de Monastir, et qui ont mené une étude similaire à la nôtre sur une période de 4 ans, ont également noté la prédominance de l'Omphalocèle en terme de fréquence. En recensant 13 fœtus porteurs d'omphalocèles sur les 22 fœtus porteurs de coelosomies. Soit un taux de 59%.

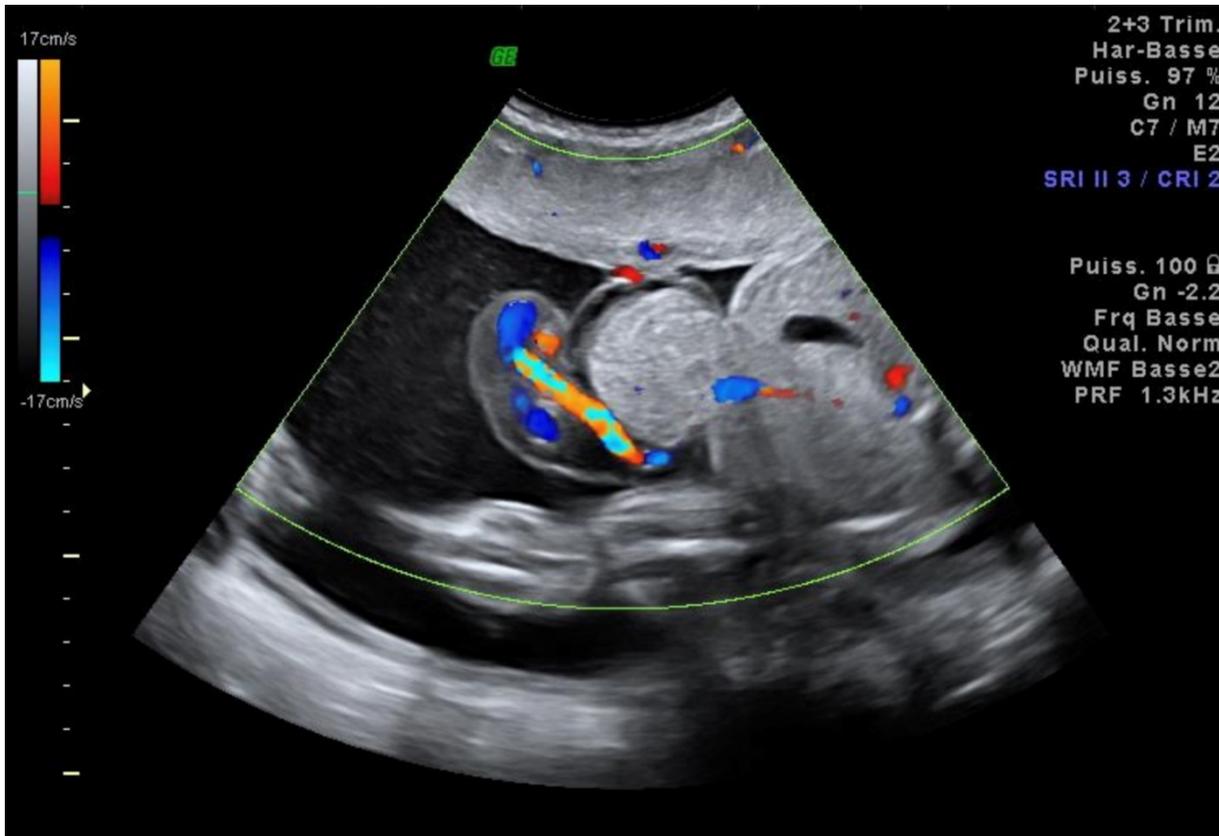


Figure 30. Omphalocèle à contenu grelique sur grossesse de 26SA +2J

Tableau 24. Prédominance de l'omphalocèle chez les fœtus porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure à travers le monde.

AUTEURS	NOMBRE DE CAS	CAS D OMPHALOCELES	POURCENTAGE
Askarpour et al. (Iran)	42	32	76,2 %
Bahlmann et al. (Allemagne)	58	30	57 %
El Mhabrech et al. (Tunisie)	22	13	59 %
Notre série (Maroc)	26	17	65 %

Dès le diagnostic de cette malformation établie, nos examens ont consisté à explorer la taille de l'omphalocèle, de son collet ainsi que les organes herniés en dehors de la paroi abdominale et également établir un bilan malformatif,

La taille et le contenu de l'omphalocèle doivent être bien décrits. Celles de grande taille s'accompagnent d'une fermeture chirurgicale plus difficile et plus longue avec des risques de mauvaise tolérance cardio-respiratoire.

Dans **Notre série**, 09 omphalocèles étaient à contenu exclusivement greliqués soit un taux de 53%, 03 à contenu exclusivement hépatique soit un taux de 17.6%, les 05 autres omphalocèles diagnostiqués contenaient plus d'un organe soit 29.4% . Ce qui rejoint les données de la littérature ;

L'étude tunisienne dirigée par **El Mhabrech et al** (30) a permis de diagnostiquer 13 cas d'omphalocèles en anténatal.

- 10 à contenu exclusivement grelique soit 76.9%
- 1 hépatocèle soit 7.69%
- 2 Omphalocèles contenant au moins 2 viscères soit 15.38%

Une étude française réalisée en 2019 a la maternité de l'hôpital Port-Royal et à l'hôpital de Necker à Paris par **Roux et al** (74) dont l'objectif était de décrire les issues globales des omphalocèles de diagnostic prénatal, et de rechercher une corrélation éventuelle entre le contenu de l'omphalocèle précocement évaluée et les anomalies associées constatées en postnatal. Et qui eux ont pu diagnostiquer 191 femmes avec diagnostic anténatal d'omphalocèles dont le contenu était réparti comme suit ;

- 93 cas contenant exclusivement des anses digestives soit 49%
- 38 hépatocèles soit 20%
- 60 omphalocèles contenant au moins 02 viscères soit 31%

Cette étude française a pu avancer des résultats très intéressants en étudiant ces corrélations. **Roux et al** (74), ont en effet conclu que la présence d'anses digestives isolées lors d'échographies du premier trimestre était corrélée à un risque plus important d'anomalies chromosomiques. Le diagnostic d'une hernie du foie, seul ou associé à d'autres organes, est quant à lui corrélé à un risque plus important de cardiopathies associées.

Tableau 25. Répartition des cas d'omphalocèles en fonction de leurs contenus :

CONTENU DE L'OMPHALOCELE	NOMBRE DE CAS	ANSES DIGESTIVES UNIQUEMENT	FOIE UNIQUEMENT	AU MOINS DEUX VISCÈRES
Roux et al. (France)	191 cas	93 cas (49%)	38 cas (20%)	60 cas (31%)
El Mhabrech et al. (Tunisie)	13 cas	10 cas (76,9%)	01 cas (7,69%)	02 cas (15,38%)
Notre série (Maroc)	17 cas	09 cas (53%)	03 cas (17,6%)	05 cas (29,4%)

Comme décrit ci-dessus, dès que l'examineur pose le diagnostic d'omphalocèle, une quête minutieuse s'oblige afin de rechercher d'autres malformations, cardiaques, cranio-faciales, encéphaliques ou squelettiques, pouvant intégrer cette omphalocèle dans le cadre de syndrome poly-malformatif de pronostic le plus souvent très réservé.

Selon Gamba et al (61), l'Omphalocèle est dans 30 à 40% des cas associée à des anomalies chromosomiques (T13,T18,T21), de 67 à 88% à des aberrations chromosomiques responsables également de syndromes poly-malformatifs, de 14 à 47% à des malformations cardiaques, et de 3 à 33% à des malformations du tube neural.

Notre étude a permis de diagnostiquer 08 omphalocèles isolées soit 47% et 09 omphalocèles associées à d'autres malformations soit 53%.

- Les malformations du tube neural ont été retrouvées chez 08 fœtus.
- Les malformations cardiaques chez 02 fœtus porteurs d'omphalocèles.
- Les malformations squelettiques chez 02 fœtus.
- Un kyste du cordon chez un seul fœtus.

Liang et al (59) dans son étude réalisée au Taiwan ont pu recenser 52 cas de fœtus porteurs d'omphalocèles diagnostiqués en anténatal, 30 ayant une malformation isolée soit 57% et 22 associés à d'autres malformations ou dans le cadre de syndromes poly-malformatifs soit 43%.

- Malformations du tube neural retrouvées chez 09 fœtus.
- Malformations cardiaque retrouvées chez 06 fœtus.
- Malformations squelettiques chez 05 fœtus.

Dans l'étude allemande de **Axt et al** (69), 26 cas d'Omphalocèles furent diagnostiqués en anténatal, 08 isolées soit 30% et 18 associées à une ou plusieurs malformations soit 70%.

- Les malformations du SNC ont été retrouvées chez 7 fœtus
- Les malformations cardiaques chez 3 patients
- Les malformations squelettiques chez 5 fœtus
- Les malformations gastro-intestinales chez 06 fœtus.

Tableau 26. Malformations associées à l'omphalocèle dans la série de Axt et al (69)

	Omphalocele <i>n</i> =26	
	Abnormal karyotype 7/7 fetuses	Normal karyotype 11/19 fetuses
Central nervous system	5	2
Gastrointestinal system	2	4
Skeletal system	3	2
Cardiac and vascular system	1	2
Genitourinary system	1	2

Hidaka et al (67) dans leur étude japonaise ont recensé 33 Omphalocèles diagnostiqués en anténatal dont 07 étaient isolées soit 21.2% et 26 associées à d'autres malformations soit 78.8%

- Les malformations du SNC furent diagnostiquées chez 8 fœtus
- 03 malformations de la face furent également diagnostiquées

- 12 fœtus étaient porteurs de malformations cardiaques.
- Des complications gastro-intestinales retrouvées chez 5 fœtus.
- Un kyste du cordon chez 01 fœtus.

Tableau 27. Malformations associées aux malformations de la paroi abdominale antérieure dans la série de Hidaka et al (67)

	Gastroschisis n = 11	Omphalocele n = 33	Omphalocele with normal karyotype (n = 21)	Omphalocele with abnormal karyotype (n = 8)
Central nervous system				
Spina bifida + meningocele	1	3	3	
Arnold-Chiari				
Cerebellar hypoplasia		4		4
Acrania		1	1	
Facial				
Cleft lip		1		1
Low set ears	1	2	1	1
Cardiac	1	12	3	7
Gastrointestinal				
Ileal atresia	1	1	1	
Anal atresia	1	2	2	
Esophageal atresia		1		
Meckel		1		1
Intestinal perforation	1	1	1	
Genitourinary				
Hydrocele testis	1	1		1
Cryptorchism		2	2	
Hydronephrosis		2	1	
Cloacal exstrophy		2		
Bladder exstrophy		1	1	
Skeletal				
Asternia		2	1	
Syndactylus		1	1	
Scoliosis		4	3	
Finger defect		1	1	
Hyperdactylia		2		2
Short forearm		2		2
Brevicollis		1	1	
Other				
Single umbilical artery		7	3	3
Cord cyst		1		1
Diaphragmatic hernia		1	1	
Diaphragmatic eventration		1	1	
EMG syndrome		1	1	
Absent diaphragm		1	1	
Partial ectopia cordis		1		

Tableau 28. Répartition des Omphalocèles en fonction de leur caractère isolé ou associé à d'autres malformations.

AUTEURS	OMPHALOCELES DIAGNOSTIQUEES	ISOLEES	UNE OU PLUSIEURS MALFORMATIONS ASSOCIEES
Liang et al (Taiwan)	52 cas	30 cas (57%)	22 cas (43%)
Axt et al (Allemagne)	26 cas	08 cas (30%)	18 cas (70%)
Hidaka et al (Japon)	33 cas	07 cas (21,2%)	26 cas (78,8%)
Notre série (Maroc)	17 cas	08 cas (47%)	09 cas (53%)



Figure 31. Omphalocèle à contenu grèlique, collet mesurant 2.62mm sur grossesse de 26SA

b. Laparoschisis

Le laparoschisis correspond à une ouverture pariétale para-ombilicale droite mesurant 2 à 4 cm, intéressant toutes les couches de la paroi abdominale à travers laquelle l'intestin est toujours éviscéré. Sa fréquence est estimée à 1,75/2,5 sur 10 000 naissances.

Son diagnostic échographique positif est possible dès la 12^{ème} SA révolue par voie endo-vaginale.

Les critères diagnostiques sont les suivants ;

- Plusieurs anses intestinales herniées à travers un orifice para-ombilical droit flottant librement dans le liquide amniotique, sans membrane recouvrant cette malformation.
- Un cordon ombilical normalement inséré au bord gauche de l'orifice pariétal,
- D'autres organes peuvent être herniés à savoir l'estomac, le foie, la vésicule biliaire et la vessie. La présence de ces organes au sein de la hernie doit faire craindre une malformation plus complexe (syndrome du cordon ombilical court, séquence des bandes amniotiques, extrophie cloacale.) (73)

Le laparoschisis est dans la grande majorité des cas isolé, le caryotype est rarement pratiqué après le diagnostic.

Cependant, dès le diagnostic de laparoschisis établi, l'examineur se doit d'évaluer la vitalité des anses digestives qui constitue le facteur pronostique le plus important ; le diamètre des anses digestives, l'épaisseur et l'échogénicité de la paroi intestinale et la taille du collet sont donc à mesurer par le praticien.

Il est également possible de mesurer la vascularisation des anses herniées en recherchant un signal Doppler au niveau de la paroi digestive, notamment par Doppler énergie et en mesurant l'index de résistance artérielle ou de pulsatilité de l'artère mésentérique supérieure dans sa portion herniée et dans sa portion intra-

abdominale.(73)

Notre étude a permis de diagnostiquer 04 cas de laparoschisis sur les 26 fœtus porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure soit un taux de 15%.

Hidaka et al (67) dans leur étude menée sur 44 fœtus porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure ont pu diagnostiquer 11 fœtus porteurs de laparoschisis soit un taux de 25%

Axt et al (69) ont recensé également 44 fœtus porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure, le Laparoschisis fut diagnostiqué chez 18 fœtus soit 41%

L'étude tunisienne de **El Mhabrech et al** (30) a permis de recenser 04 cas de laparoschisis sur 22 fœtus diagnostiqués porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure soit un taux de 18% .

Tableau 29. Pourcentage du Laparoschisis dans les études traitant les malformations de la paroi abdominale antérieure à travers le monde

AUTEURS	NOMBRE DE CAS	LAPAROSCHISIS	POURCENTAGE
El Mhabrech et al (Tunisie)	22 cas	04 cas	18 %
Axt et al (Allemagne)	44 cas	18 cas	41 %
Hidaka et al (Japon)	44 cas	11 cas	25 %
Notre série (Maroc)	26 cas	04 cas	15 %

b.1. contenu

La plupart des écrits s'accordent sur le fait que dans la quasi-totalité des cas le contenu du laparoschisis est exclusivement grelique (2)(73), élément que nous retrouvons également dans **notre étude** et dans celle de **Hidaka et al** (67). En effet, 100% des laparoschisis diagnostiqués étaient à contenu exclusivement grelique.

Les mesures échographiques établies dans le cadre du suivi des fœtus porteurs de laparoschisis dans notre série ont permis de recenser des manifestations intestinales associées, 01 fœtus présentant une dilatation digestive des anses greles herniées associée à une sténose duodénale. Aucun cas d'acsite ne fut recensé dans notre série.

El Mhabrech et al (30) ont pu diagnostiquer 01 cas de laparoschisis contenant l'estomac et le grele, et 01 cas de laparoschisis compliqué d'une dilatation intestinale importante avec disparité de calibres entre les anses en intra et en extra-abdominal.

Tableau 30. Répartition des cas de Laparoschisis en fonction de leurs contenus

AUTEURS	NOMBRE DE CAS DE LAPAROSCHISIS	CONTENANT EXCLUSIVEMENT LE GRELE	GRELE + ESTOMAC
El Mhabrech et al (Tunisie)	04 cas	03 cas (75%)	01 cas (25%)
Hidaka et al (Japon)	11 cas	11 cas (100%)	0 cas (0%)
Notre série (Maroc)	04 cas	04 cas (100%)	0 cas (0%)

b.2 malformations associées

Selon Bourgeot et al (2), le laparoschisis est le plus souvent parfaitement isolé et rapporte que les malformations associées extradiigestives sont retrouvées dans environ 6% des cas. Les malformations digestives étant un peu plus fréquentes a type d'atrésies ou de sténoses et sont retrouvées dans 15% des cas de Laparoschisis diagnostiqués. Et comme cité ci-dessus, les malformations chromosomiques sont exceptionnelles.

Dans notre étude 01 cas de laparoschisis soit 25% était associé à une acranie, communication interventriculaire et pieds bots, les 03 autres cas étaient isolés soit 75%.

Hidaka et al (67) rapporte également 03 cas de laparoschisis diagnostiqués associés à des malformations extradigestives soit 27.3% ,cardiaques (01cas) , un hydrocèle (01 cas) , et une implantation basse des oreilles (01cas)

Tableau 31. Malformations extradigestives associées au Laparoschisis retrouvées dans l'étude de Hidaka et al (67)

	Gastroschisis <i>n</i> = 11
Central nervous system	
Spina bifida + meningocele	1
Arnold-Chiari	
Cerebellar hypoplasia	
Acrania	
Facial	
Cleft lip	
Low set ears	1
Cardiac	1
Gastrointestinal	
Ileal atresia	1
Anal atresia	1
Esophageal atresia	
Meckel	
Intestinal perforation	1
Genitourinary	
Hydrocele testis	1
Cryptorchism	
Hydronephrosis	
Cloacal exstrophy	
Bladder exstrophy	
Skeletal	
Asternia	
Syndactylus	
Scoliosis	
Finger defect	
Hyperdactylia	
Short forearm	
Brevicollis	
Other	
Single umbilical artery	
Cord cyst	
Diaphragmatic hernia	
Diaphragmatic eventration	
EMG syndrome	
Absent diaphragm	
Partial ectopia cordis	

Une étude française réalisée par Maisant et al (75) du CHU d'Amiens-Picardie dont l'objectif était d'établir la corrélation des données anténatales et postnatales en cas de Laparoschisis a permis de recenser 31 cas de Laparoschisis diagnostiqués échographiquement en anténatal.

Sur ces 31 cas, les échographies anténatales n'ont rapporté aucun cas de malformations extra-digestives tandis qu' en néonatal 04 cas d'ectopies testiculaires, 01 cas d'hypospade et 01 cas de kyste de la base du cordon ont pu être retrouvés.

Tableau 32. Répartition des cas de Laparoschisis selon leur caractère isolé ou associé à des malformations extradiigestives.

AUTEURS	CAS DE LAPAROSCHISIS	ISOLES	ASSOCIES A DES MALFORMATIONS EXTRADIGESTIVES DIAGNOSTIQUEES EN ANTENANTAL
Maisant et al (France)	31 cas	31 cas (100%)	0 cas (0%)
Hidaka et al (Japon)	11 cas	08 cas (72,7%)	03 cas (27,3%)
Notre série (Maroc)	04 cas	03 cas (75%)	01 cas (25%)

c. La coelosomie antérieure complète (thoraco–abdominal schisis)

Entité correspondant à une hernie de tous les viscères dans le liquide amniotique, cette malformation est généralement retrouvée dans 02 grands syndromes poly-malformatifs à savoir le LIMB BODY WALL COMPLEX et LA PENTALOGIE DE CANTRELL.

c.1 Le limb body wall complex

Syndrome poly-malformatif complexe, de physio-pathogénie discutée et mal connue. La plupart des auteurs ne mettent en cause aucun agent tératogène. (76)

Les critères diagnostiques du LBWC sont assez discutés dans la littérature.

Van Allen et al. (77) Proposait de retenir le diagnostic lorsque 2 sur 3 de ces malformations étaient présentes :

- Exencéphalie ou encéphalocèle avec fentes faciales
- Coelosomie thoracique et/ou abdominale
- Anomalie des membres

Plus récemment, les auteurs ont pu répartir cette malformation en 02 phénotypes différents. (78) (79)

- Phénotype avec attache placentocranienne associant ; un défaut de fermeture du tube neural dans le pôle céphalique, associé à plusieurs fentes faciales complexes, une coelosomie antérieure et des brides amniotiques inconstantes. Les anomalies des membres sont facultatives touchant essentiellement les membres supérieurs.
- Phénotype avec attache placento-abdominale caractérisé surtout par des anomalies uro-génitales complexes, des anomalies rachidiennes fréquentes . les anomalies des membres sont facultatives touchant essentiellement les membres inférieurs.

Le diagnostic échographique anténatal est possible dès le premier trimestre de grossesse, au mieux par voie vaginale. Le diagnostic le plus précoce est réalisé à 12SA (80) . les anomalies les plus souvent constatées étant la coelosomie, l'atteinte des membres, l'accolement du placenta au fœtus et les anomalies rachidiennes. (81) (82)

Le pronostic du LBWC est fatal, dépassant les ressources thérapeutiques, une interruption thérapeutique de grossesse peut sembler acceptable.

Compte tenu de l'absence d'anomalies chromosomiques, un caryotype semble inutile.

c.2 La pentalogie de Cantrell (83)

La pentalogie de Cantrell est définie comme un ensemble d'anomalies de la paroi abdominale médiane, de la partie inférieure du sternum, du diaphragme antérieur, du péricarde diaphragmatique et d'une forme d'anomalies intracardiaques. (84)

Ce type d'anomalies cardiaque peut varier, on retrouve une communication interventriculaire le plus souvent mais aussi la communication inter auriculaire, une tétralogie de Fallot et une sténose pulmonaire. (85)

Une fente sternale ou un Ectopia Cordis thoraco-abdominale sont souvent présents en raison de défauts de la ligne médiane ventrale.

Ectopia Cordis qui est définie comme une localisation extra-thoracique du cœur, est l'une des malformations cardiaques les plus graves de la Pentalogie de Cantrell, mais n'est pas nécessaire au diagnostic.

Depuis sa description la première fois par en 1958, des degrés variables de gravité de la maladie ont été documentés dans plusieurs rapports de cas.

Toyama (86) a conçu un système de classification afin de mieux définir la maladie, qui reste toujours d'actualité ; il a divisé les patients en trois groupes : Pentalogie certaine, probable ou incomplète

- Pentalogie certaine : si les patients possédaient les cinq anomalies
- Pentalogie probable : si ils en présentaient quatre, dont une anomalie intracardiaque et une anomalie de la paroi ventrale.
- Formes incomplètes : dépourvus de l'anomalie intracardiaque ou d'une ou plusieurs anomalies qui empêchaient de la classer comme forme certaine ou probable.

Des études récentes ont souligné que la classification stricte n'est pas aussi importante d'une description et compréhension approfondie des anomalies congénitales in-utéro.

Coleman et al (87) ont considéré les patients atteints de Pentalogie de Cantrell, OEIS (omphalocèle, exstrophie, anus non perforé, spina bifida) et LBWC (Limb-body wall complex) comme étant un spectre de maladies résultant d'une mauvaise fermeture des plis latéraux et cranio-cadaux.

Ces auteurs ont aussi conclu que le degré d'hypoplasie pulmonaire était bien plus révélateur de pronostic que ne l'aurait été tout système de classification. (87)

Ils ont aussi souligné que l'apport d'un diagnostic descriptif détaillé du tableau des malformations diagnostiquées était plus utile que l'association des caractéristiques à un syndrome spécifique. (87)

Effectivement, dans **notre étude**, tous les cas ont été diagnostiqués et recensés à travers des observations et des comptes rendus détaillés des échographies anténatales initiales et de contrôle sans pour autant retrouver de regroupements syndromiques spécifiques.

La pentalogie de Cantrell reste une anomalie congénitale rare, l'incidence dans les données de la littérature est d'environ de 1 naissance pour 65 000 naissances vivantes avec une prédominance masculine de 1,35/1 (88) (89)

Le diagnostic anténatal de la pentalogie de Cantrell peut être posé à l'aide d'une échographie prénatale dès le premier trimestre, en particulier lorsqu' une grande omphalocèle ou Ectopia Cordis sont présentes, mais cette malformation est le plus souvent diagnostiquée au second trimestre. Dans les cas où de grandes anomalies ne sont pas manifestement présentes, un épanchement péricardique transitoire peut aider au diagnostic. (89)

Quand la pentalogie est suspectée, une échocardiographie fœtale est extrêmement importante pour déterminer la présence d'anomalies intracardiaque. (89)

Cette malformation a souvent été associée à une aneuploïdie dans plusieurs cas. L'analyse chromosomique est alors aussi importante à ce stade afin de mieux informer et conseiller les familles.

Dans **notre série**, 05 cas de coelosomes antérieures complètes furent diagnostiqués. Tous ces cas avaient des anses digestives, cœur, foie, estomac, et vessie qui baignent librement dans le liquide amniotique. A noter que chez 02 de ces fœtus, les échographies ont permis de visualiser des membranes associées faisant évoquer une séquence des brides amniotiques soit chez 40% des cas.



Figure 32. Accouchement par voie basse a 35SA d'un nouveau-né de sexe masculin PDN 1600g porteur d'une coelosomie antérieure complète décédé à H2 de vie.

Cette association entre coelosomie antérieure et séquence des bandes amniotiques a rarement été rapporté dans la littérature sans pour autant pouvoir identifier les facteurs de causalité ou facteurs favorisants, les 02 malformations ayant longtemps été considérées comme deux malformations séparées.

En 1993, **Peer et al** (90) de l'hôpital de Bolzano en Italie, ont rapporté le cas d'une Pentalogie de Cantrell associée à une exencéphalie et à une séquence de brides amniotiques chez une jeune femme de 21 ans, G3P2 chez qui l'examen échographique réalisé à 19SA retrouve une exencéphalie, fente labio-palatine, ainsi qu'un Ectopia Cordis, les anses intestinales, le foie et l'estomac flottant librement dans le liquide amniotique, l'examen des membres était sans particularités.

La patiente a eu recours à une interruption médicale de grossesse à 20SA, l'examen macroscopique du fœtus recensait le tableau malformatif identique que celui décrit en échographie.

Parmi les patientes de **notre série**, nous nous permettons de détailler l'observation de madame K.H âgée de 29 ans, mariage non consanguin, sans antécédents personnels ou familiaux notables, G2P1 (1EV/AVB âgé de 03 ans de bon développement psychomoteur), référée dans notre formation par son médecin traitant à 22SA pour suspicion échographique d'une coelosomie antérieure et dont l'échographie morphologique réalisée au sein de notre formation a objectivé une grossesse mono-foetale évolutive, coelosomie antérieure complète (cœur et viscères abdominaux baignant dans le liquide amniotique), cerveau sans particularités mais coincé à gauche séparé du corps par des brides amniotiques. (24)



Figure 33. Image échographique montrant une coelosomie antérieure complète (24)



Figure 34. Présence d'un sac amniotique large reliant le rebord cutané du défaut pariétal à la surface placentaire et contenant les organes thoraciques et abdominaux (24)

5. Diagnostic anténatal invasif des malformations chromosomiques associées à une coelosomie

L'échographie ne fait bien sûr pas le diagnostic d'anomalies chromosomiques, elle oriente simplement le diagnostic devant le diagnostic d'une malformation unique ou multiple. La confirmation venant de l'étude génétique.

Cet examen peut cependant évaluer un « sur-risque » devant des variantes morphologiques ou un trouble de croissance. Mais surtout elle ambitionne d'être un élément de dépistage de masse des aneuploïdies (trisomie 21 étant l'aneuploïdie la plus recherchée vu sa fréquence).

La pratique conduit à envisager deux périodes de dépistage :

- Le 1^{er} trimestre marqué essentiellement par la mesure de la clarté nucale, et sur une datation précise par la mesure de la longueur cranio-caudale,
- Les 2^{ème} et 3^{ème} trimestres où l'on interprète des signes d'appels (majeurs ou mineurs) rencontrés accidentellement lors d'examens de routine, L'omphalocèle fait partie de ces signes d'appels. (91)

Dès le diagnostic d'une omphalocèle, la réalisation d'un caryotype doit être systématique, du fait des anomalies chromosomiques associées qui sont de l'ordre de 30% , les anomalies chromosomiques associées à l'omphalocèle sont par ordre de fréquence, la trisomie 18, trisomie 13, plus rarement la trisomie 21, la triploïdie et la monosomie X. la fréquence des malformations chromosomiques est encore augmentée:

- Si l'omphalocèle est petite, ne comportant que des anses intestinales (87% si le foie est intra-abdominal contre 9% si le foie est extériorisé)
- S'il existe une association avec un kyste du cordon pseudo kyste ou kyste allantoïdien.

- Si cette omphalocèle est associée à une notion de clarté nucale augmentée diagnostiquée au premier trimestre. (2)

Le Laparoschisis est quant à lui le plus souvent isolé. Les anomalies chromosomiques sont exceptionnelles rendant inutiles la réalisation d'un caryotype. (2)

L'amniocentèse

L'amniocentèse est un prélèvement invasif qui permet d'obtenir des tissus d'origine fœtale pour recherche infectieuse, analyse chromosomique et/ou génétique voire la réalisation d'autres dosages plus spécifiques.

Depuis le premier caryotype réalisé à partir d'un échantillon de liquide amniotique en 1965, l'amniocentèse ou prélèvement de LA s'est imposée comme la plus simple et la plus répandue des techniques d'accès au fœtus. L'amniocentèse consiste à prélever du LA dans le but de déterminer et de détecter des anomalies moléculaires et biochimiques. (93)

L'amniocentèse est classiquement réalisée à partir de 11SA jusqu'au terme de la grossesse et l'on peut distinguer :

- l'amniocentèse classique entre 15 et 20 SA
- l'amniocentèse tardive au-delà de 20 SA. (92)

Sur le plan pratique, les deux dernières sont peu différentes, se distinguant seulement par un rapport moins favorable entre volume fœtal et volume du LA après 20 SA. La période optimale pour sa réalisation se situe entre 15 et 17 SA car c'est au cours de celle-ci que ce rapport est le plus propice et que la proportion d'amniocytes et de cellules fœtales desquamées vivantes est la plus importante. (92)

Dans **notre étude**, la découverte d'Omphalocèles associées le plus souvent à d'autres malformations ont poussé l'examineur à réaliser des amniocentèses, cet examen a permis le diagnostic en anténatal de 04 fœtus porteurs d'anomalies

chromosomiques soit un taux de 23.52%, 02 fœtus atteints de trisomie 13, 01 fœtus atteint de trisomie 18 et un fœtus atteint de trisomie 21, et un fœtus atteint de malformation chromosomique indéterminée.

Aucune anomalie chromosomique n'était associée au Laparoschisis, ce qui concorde avec les données de la littérature.

Hidaka et al (67) dans leur étude portant sur 44 cas, 11 cas de Laparoschisis et 33 cas d'Omphalocèles ont pu établir le diagnostic d'anomalies chromosomiques chez 8 fœtus porteurs d'omphalocèles soit un taux de 24.24% , et chez aucun fœtus porteur de Laparoschisis.

Axt et al (69) qui ont également mené une étude sur 44 fœtus porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure, 26 omphalocèles et 18 Laparoschisis, ont diagnostiqué 7 fœtus porteurs d'anomalies chromosomiques, tous associés à l'omphalocèle, soit chez 27% des fœtus porteurs d'omphalocèles.

Tableau 33. Anomalies chromosomiques révélées par le diagnostic d'une omphalocèle

AUTEURS	FOETUS PORTEURS D'OMPHALOCÈLES	ATTEINTS DE MALFORMATION CHROMOSOMIQUE DETERMINEE	TRISOMIE 13	TRISOMIE 18	TRISOMIE 21	INDETERMINEE
Axt et al (Allemagne)	26 cas	7 cas (27%)	4 cas	3 cas	0 cas	0 cas
Hidaka et al (Japon)	33 cas	8 cas (24.24%)	2 cas	6 cas	0 cas	4 cas
Notre série (Maroc)	17 cas	4 cas (23.5%)	2 cas	1 cas	1 cas	1 cas

6. État psychologique des parents après l'annonce d'une pathologie fœtale (45)

Durant une grossesse, les parents et surtout la femme sont confrontés à une alternance entre des moments de plénitude et des phases de contrariétés. La grossesse est considérée comme le théâtre d'un travail de redistribution libidinale : cet enfant ou fœtus parfois tant attendu se situe au carrefour de l'être, « je suis enceinte » qui relève d'une problématique narcissique, de la possession, et « je vais avoir un enfant » qui stipule le début de la relation mère fille ou en d'autres termes, la relation d'objet. (45)

L'équilibre entre ces deux types d'investissements varie pendant la grossesse, et est différente pour chaque femme. Parfois l'enfant sera considéré d'emblée comme un autre, et parfois il le sera qu'en fin de grossesse. Ce qui explique la différence de réactions entre des parents ayant déjà investi ce bébé comme un enfant et d'autres qui s'en font une représentation toujours floue.

Parlons plus précisément du vécu maternel, la relation mère enfant est marquée par une certaine ambivalence dès le début de la grossesse, ambivalence définie par l'association de sentiments tendres et hostiles.

La femme tisse un lien d'attachement envers cet être en devenir, lui témoignant de la tendresse et de l'amour pendant la grossesse. Il s'amorce un processus de « maternalité » qui correspond à la mise en place de mécanismes psychiques permettant à cette femme en question de devenir « mère ». (47)

En parallèle, la femme peut à un certain moment développer de l'hostilité, voire une agressivité envers ce bébé, qui physiologiquement est responsable de modifications physiques et de la mobilité pouvant être désagréables, la grossesse en effet pouvant empêcher cette femme de réaliser ses activités du quotidien. Des mécanismes psychiques permettront de refouler ces pensées négatives qui seront dans

la plupart des cas, inavouables.

Quand ce fœtus est cependant « différent » ces pensées ne résonnent pas de la même façon. Les mécanismes psychiques ne suffiraient plus au refoulement car le réel dans ce cas, entre en résonnance avec les fantasmes. Cette confusion entre la vie réelle et fantasmatique est renforcée à son tour par un mécanisme de « transparence psychique » (49) ; il s'agit en fait d'une prédisposition de la femme enceinte à être en contact avec des pensées et des souvenirs qui en temps normal seraient refoulés dans l'inconscient.

La différence s'entend différemment suivant l'époque et la culture à laquelle elle se rattache, beaucoup de progrès ont été réalisés dans l'histoire en termes d'acceptation de la différence, ces fœtus malformés étant considérés comme des leurres que les démons laissaient dans le ventre des femmes.

A notre époque, et heureusement, la différence n'est plus dominée par des systèmes de croyances, l'évolution de la société et du coup de la médecine ont permis de mieux répertorier ces différences. On parle actuellement d'« handicap » et ce quel que soit le degré d'anomalies.

Ce terme d'« handicap », à son tour, confronte les parents à une dure réalité, celle de la dureté de la vie actuelle et de l'environnement social hostile dans lequel nous vivons ; la réflexion commune, la plus répandue étant « c'est déjà assez difficile de réussir dans la vie, alors s'il est différent, il ne s'en sortira jamais. »

S'ajoute à ça, le concept de la contamination de la différence, le parent a peur de devenir comme lui ou de transmettre cette tare aux générations à venir.

Malheureusement, plusieurs praticiens ont affirmé que quel que soit le niveau d'information et d'éducation des parents, la pertinence du discours médical ou la qualité des pratiques soignantes, ces croyances magiques persistent.

Freud a dit ; « la pensée rationnelle et la pensée magique sont deux registres de

la vie psychique qui coexistent tout en s'ignorant. » (46)

L'enfant en conception est imaginé comme un être merveilleux, faisant écho au narcissisme primaire de chacun. La confrontation avec un fœtus malformé constitue une offense dans ce moment de « rêverie parentale ». La présence d'une anomalie constituerait ainsi une blessure narcissique pour les futurs parents, pouvant même susciter un sentiment de honte.

La situation d'annonce est un moment très particulier dans la prise en charge.

L'annonce de cette nouvelle entrave les capacités de la pensée.

Selon François Sirol : « l'annonce de la mauvaise nouvelle sidère la femme, l'empêche de penser, l'empêche d'entendre. » (48)

En effet, pendant un certain temps, le couple peut ne pas entendre les informations qui lui sont données, encore moins comprendre la gravité de la situation. On parlera alors d'un état de « surdité psychique » comme l'a décrit Michèle Vial. Cet état pourrait concerner chaque individu qui se retrouve désemparé et impuissant face à cette souffrance. (51)

Lors de cette annonce, chaque mot s'inscrit dans la mémoire du couple avec précision étonnante, le couple réalise ce qu'on peut nommer selon les termes de Patrick ben Soussan une cristallisation autour des mots, cette cristallisation pouvant s'étendre aussi autour des silences, des regards, réalisant des « souvenirs écrans » (50), s'ajoute à ceci une impossibilité du couple à se représenter l'événement qui est arrivé.

Les parents démunis, peuvent déplacer la violence ressentie vers le personnel soignant, obligé à résister à ces attaques. Supporter de devenir mauvais objet peut permettre aux parents de survivre à cet événement douloureux.

L'annonce d'un diagnostic pareil est toujours difficile à faire, le praticien se doit en plus du bon choix des mots, de choisir le bon moment, le cadre adéquat et le nombre de personnes présentes dans la salle.

Il est tout à fait important de souligner également, que bien qu'ayant un rôle fondamental grâce à leurs conseils, les soignants ne peuvent être les décisionnaires pour ce qui touche à l'accueil d'un enfant malformé. Dans la majorité des cas le choix du projet thérapeutique à entreprendre revient au couple parental et ce quelle que soit l'importance et la portée de la décision.

A noter que 03 patientes de **notre série** ont été complètement perdues de vue après l'annonce diagnostique de la malformation fœtale.

7. Évolution et issue des grossesses

a. Signes échographiques de mauvais pronostic

Les anomalies extra-digestives sont plus fréquentes en cas d'Omphalocèles :

- Anomalies cardiaques (50%)
- Chromosomiques
- Intestinales
- Syndrome de Wiedemann-Beckwith (7)

Dans le laparoschisis, le pronostic est généralement bon avec un taux de survie dépassant les 90%. En cas de périviscérite sévère, le pronostic néonatal immédiat peut être compromis et la morbidité postnatale augmentée. Il nous semble judicieux de tenter de définir des critères prédictifs de ces complications. La surveillance échographique mensuelle jusqu'à 30SA puis hebdomadaire, permet d'évaluer d'évaluer certains facteur prédictifs de l'évolution et du « bien-être » fœtal :

- La vitalité des anses digestives, avec une mesure de l'épaisseur et de l'échogénicité de la paroi intestinale (une épaisseur supérieure à 3mm majorerait la morbidité)
- La présence d'une dilatation modérée des anses est fréquente ; cependant, au-delà de 18mm de diamètre, le pronostic en termes de morbidité s'aggrave avec un risque accru de résection intestinale, allongement de la durée d'alimentation parentérale, et malabsorption. Une dilatation associée des anses intra-abdominales serait de moins bon pronostic. Par ailleurs une dilatation intra abdominale des anses associées à une diminution du volumes des anses extériorisées (voire même une disparition) peut être le signe d'une nécrose des anses extériorisées.
- L'échographie Doppler de l'artère mésentérique supérieure pourrait refléter l'ischémie mésentérique et la compression vasculaire au niveau du collet mais

la littérature est discordante, en pratique elle n'est pas réalisée

- Le diagnostic d'un RCIU est fréquent du fait de la diminution du périmètre abdominal par hernie des viscères. Il serait également dû à l'atteinte fonctionnelle de la grêle qui perd par transsudations des nutriments indispensables à la croissance fœtale. Ce facteur est associé à une plus grande morbi-mortalité postnatale.
- La présence d'un oligoamnios est corrélée à une morbidité augmentée. Un hydramnios peut plus rarement être observé et devrait faire suspecter une occlusion intestinale haute (par compression ou par ischémie) (141)

Dans **notre série**, l'étude échographique minutieuse a permis de détecter une paroi intestinale hyperéchogène chez un seul fœtus ainsi qu'une dilatation intestinale en amont d'une sténose duodénale chez un autre fœtus.

Quant à l'omphalocèle, le volume est un élément important du pronostic, 20% seulement des omphalocèles ne contiennent que du tube digestif, 80% contiennent une partie du foie. Le terme d'« omphalocèle géante » est utilisé lorsque la plus grande partie du foie est herniée. Le volume de l'omphalocèle complique une éventuelle intervention chirurgicale ultérieure et peut s'accompagner d'une hypoplasie-dysplasie pulmonaire parfois létale. (141)

Les petites omphalocèles au contenu purement intestinal s'accompagnent d'une plus grande fréquence d'anomalies chromosomiques. Lorsque les omphalocèles sont de grande taille, les risques sont néonataux avec une fermeture chirurgicale plus difficile et plus longue (réintégration progressive des anses herniées) avec des risques de mauvaise tolérance cardiorespiratoire.

Dans **notre série** d'omphalocèles diagnostiquées en anténatal, l'analyse

échographique a permis d'identifier deux petites omphalocèle dont le collet mesurait 1.3cm et 3 cm de taille à contenu exclusivement grelique et dont l'amniocentèse réalisée est revenue en faveur de T13 et de T18, ainsi qu' un géant hépatocèle de 6cm de diamètre, dont le collet mesurait 5cm à contenu purement hépatique, la mesure de la taille et du collet ayant bien-sûr permis aux équipes de mieux établir les pronostics de ces malformations.

b. Issue de grossesse de fœtus atteints de malformations de la paroi abdominale antérieure à travers le monde

Roux et al (74) dans leur étude qui s'est intéressée au pronostic post-natal des omphalocèles diagnostiquées au premier trimestre de grossesse chez 191 cas, ont remarqué que 76 cas soit (40%) ont eu une prise en charge active à la naissance, 91 cas soit (48%) ont eu recours à une interruption médicale de grossesse, 22 MFIU soit (11%) sont survenues.

Capelle et al (10) du service de gynécologie-obstétrique du CHR de la Citadelle à Liège en Belgique ont mené une étude rétrospective portant sur 24 cas de laparoschisis diagnostiqués en anténatal lors d'échographies du premier trimestre et ont suivi l'issue de la grossesse également. Sur 24 cas recensés en anténatal 22 enfants sont nés vivants soit 91.6%, une IMG a été réalisée à 24 SA chez un seul fœtus soit 4.16% et un seul cas de MFIU à 35SA fut recensé soit chez 4.16% des cas également.

Hidaka et al (67) qui ont mené une étude japonaise assez similaire de la nôtre, ont recensé sur 44 fœtus porteurs de malformations de la paroi abdominale antérieure 11 fœtus atteints de laparoschisis et 33 atteints d'omphalocèles.

Pour les fœtus atteints de laparoschisis (11 cas), 10 d'entre eux ont survécu soit 90%, aucun cas d'interruption médicale de grossesse ne fut recensé soit 0%, 01 cas de MFIU à 35SA soit 10% chez un fœtus dont le laparoschisis était associé à une malformation d'Arnold-Chiari et une artère ombilicale unique.

En ce qui concerne les fœtus atteints d'omphalocèles soit 33 cas, 15 d'entre eux ont survécu soit 45.45%, 06 cas d'interruptions médicales de grossesse furent recensés soit 18.18%, 02 cas de MFIU soit 6.06% et 10 cas de décès postnataux soit 30.30%

Axt et al (69) dans leur étude portant sur 44 fœtus porteurs d'anomalies de la paroi abdominale antérieure, 26 Omphalocèles et 18 laparoschisis.

Pour les omphalocèles (26 cas), 11 enfants ont survécu soit 42.3%, 14 mères ont bénéficié d'une interruption médicale de leur grossesse soit 53.8% et un seul cas de MFIU fut recensé soit 3.8%.

En ce qui concerne les laparoschisis recensés (18 cas), 15 ont survécu soit 83%, 03 IMG ont été réalisées soit 17%, et aucun cas de MFIU ne fut recensé.

Dans **notre série d'étude**, rappelons que 03 patientes ont été perdues de vues. Sur 23 fœtus ;

- 14 enfants sont nés vivants soit 60% (3 laparoschisis et 11 omphalocèles)
- 6 cas de MFIU furent recensés soit 26% (1 cas de laparoschisis et 1 cas de coelosomie antérieure complète et 4 cas d'Omphalocèles)
- 03 cas d'IMG furent pratiquées soit 13% (2 cas de coelosomie antérieure complète et 1 cas d'omphalocèle associé à une anencéphalie.
- Tous les cas de coelosomies antérieures complètes sont morts in-utéro.

Tableau 34. Issue de grossesse des fœtus atteints d'omphalocèles

ISSUE DE GROSSESSE DES FOETUS ATTEINTS D'OMPHALOCELES	NOMBRE DE CAS	NES VIVANTS	IMG	MFIU
Roux et al (France)	191 cas	76 cas (40%)	91 cas (48%)	22 cas (11%)
Hidaka et al (Japon)	33 cas	25 cas (76%)	06 cas (18%)	02 cas (6%)
Axt et al (Allemagne)	26 cas	11 cas (42%)	14 cas (54%)	01 cas (4%)
Notre série (Maroc)	16 cas (1 patiente perdue de vue)	11 cas (69%)	01 cas (6%)	04 cas (25%)

Tableau 35. Issue de grossesse des fœtus atteints de laparoschisis

ISSUE DE GROSSESSE DES FOETUS ATTEINTS DE LAPAROSCHISIS	NOMBRE DE CAS	NES VIVANTS	IMG	MFIU
Capelle et al (Belgique)	24 cas	22 cas (92%)	01 cas (4%)	01 cas (4%)
Hidaka et al (Japon)	11 cas	10 cas (90%)	0 cas (0%)	01 cas (10%)
Axt et al (Allemagne)	18 cas	15 cas (83%)	03 cas (17%)	0 cas (0%)
Notre série (Maroc)	04 cas	03 cas (75%)	0 cas	01 cas (25%)

c. Recours à l'avortement, l'interruption médicale de la grossesse et législation
(43)

Le taux d'interruption médicale de grossesse de **notre série** est le plus faible en comparaison avec les diverses autres études à travers le monde, 6% contre 48% en France par exemple et 54% en Allemagne lors du diagnostic d'omphalocèles dans le cadre de syndromes poly-malformatifs.

Il est nécessaire de rappeler que toutes les mères de fœtus malformés de **notre série** étaient des marocaines vivant au sein du **territoire marocain** et étaient toutes de **religion musulmane**.

Dans l'Islam, la règle de base en ce qui concerne l'interruption de grossesse est l'interdiction. Au Maroc, seul l'avortement thérapeutique est permis si la santé de la mère est en danger. Le médecin qui l'exerce n'engage pas sa responsabilité pénale s'il respecte les conditions prévues par l'article 453 du Code pénal. En cas de non-respect de ses dispositions, l'avortement sera qualifié de délictueux et classé parmi les fautes intentionnelles réprimées par la loi marocaine.

Cas d'avortement thérapeutique

L'avortement thérapeutique est autorisé à toutes les dates de la grossesse si une affection grave, attestée par un conseil médical compétent, met en danger la vie de la mère. Auquel cas, une interruption de la grossesse doit être décidée pour sauver la mère : l'Islam ordonne de préserver la vie humaine et de se soigner.

L'article 453 du CPM traite les conditions d'exécution d'un avortement thérapeutique qui sont :

- Que l'avortement soit une mesure nécessaire pour la sauvegarde de la santé de la mère ;
- Qu'il soit ouvertement pratiqué, sans clandestinité, par un médecin ou chirurgien seulement ;

- Qu'il le soit avec le consentement du conjoint.

À défaut de cette dernière condition, il faut obtenir l'avis favorable du médecin chef de la préfecture ou de la province, à moins qu'il n'y ait une urgence vitale. Dans ce cas, il faudra seulement l'aviser.

L'article 32 du Code de déontologie médicale (CDM) stipule que : « Il ne peut être procédé à un avortement thérapeutique que lorsque, la vie de la mère se trouve gravement menacée. Cette opération permet de sauver la vie de la mère ». (44)

L'interruption volontaire de grossesse peut être pratiquée, à condition qu'il y ait une raison médicale, c'est-à-dire, quand la santé de la femme est gravement mise en péril par la poursuite de la grossesse.

Le législateur marocain ne prévoit pas le cas où le fœtus présenterait un risque grave d'anomalie congénitale incurable (c'est-à-dire, l'avortement eugénique). ?!

d. Prise en charge en postnatal

a. Réanimation néonatale

Comme décrit précédemment la prise en charge néonatale repose, selon **Cordier et al** (141), principalement sur la prévention de l'hypothermie, de la déshydratation ainsi que de l'infection. Dès la naissance, nous nous devons de protéger les viscères herniés dans un sac plastique stérile, nous perfuserons des solutés hydro sodés ainsi que la pose d'une sonde nasogastrique pour prévenir la distension aérique du grêle. Ainsi que l'instauration d'une antibiothérapie. (141)

Dans le cas des laparoschisis la réparation la plus précoce possible est préférable (dans les deux premières heures). Le principe chirurgical est fondé sur la réintégration prudente des anses herniées dans la cavité abdominale. Si celle-ci ne peut être réalisée en un temps (hyperpression), un silo peut être mis en place. Toute atrésie associée doit être consignée et, si l'intestin est jugé suffisamment sain pour tolérer une réintégration, une anastomose première peut être réalisée

Pour les omphalocèles, la réparation chirurgicale est immédiate. Les petites omphalocèles peuvent le plus souvent être réparées en un temps, tandis que les plus larges défauts pariétaux peuvent nécessiter la pose de silo dans un premier temps.

(142)

b. Prise en charge chirurgicale

b.1 La fermeture pariétale primitive

C'est la cure radicale en un seul temps, la dissection du sac se doit d'être prudente dans sa partie supérieure vu l'adhérence au foie. elle consiste en une suture pariétale qui peut se faire soit en un seul plan en utilisant les plans extra péritonéaux ou en deux plans musculo-aponévrotiques et cutané. Technique déconseillée quand le nouveau-né est reçu au de la de 48h quand la membrane est fissurée et/ou infectée. La plupart des auteurs préconisent l'excision de la poche amniotique. Le risque majeur de cette intervention est l'hyperpression abdominale avec :

- Compression de la veine cave inférieure et défaillance myocardique
- Détresse respiratoire par syndrome de compartiment intra abdominal
- Anurie, puis insuffisance rénale par ischémie rénale
- Nécrose intestinale.

b.2 La méthode du Silo de Schuster (5)

Cette technique consiste en l'utilisation d'une plaque synthétique au niveau de la paroi abdominale pour obtenir, après tractions successives et fermeture progressive, une réintégration des viscères.

le matériel synthétique est progressivement retendu par une série de points en U, tandis qu'un aide refoule soigneusement les viscères vers la cavité abdominale afin d'éviter leur lésion. L'intervalle entre chaque étape tient compte de la distensibilité de la paroi musculaire.

L'affrontement des deux berges est obtenu en 15 jours environ.

Lors du dernier temps de réintégration, la plaque est ôtée sous anesthésie générale, les muscles sont suturés bord à bord au niveau de la ligne médiane par des fils non résorbables ou à résorption lente. Le plan cutané est suturé en dernier, un éventuel excès de peau pouvant être excisé durant le geste

Cette technique est désormais la technique de choix pour le traitement des grandes omphalocèles dans des centres de référence.

Dans **notre série**, 06 enfants ont pu être opérés, 03 cas de Laparoschisis et 3 cas d'omphalocèles ;

- 01 cas de laparoschisis soit 17% ayant bénéficié d'une fermeture progressive selon la méthode de Schuster soit une fermeture en plusieurs temps
- Les 05 autres cas de laparoschisis et omphalocèles soit 83% ont bénéficié d'une fermeture primitive en un seul temps

Axt et al (69) dans leur série ont indiqué que 26 enfants atteints d'omphalocèles et de laparoschisis ont pu être opérés.

- 18 enfants ont bénéficié d'une fermeture pariétale primitive en un seul temps soit 69%,
- 08 enfants ont bénéficié d'une fermeture progressive en plusieurs temps 31%.

Dans l'étude tunisienne de **El Mhabrech et al** (30), 12 enfants ont pu être opérés ;

- 01 cas d'omphalocèle de type II ayant bénéficié d'une fermeture pariétale progressive en plusieurs temps vu la grande taille de la hernie soit 8% des enfants opérés
- 11 cas ont bénéficié d'une fermeture pariétale d'emblée en un seul temps soit 92% des cas.

Tableau 36. Répartition des enfants opérés en fonction de la technique chirurgicale.

ENFANTS OPERES	NOMBRE DE CAS	FERMETURE PRIMITIVE EN UN SEUL TEMPS	FERMETURE PROGRESSIVE EN PLUSIEURS TEMPS
Axt el al (Allemagne)	26 cas	18 cas (69%)	08 cas (31%)
El Mhabrech et al (Tunisie)	12 cas	11 cas (92%)	01 cas (8%)
Notre série (Maroc)	06 cas	05 cas (83%)	01 cas (17%)

A noter que le patient atteint de laparoschisis à contenu exclusivement grelique diagnostiqué à 33SA ayant bénéficié d'une fermeture progressive selon la technique de Schuster a survécu soit un taux de réussite de l'acte chirurgical estimé à 100%, tandis que les 2 autres laparoschisis ayant bénéficié d'une réduction en un seul temps sont décédés respectivement à J8 et J12 du postpartum des suites de troubles hydro-électrolytiques.

02 cas d'hépatocèles opérés ayant bénéficié d'une réintégration en un seul temps ont bien évolué, ayant une qualité de vie actuelle quasi-normale.

L'omphalocèle faisant partie du syndrome d'OEIS et ayant bénéficié également d'une réintégration en un seul temps a j3 de vie est décédé à j21 du post-opératoire des suites de troubles hydro-électrolytiques également.

Plusieurs facteurs sont à prendre en considération dans l'interprétation de ces résultats post-opératoires à savoir le caractère isolé de la malformation ou associé à un syndrome poly-malformatif ainsi que la prise en charge médicale périnatale, per et post opératoire.

Wilson et al (94) ont publié une étude en 2004 évaluant les données de la littérature de toutes les publications américaines concernant la prise en charge des malformations de la paroi abdominale antérieure de 1985 à 2003 ; et ont conclu que

dans les cas de Laparoschisis, la fermeture primaire de la paroi abdominale est préférée et qu'un Silo de Schuster n'est réalisé que lorsque la fermeture primaire n'est pas possible. (95) (96)

Le succès de la fermeture primaire dépendant principalement de l'importance de la disproportion viscéro-abdominale. Les auteurs sont d'accord qu'une pression intra-abdominale de 20 mmHg lorsque le contenu est réintroduit dans la cavité indique que la fermeture primitive primaire est réalisable. Comme cité auparavant, une tension excessive de la paroi abdominale peut entraîner une compression de la veine cave, compromettre la fonction respiratoire, causer des troubles de l'arbre urinaire et une ischémie de l'intestin. (96)

Ces risques sont bien sûr à confronter aux bénéfices de cette méthode à savoir un intervalle plus court avant l'alimentation orale, un séjour hospitalier réduit et une chirurgie moins lourde. (96)

Quand le risque de pression intra-abdominale est imminent une fermeture progressive voire différée de la paroi abdominale est réalisée ; la méthode la plus pratique vu son efficacité et son pronostic est la méthode du Silo de Silastic avec fermeture pariétale en 24h. cette technique a été associée à de meilleurs taux de fermeture du fascia, moins de jours de ventilation, un retour plus rapide du péristaltisme intestinal physiologique et moins de complications. (97)

Les nourrissons présentant des lésions intestinales intra-utérines à type d'ischémie ou de nécrose nécessitent une excision et une anastomose intestinale primaire voire dans quelques cas une stomie intestinale temporaire. (96)

Durfee et al (98) ont mené une étude américaine sur l'issue postnatale de 26 fœtus diagnostiqués en anténatal comme porteurs de laparoschisis. Sur les 26 patients, 24 sont nés vivants soit 92% des cas et tous ont bénéficié d'une fermeture pariétale primitive en un seul temps à la naissance. L'évolution post opératoire fut marquée par

3 décès néonataux soit (12.5%), 10 complications intestinales, 06 complications infectieuses et anomalies extra-digestives, et 05 nourrissons n'ont accusé aucune complication post-opératoire.

En ce qui concerne l'omphalocèle, les nourrissons présentant une omphalocèle non rompue ne nécessitent pas d'intervention en urgence, ce qui laisse le temps de stabiliser le nouveau-né afin d'écarter les anomalies associées avant de tenter l'acte chirurgical (99). Une échocardiographie et une évaluation de la fonction rénale est à réaliser de façon répétitive lors de l'hospitalisation préopératoire en néonatalogie. (100) (101)

Les techniques chirurgicales indiquées ne sont pas différentes de celles utilisées pour le laparoschisis, la plupart des auteurs sont d'accord que la méthode de choix est celle de la fermeture primitive en un seul temps vu le faible risque de septicémies, d'occlusions, ainsi qu'une réduction des temps opératoires et ainsi de la mortalité. Comme pour le laparoschisis, cette technique est également contre-indiquée en cas d'hyperpression intra-abdominale et d'hypoplasie pulmonaire et se doit d'être remplacée par des techniques de fermeture progressive comme le Silo de Silastic, permettant une fermeture différée de la paroi sur 5 à 7 jours.

Pour les grands défauts ne pouvant être réparés dans un délai de 7 à 10 jours, une simple couverture cutanée avec fermeture selon la technique de GROSS peut être utilisée.

CONCLUSION

Les malformations de la paroi abdominale antérieure constituent un spectre assez large de malformations très facilement diagnostiquées lors des examens échographiques dès le premier trimestre de grossesse.

Notre sujet de thèse s'est axé sur les 02 pathologies les plus communes à savoir l'omphalocèle et le laparoschisis ainsi qu'une entité clinique assez peu décrite et rapportée dans la littérature ; « la coelosomie antérieure complète ».

L'étude de ces pathologies fœtales nous a permis tout d'abord de dresser l'état des lieux de la pratique du diagnostic anténatal dans notre pays.

Non pas par omission, nous avons préféré aborder ce point en dernier, celui du recours des femmes marocaines aux échographies de premier trimestre, les chiffres de **notre série** ont montré que seules 02 patientes sur 26, soit un taux médiocre d'à peu près 7% des cas, ont pu bénéficier d'une échographie du premier trimestre au secteur privé soit-il ou public, par rapport à 89% de cas diagnostiqués au premier trimestre dans une série américaine. (71)

Notre expérience au sein du service de Gynécologie-Obstétrique 2 du CHU HASSAN II confirme également ce constat. Les femmes admises en maternité pour prise en charge d'urgences obstétricales survenant lors de leur premier trimestre de grossesse, bénéficiaient très peu d'un suivi régulier médicalisé. Une étude plus approfondie se doit d'être réalisée afin de trouver des solutions et permettre aux mères marocaines de bénéficier de soins de proximité quel que soit l'endroit où elles habitent ainsi que leurs situations financières.

Il est nécessaire également de rappeler le taux médiocre de **notre série** en terme de survie, ce qui devrait nous encourager à améliorer la prise en charge anténatale et post natale médicale et chirurgicale de nos malades.

L'élargissement de la prestation de soins en termes de dépistage prénatal des

malformations fœtales dans nos centres hospitaliers de proximité avec confirmation du diagnostic par des échographistes chevronnés dans des unités hospitalières tertiaires devrait améliorer également la recherche scientifique, plusieurs pathologies étant absolument méconnues et non répertoriées seront alors étudiées, à la recherche de causes ou de facteurs favorisants s'ils existent.

Les études des anomalies génétiques et l'établissement de caryotypes afin de conseiller les couples dans leurs prochaines conceptions est un élément très intéressant également à promouvoir. Le diagnostic de malformations fœtales surtout multiples « syndromes poly-malformatifs » devrait pousser l'échographiste à soupçonner une éventuelle cause génétique et chercher à la confirmer.

Les avantages académiques de la recherche en médecine fœtale et diagnostic anténatal sont multiples. Nous avons, dans la littérature, trouvé très peu d'études marocaines traitant ces sujets, alors que la panoplie des pathologies est très large.

L'ode au rêve, à la joie, et à la plénitude qu'offre l'annonce d'une grossesse parfois tant désirée se voit détruire par l'annonce de pathologies malformatives fœtales. La prise en charge psychologique de la mère voire des parents s'impose, et le médecin annonceur du diagnostic se doit d'intégrer cette variable et de la prendre en considération avant l'annonce afin d'éviter tout transfert négatif de la patiente, qui se retrouve dans la plupart des cas démunie face à une société marocaine assez rude, une situation financière le plus souvent précaire et une interdiction catégorique morale, religieuse et légale de l'acte abortif. Un psychiatre ou psychologue peut faire partie de la chaîne de soins de ces patientes.

Malheureusement aucun facteur de risque comportemental ne semble directement incriminé dans la genèse de ces pathologies. Néanmoins une contraception active des femmes âgées (âge supérieur à 37 ans), une sensibilisation des femmes tabagiques contre les risques du tabac, et une supplémentation maternelle

en acide folique vu le nombre important de malformations du système nerveux central associées surtout à l'omphalocèle doivent être de mise.

RESUMES

Résumé

Les malformations de la paroi abdominale antérieure correspondent à un défaut de fermeture de cette dernière et comprennent un grand nombre d'affections dont les plus courantes sont l'omphalocèle et le laparoschisis.

Plusieurs hypothèses pathogéniques responsables de ces malformations sont discutées. Leur diagnostic repose sur l'échographie obstétricale qui peut désormais être posé dès le premier trimestre.

Cet examen anténatal, faite par un échographiste expérimenté, a pour objectif d'étayer ce diagnostic, d'évaluer des critères pronostiques prédéfinis et de rechercher d'autres anomalies pouvant s'inscrire dans des syndromes polymarformatifs. Cet outil permettra par la suite une surveillance adaptée afin d'assurer une prise en charge ultérieure optimale et pluridisciplinaire alliant obstétriciens, chirurgiens, pédiatres et réanimateurs ; primordiale pour l'amélioration du pronostic vital et fonctionnel à court et à long terme.

Objectifs : Rapporter l'expérience du service de gynécologie-obstétrique 2 du CHU Hassan II de Fès afin de :

- Préciser l'épidémiologie de ces malformations
- Rapporter la pertinence de l'échographie obstétricale dans le diagnostic
- Décrire les aspects échographiques
- Etablir un suivi des grossesses et évaluer l'évolution de la pathologie au fur et à mesure des consultations prénatales.
- Rapporter l'évolution en postnatal et établir un pronostic.

Matériel et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur une période de 10 ans s'étendant de 2011 à 2021 et portant sur une série de 26 cas de parturientes porteuses d'un fœtus atteint de malformation de la paroi abdominale antérieure au sein

du de l'unité de diagnostic anténatal du service de Gynécologie–Obstétrique 2 au CHU Hassan II de Fès.

Résultats : l'analyse des dossiers a recensé

- 17 cas d'omphalocèles soit 65.38% des cas dont 08 cas isolés soit 47% alors que les 09 autres cas d'omphalocèles étaient associés à d'autres types de malformations soit 53%
- 4 cas de laparoschisis soit 15.38% dont 3 cas étaient isolés soit 75% et 01 entrant dans le cadre d'un syndrome poly-malformatif soit 25%
- Et enfin, 5 cas de coelosomies antérieures complètes soit 19.23% dont 02 étaient associés à une maladie des brides amniotiques soit 40%

Sur les 26 patientes, 03 ont refusé de donner des informations à propos de l'issue de leurs grossesses

Sur les 23 patientes recensés, chez qui nous avons pu obtenir des données concernant l'évolution de la grossesse, en exploitant les dossiers ou en les contactant ;

- 07 grossesses ont été menées à terme soit 30%
- 07 cas d'accouchements prématurés soit 30%
- 06 morts fœtales in-utéro soit 26%
- 03 interruptions thérapeutiques de la grossesse soit 13%
- Aucun cas de dépassement de terme soit 0%

06 patients furent opérés, 01 cas de laparoschisis opéré par la technique du Silo de Schuster, et 05 patients (3 laparoschisis et 2 hépatocèles) ayant bénéficié d'une réintégration primitive en un seul temps du contenu hernié.

Abstract

Anterior abdominal wall defects correspond to a defect in the closure of the abdominal wall and include a large number of conditions, the most common of which are omphalocele and laparoschisis.

Several pathogenic hypotheses responsible for these malformations are discussed. Their diagnosis is based on obstetrical ultrasound which can now be performed as early as the first trimester.

This antenatal examination, performed by an experienced ultrasonographer, aims to support this diagnosis, to evaluate predefined prognostic criteria and to search for other anomalies that may be part of polymarformative syndromes. This tool will allow an adapted surveillance in order to ensure an optimal and multidisciplinary management combining obstetricians, surgeons, pediatricians and resuscitators; essential for the improvement of the vital and functional prognosis in the short and long term.

Objectives: To report the experience of the gynecology–obstetrics department 2 of the Hassan II University Hospital of Fez in order to:

- To specify the epidemiology of these malformations
- To report the relevance of obstetrical ultrasound in the diagnosis
- Describe the ultrasound aspects
- Establish a follow–up of pregnancies and evaluate the evolution of the pathology during prenatal consultations.
- To report the evolution in postnatal and to establish a prognosis.

Material and methods: This is a retrospective study spread over a period of 10 years from 2011 to 2021 and covering a series of 26 cases of parturients carrying a fetus with an anterior abdominal wall defect in the antenatal diagnosis unit of the

Department of Gynecology–Obstetrics 2 at the Hassan II University Hospital of Fez.

Results: The analysis of the files identified

- 17 cases of omphalocele, i.e. 65.38% of the cases, of which 08 were isolated cases, i.e. 47%, while the other 09 cases of omphalocele were associated with other types of malformations, i.e. 53%.
- 4 cases of laparoschisis, i.e. 15.38%, of which 3 cases were isolated, i.e. 75%, and 01 were part of a poly–malformative syndrome, i.e. 25%.
- And finally, 5 cases of complete anterior coelosomies, i.e. 19.23%, of which 02 were associated with amniotic flange disease, i.e. 40%.

Of the 26 patients, 03 refused to give information about the outcome of their pregnancies

Of the 23 patients identified, for whom we were able to obtain data concerning the evolution of the pregnancy, by exploiting the files or by contacting them;

- 07 pregnancies were carried to term (30%)
- 07 cases of premature delivery, i.e. 30%.
- 06 fetal deaths in utero or 26%.
- 03 therapeutic terminations of pregnancy (13%)
- No cases of over term, i.e. 0%.

06 patients were operated, 01 case of laparoschisis operated by the Schuster Silo technique, and 05 patients (3 laparoschisis and 2 hepatoceles) who benefited from a one–stage primary integration of the herniated contents.

ملخص

تتوافق تشوهات جدار البطن الأمامي مع عدم إغلاق الأخير وتتضمن عددًا كبيرًا من الحالات ، وأكثرها شيوعًا هي السرة البطنية والانشقاق البطني.

تمت مناقشة العديد من الفرضيات المسببة للأمراض المسؤولة عن هذه التشوهات. يعتمد تشخيصهم على الموجات فوق الصوتية التوليدية ، والتي يمكن إجراؤها الآن في الأشهر الثلاثة الأولى.

يهدف فحص ما قبل الولادة ، الذي يتم إجراؤه بواسطة أخصائي الموجات فوق الصوتية المتمرس ، إلى دعم هذا التشخيص وتقييم معايير الإنذار المحددة مسبقًا والبحث عن تشوهات أخرى قد تكون جزءًا من متلازمات. ستسمح هذه الأداة بعد ذلك بالمراقبة المناسبة لضمان الرعاية اللاحقة المثلى والمتعددة التخصصات التي تجمع بين أطباء التوليد والجراحين وأطباء الأطفال وأخصائيي الإنعاش ؛ ضروري لتحسين التشخيص الحيوي والوظيفي على المدى القصير والطويل.

الأهداف: تقرير تجربة قسم أمراض النساء والتوليد 2 بمستشفى الحسن الثاني بفاس من أجل:

- حدد وبائيات هذه التشوهات
- الإبلاغ عن أهمية الموجات فوق الصوتية التوليدية في التشخيص
- وصف جوانب الموجات فوق الصوتية
- إنشاء متابعة للحمل وتقييم تطور علم الأمراض مع تقدم الاستشارات السابقة للولادة.
- ابلق عن تطور ما بعد الولادة وتوصل إلى تشخيص.

المواد والطرق: هذه دراسة بأثر رجعي تمتد على فترة 10 سنوات تمتد من 2011 إلى 2021 وتتعلم بسلسلة من 26

حالة لمرضى يحملون جنينًا مصابًا بتشوه جدار البطن الأمامي. قسم أمراض النساء والولادة 2 في CHU الحسن الثاني بفاس.

النتائج: تحليل الملفات المحددة

- 17 حالة من السرة البطنية أي 65.38% من الحالات بما في ذلك 08 حالات معزولة أي 47% بينما 9 حالات أخرى كانت مرتبطة بأنواع أخرى من التشوهات أي 53%
- 4 حالات من انشقاق البطن أي 15.38% منها 3 حالات معزولة أي 75% و 01 تقع في إطار متلازمة تعدد التشوهات أي 25%
- وأخيرًا ، 5 حالات من استئصال الجوف الأمامي الكامل ، أي 19.23% منها 02 كانت مرتبطة بمرض النطاق الأميوسي أي 40%
- من بين 26 مريضة ، رفضت 03 إعطاء معلومات عن نتائج حملهن
- من بين 23 مريضة تم تحديدها ، تمكنا من الحصول على بيانات تتعلق بتطور الحمل ، من خلال استغلال الملفات أو عن طريق الاتصال بهم

- 07 حالات حمل حتى نهايتها ، أي 30%

- 07 حالات ولادة مبكرة أي 30%.

- 06 وفيات جنين داخل الرحم أي 26%.

- 03 حالات إجهاض علاجية بنسبة 13%.

- لا توجد حالة تجاوز ، أي 0%.

تم جراحة 06 مريضاً ، وتم تشغيل 01 حالة من انشقاق البطن باستخدام تقنية Schuster Silo ، واستفاد 05

مرضى (3 حالات من انشقاق البطن و 2 حالة من السرة البطنية) من إعادة دمج بدائية في مرحلة واحدة من المحتوى المنفتق.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Mitanchez_trousseau_2015-1. L'OMPHALOCELE, UN PROBLEME DE « TAILLE »
- [2] *Dr R. Sfeir.* Bourgeot et al. – 2014 – Pathologie de la paroi et du contenu abdominal.
- [3] Carrillo, Ana Pinas, et Amarnath Bhide. « Ultrasound in Antenatal Diagnosis of Structural Abnormalities ». *Obstetrics, Gynaecology & Reproductive Medicine* 26, n° 2 (février 2016): 53–58. <https://doi.org/10.1016/j.ogrm.2015.11.007>.
- [4] Mitanchez, Delphine, Elizabeth Walter-Nicolet, Alexis Humblot, Véronique Rousseau, Yan Revillon, et Philippe Hubert. « Neonatal Care in Patients with Giant Omphalocele: Arduous Management but Favorable Outcomes ». *Journal of Pediatric Surgery* 45, n° 8 (août 2010): 1727–33. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.04.011>.
- [5] Allen, Robert G., et Earle L. Wrenn. « Silon as a Sac in the Treatment of Omphalocele and Gastroschisis ». *Journal of Pediatric Surgery* 4, n° 1 (février 1969): 3-8. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(69\)90177-8](https://doi.org/10.1016/0022-3468(69)90177-8).
- [6] Campbell, Katherine H., et Joshua A. Copel. « Omphalocele ». In *Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Care*, 84–91.e1. Elsevier, 2018. <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-44548-1.00021-8>.
- [7] Grapin-Dagorno, C., M.-E. Noche, et J. Boubnova. « Traitement chirurgical de l'omphalocèle et du laparoschisis : éléments pronostiques ». *Archives de Pédiatrie* 17, n° 6 (juin 2010): 820–21. [https://doi.org/10.1016/S0929-693X\(10\)70128-7](https://doi.org/10.1016/S0929-693X(10)70128-7).
- [8] Le laparoschisis : aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et pronostiques à propos de 18 cas colligés au centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles De Gaulle. François Tiabondou
- [9] Guitar J. Contribution à l'étude du laparoschisis: à propos de 12 cas. Thèse Méd. Toulouse, 1976, n° 331, 167p

- [10] Capelle X, Schaaps J-P, Foidart J-M. Gestion anténatale et issue postnatale des fœtus atteints de laparoschisis. *J. Gynéco. Obst. et Biol. de la Reproduction*, 36 ; 2007 ; 486-95.
- [11] Doucet Hubert : Le diagnostic prénatal : interprétation culturelle et réflexions éthiques. S.d.,19,
- [12] Djan C, Feketé N. Omphalocèle et laparoschisis : Manuel de chirurgie pédiatrique (Paris), 1998 ; tome1,81-85
- [13] Cameron GM, MC Quown DS et coll. Intrauterine diagnosis of gastroschisis and omphalocèle by diagnostic ultrasonography *Am J obst Gynecol* 1978; 131: 821-2.
- [14] Roberts C. Intrauterine diagnosis of omphalocele *Radiology* 1978 ;127 : 762.
- [15] Schweppe KW, et coll Ultra-schalldiagnostik bei Fetalen abdominalen Missbildungen. *Zgeburtshilfe périnatal* 1978 ;182: 449-54.
- [16] Thoulon JM, Combet A et coll. Diagnostic anténatal avant 20 semaines d'une omphalocèle et d'un laparoschisis. *J Gynecol obstet Biol Reprod* 1979 ; 8 : 415-7.
- [17] Debeugny P, Jarde O, Herbeaux B, Huillet P, Herlin P, Dubos JP et al. Le laparoschisis : problèmes thérapeutiques à propos de 48 observations. *J. chir. Pédiatr.*, 1986, 27, 41-9.
- [18] Galifer RB. Que deviennent à l'âge adulte les enfants opérés de laparoschisis à la naissance ? IVème congrès SACP Novembre 2011, Abidjan.
- [19] Lam PK, Torfs CP. Interaction between maternal smoking and malnutrition in infant risk of gastroschisis. *Birth. Defects Res. A Clin. Mol. Teratol.* 2006;76:182-6.
- [20] Lao O B and Al. Outcomes in Neonates with Gastroschisis in U.S. Children's Hospitals. *Am. J. Perinatol.* 2010 January; 27(1): 97-101

- [21] Manson J, Ameh E, Canvassar N, Chen T, den Hoeve AV, Lever F et al. Gastroschisis: A multi-centre comparison of management and outcome. *Afr. J. Paediatr. Surg.* 2012 Jan; 9(1):17–21.
- [22] Baulon E, Kohler M, Vayssière C et Kohler A, Diagnostic échographique des anomalies fœtales du premier trimestre de la grossesse (dépistage chromosomique par mesure de la clarté nucale exclue) 2005
- [23] Le Vaillant C, Beneteau C, Chan-leconte N , Le syndrome de Beckwith-Wiedemann : que faut-il rechercher en anténatal ? À propos d'une série de 14 cas. 2015
- [24] Adadi Hind, Chaara Hekmat et al, Maladie des brides amniotiques: diagnostic anténatal et difficultés de prise en charge (à propos de 02 cas de malformations létales), 2019.
- [25] Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S et al. Maladie des brides amniotiques: étiopathogénie, diagnostic anténatal et prise en charge néonatale. *La Revue Sage-Femme.* 2004;3(2):67– 78. Google Scholar
- [26] Poeuf B, Samson P, Magalon G. Syndrome des brides amniotiques. *Chir Main.* 2008;27 (Suppl 1):S136–S147. Google Scholar
- [27] Seeds JW, Cefalo RC, Herbert WNP. Amniotic band syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 1982;144(3):243–8. PubMed | Google Scholar
- [28] Daya M. Amniotic band syndrome with persistent sciatic artery: a case report. *Ann Plast Surg.* 2008;61(5):549– 51. PubMed | Google Scholar
- [29] Syndromes and Disorders Associated with Omphalocele (II): OEIS Complex and Pentalogy Of Cantrell, *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology*, Chen et al , 2007.
- [30] El Mhabrech et al, Diagnostic anténatal des anomalies de la paroi abdominale antérieure, *archives de pédiatrie*, 2017.

- [31] QUIQUERET FLAVIE, le diagnostic anténatal de la trisomie 18, thèse en vue de l'obtention du diplôme de sage-femme, université de Grenoble, 2016
- [32] A. Cereda et J. C. Carey, « The trisomy 18 syndrome », Orphanet J. Rare Dis., vol. 7, p. 81, 2012.
- [33] I. Kroes, S. Janssens, et P. Defoort, « Ultrasound features in trisomy 13 (Patau syndrome) and trisomy 18 (Edwards syndrome) in a consecutive series of 47 cases », Facts Views Vis. ObGyn, vol. 6, n° 4, p. 245-249, 2014.
- [34] Trisomie 13(Syndrome de Patau ; Trisomie D)
Nina N. Powell-Hamilton , MD, Sidney Kimmel Medical College at Thomas Jefferson University
Dernière révision totale juil. 2020| Dernière modification du contenu juil. 2020
- [35] Ravasse P. Le laparoschisis: à propos de 32 observations de la Clinique chirurgicale infantile du CHU de Rouen. Thèse Méd., Rouen, 1983, 178 p
- [36] F Muller et al, Dépistage de la Trisomie 21 fœtale, marqueurs sériques et échographie : une indispensable alliance. 2000
- [37] Rozenberg P et al, Dépistage de la trisomie 21 par échographie, 2005
- [38] Nicolaides K, Azar G, Byrne D, et al. Fetal nuchal translucency : ultrasound screening for chromosomal defects in the first trimester of pregnancy. Br Med 1992; 304 : 867
- [39] Snijders R, Noble P, Sebire N, Souka A, Nicolaides K. UK multicenter project and assessment of risk of trisomy 21 by maternal age and fetal nuchal translucency thickness at 10–14 weeks of gestation. Lancet 1998; 351: 343–346.
- [40] Jauzein, les marqueurs sériques utilisés dans le dépistage de la Trisomie 21, plateforme acces, institut français de l'éducation.

- [41] Czeizel et Opitz – 1981 – Schisis–association, American Journal of Medical Genetics, 10:25–35 (1981)
- [42] Orphanet, Le portail des maladies rares et des médicaments orphelins, Schisis Association, Orpha 63862
- [43] Belhouss et al Les aspects médico-légaux de l'avortement au Maroc, La Revue de Médecine Légale.
- [44] Code de déontologie Marocain. Bulletin officiel n° 2121 du 19 juin 1953.
- [45] Brunswick A, L'enfant différent en médecine fœtale, La Revue Sage-femme volume 10, numéro 11, 04/2011
- [46] Freud S, Totem et tabou. Paris : Gallimard ; 1993.
- [47] Racamier PC. La mère et l'enfant dans les psychoses du post- partum. Evol Psychiatr 1961;26:525—70.
- [48] Sirol F. Place dans la consultation pédopsychiatrique dans la prise en charge de l'IMG. Med Fœtale Echographie Gynecol 2006;67:33—6.
- [49] Bydlowski M. La dette de vie. Paris: PUF; 1997.
- [50] Freud S. Psychopathologie de la vie quotidienne. Paris: Payot; 2004.
- [51] Ben Soussan P, Korff–Sausse S, Nelson JR, Vial–Courmont M. Naître différent. Ramonville Saint–Agne, Érès: Collection Mille et un bébés; 1997.
- [52] Hasan shirin, Hermansen marcus, The prenatal diagnosis of ventral abdominal wall defects, American Journal of Obstetrics and Gynecology, 1986.
- [53] Trofs CP, Katz EA, Bateson TF, Lam PK, Curry CJ. Maternal medications and environmental exposures as risk factor for gastroschisis. Teratology 1996;54:84–92.
- [54] Werler MM, Mitchell AA, Shapiro S. Demographic, reproductive, medical, and environmental factors in relation to gastroschisis. Teratology 1992;45:353–60.

- [55] Massaoudi Redouan, la prise en charge de l'Omphalocèle, à propos de 52 cas, thèse n°090/17, faculté de médecine et de pharmacie de Fès, 2017.
- [56] Askarpour et al, Omphalocele, Gastroschisis: Epidemiology, Survival, and Mortality in Imam Khomeini Hospital, Ahvaz–Iran, Polish Journal of Surgery, 2012.
- [57] *tan kb, tan kh, Chew Sk* et al.: Gastroschisis and Omplalocele in Singapore: a ten–year series from 1993– 2002. *Singapore med J* 2008; 49: 31–36.
- [58] Elghanmi Adil et al, Congenital malformations among newborns in Morocco: A retrospective study, *Pediatric Reports*, 2020, DOI 10.4081 /pr.2020.7405
- [59] Liang Yu–Ling et al, Prenatal diagnosis of fetal omphalocele by ultrasound: A comparison of two centuries, *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology*, DOI 10.1016/j.tjog.2013.04.018
- [60] Meizner Israel, Jacob Bar–Ziv, Prenatal ultrasonic diagnosis of anterior abdominal wall defects, *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology*, 1986
- [61] Gamba Piergiorgio, Midrio Paola, Abdominal wall defects: Prenatal diagnosis, newborn management, and long–term outcomes, *Seminars in Pediatric Surgery*, DOI 10.1053/j.sempedsurg.2014.09.009
- [62] F Bahlmann, E Merz, G Weber, D Macchiella, Prenatal diagnosis and management of Omphalocele and Gastroschisis, *Pediat Surg Int* 1996
- [63] Hershey Douglas, Haesslein Hanns, Clifford Marr, John Adkins, Familial abdominal wall defects, *American Journal of Medical Genetics*, 1989
- [64] Binet A, Ceaux E, Bory J–P, Poli–Merol M–L, François Fiquet, Récidive de grossesse avec fœtus atteint de laparoschisis : à propos d'un cas, *Archives de Pédiatrie*, DOI 10.1016/j.arcped.2015.07.011, 2015
- [65] Frolov Polina, Alali Jasem, Klein Michael D, Clinical risk factors for

gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature, *Pediatric Surgery International*, DOI 10.1007/s00383-010-2701-7, 2010

- [66] Carmi R, Meizner I, Familial congenital diaphragmatic defect and associated midline anomalies: Further evidence for an X-linked midline gene?, *American Journal of Medical Genetics*, 1990, DOI 10.1002/ajmg.1320360314
- [67] Hidaka Nobuhiro, Masaharu Murata, Yumoto Yasuo, Characteristics and perinatal course of prenatally diagnosed fetal abdominal wall defects managed in a tertiary center in Japan, *Journal of Obstetrics and Gynaecology Research*, 2009, DOI 10.1111/j.1447-0756.2008.00871.x
- [68] Cohen-Overbeek, T-E, Tong W.H, Hartzmann T.R, Omphalocele: comparison of outcome following prenatal or postnatal diagnosis, *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, 2010, DOI 10.1002/uog.7698
- [69] Axt Roland, Quijano F, Boos R, Hendrick H J, Jebberger HJ, Schwaiger C, Schmidt W, Omphalocele and gastroschisis: prenatal diagnosis and peripartal management A case analysis of the years 1989-1997 at the Department of Obstetrics and Gynecology, University of Homburg / Saar, 1999
- [70] Anna Fillingham, Judith Rankin, Prevalence, prenatal diagnosis and survival of gastroschisis: A REGISTRY-BASED STUDY OF GASTROSCHISIS, *Prenatal Diagnosis*, 2008, DOI 10.1002/pd.2153
- [71] Kristen Hougland, Angela Hanna, Rebecka Meyers, Donald Null, Increasing prevalence of gastroschisis in Utah, *Journal of Pediatric Surgery*, 2005, DOI 10.1016/j.jpedsurg.2004.11.026
- [72] Monica Rittler, Eduardo Castilla, Christina Chambers, Lopez-Camelo Jorge, Risk for gastroschisis in primigravidity, length of sexual cohabitation, and change in paternity, *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, 2007, DOI 10.1002/bdra.20364

- [73] Brun M, Maugey-Laulom B, Rauch-Chabrol F, Grignon A, DIAGNOSTIC ÉCHOGRAPHIQUE ANTÉNATAL DES MALFORMATIONS DE LA PAROI ANTERIEURE DU FCETUS, 1998
- [74] Roux N, Grangé G, Salomon LJ, Rousseau V, Khen-Dunlop N, Deaudoin S, Omphalocèle au premier trimestre : valeur pronostique du contenu extériorisé pour le risque d'anomalie associée, *Gynécologie Obstétrique Fertilité & Sénologie*, 2019 DOI 10.1016/j.gofs.2019.06.013
- [75] Maisant C, Naepels P, Ricard J, Lanta-Delmas S, Gondry J, Chevreau J, Corrélation des données anténatales et postnatales en cas de laparoschisis : expérience d'un CPDPN, *Gynécologie Obstétrique Fertilité & Sénologie*, 2019, DOI 10.1016/j.gofs.2019.10.002
- [76] Rachad Myriam, Chaara Hikmat, Bouguern Hakima, Melhouf Abdelilah, Le "Limb Body Wall Complex" a propos d'une observation assez particulière, *Pan Afr Med J* 2012, PMID: [22514754](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22514754/)
- [77] Van Allen MI, Curry C, Gallagher L. Limb body wall complex: I-Pathogenesis. *Am J Med Genet*. 1987;28:529-48.
- [78] Russo R, Vecchione R. Limb body wall complex: craniofacial defects as a distinctive factor. *Birth defects*. 1996;30:157-64.
- [79] Cusi V, Torrents M, Villa J, Antich J, Carrera JM. Limb body wall complex: analysis of eight fetuses. *Birth defects*. 1996;30:165-70.
- [80] Deruelle P, Hay R, Subtil D, Chauvet MP, Duroy A, Decocq J, F Puech. Antenatal diagnosis of limb body wall complex. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2000 Jun;29(4):385-91.
- [81] pivnich EK, Kaufman RA, Velagaleti GVN, Gunther WN, Abramovici D. Infant with midline thoracoabdominal schisis and limb defects. *Teratology*. 1998;58:205-8.

- [82] Patten RM, Van Allen M, Mack LA, Wilson D, Nyberg D, Hirsch J, Viamont T. Limb-body wall complex: in utero sonographic diagnosis of a complicated fetal malformation. *AJR Am J Roentgenol*. 1986 May;146(5):1019-24.
- [83] Williams Adele, Marayati Raoud, Beierle Elizabeth, Pentalogy of Cantrell, *Seminars in Pediatric Surgery*, 2019 DOI 10.1053/j.sempedsurg.2019.04.006
- [84] Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM, A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surg Gynecol Obstet*. 1958;107(5):602-14.
- [85] Kaouthar H, Jihen A, Faten J, et al. Cardiac anomalies in Cantrell's pentalogy: From ventricular diverticulum to complete thoracic ectopia cordis. *Cardiol Tunis*. 2013;9(1):94-7
- [86] Toyama WM. Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: a case report and review of the syndrome. *Pediatrics*. 1972;50(5):778-92
- [87] Coleman PW, Marine MB, Weida JN, et al. Fetal MRI in the Identification of a Fetal Ventral Wall Defect Spectrum. *AJP Rep*. 2018;8(4):e264-e76
- [88] Jnah AJ, Newberry DM, England A. Pentalogy of Cantrell: Case Report With Review of the Literature. *Adv Neonatal Care*. 2015;15(4):261-8
- [89] Ergenoğlu MA, Yeniel A, Peker N, et al. Prenatal diagnosis of Cantrell pentalogy in first trimester screening: case report and review of literature. *J Turk Ger Gynecol Assoc*. 2012;13(2):145-8
- [90] Peer D, Moroder W, Delucca A, Pränatale Diagnose einer Cantrellschen Pentalogie kombiniert mit Exenzephalie und Amnionbridensyndrom, *Ultraschall in der Medizin*, 2008, DOI 10.1055/s-2007-1005224
- [91] Guérin B, Bourgeot Ph, Robert Y, Coquel Ph, *Anomalies chromosomiques : du dépistage au diagnostic, échographie en pratique obstétricale*, Elsevier, 2014

DOI 10.1016/B978-2-294-73173-0.00016-7

- [92] Thoulon J-M, P Arnould, S Bretones. Techniques des prélèvements ovulaires pour diagnostic prénatal. EMC 1997. 5-015-C-10.
- [93] Sanaa Aladlouni, prélèvements fœtaux dans le diagnostic prénatal, thèse n° 13, faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech, Université Cadi Ayyad, 2007
- [94] Wilson R Douglas, Johnson Mark P, Congenital Abdominal Wall Defects: An Update, Fetal Diagnosis and Therapy, 2004 DOI 10.1159/000078990
- [95] Bianchi DW, Crombleholme TM, Alton ME: Gastroschisis; in Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient. New York, McGraw-Hill, 2000, pp 473-482.
- [96] Sanders RC, Blackmon LR, Hogge WA, Spevak P, Wulfsberg EA: Gastroschisis. Structural Fetal Anomalies: The Total Picture, ed 2. St Louis, Mosby, 2002, pp 209-211.
- [97] Schlatter M, Norris K, Uitvlugt N, DeCou J, Connors R: Improved outcomes in the treatment of gastroschisis using a preformed silo and delayed repair approach. J Pediatr Surg 2003;38:459-464.
- [98] Durfee SM, Downard CD, Benson CB, et al: Postnatal outcome of fetuses with prenatal diagnosis of gastroschisis. J Ultrasound Med 2002;21:269-274.
- [99] Langer JC: Gastroschisis and omphalocele. Semin Pediatr Surg 1996;5:124-128.
- [100] Bianchi DW, Crombleholme TM, Alton ME: Omphalocele in Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient. New York, McGraw-Hill, 2000, pp 483-491.
- [101] Sanders RC, Blackmon LR, Hogge WA, Spevak P, Wulfsberg EA: Omphalocele. Structural Fetal Abnormalities: The Total Picture, ed 2. St. Louis, Mosby, 2002,

pp 221–223.

- [102] Reish O, Lerer I, Amiel A, Heyman E, Herman A, Dolfen T, et al. Wiedemann–Beckwith syndrome: further prenatal characterization of the condition. *Am J Med Genet* 2002;107:209–13.
- [103] Carey JC, Greenbaum B, Hall BD. The OEIS complex (omphalocele, exstrophy, imperforate anus, spinal defects). *Birth Defects Orig Artic Ser* 1978;14:253–63.
- [104] Markov D, Chernev T, Dimitrova V, Mazneikova V. Pentalogy of Cantrell associated with increased nuchal translucency at 12+1 w.g. *Akush Ginekol (Sofia)* 2004;43:34–6.
- [105] Staboulidou I, Wustemann M, Schmidt P, Gunter HH, Scharf A. Increased fetal nuchal translucency as a predictor of Cantrell’s pentology—case report. *Z Geburtshilfe Neonatol* 2005;209:231–4.
- [106] A.–G. Cordier, A Benachi, Malformations de la paroi abdominale et du diaphragme, Anomalies fœtales, diagnostic et prise en charge.
- [107] A. Kim, B. Depont, M. Valentin, D. Luton, Pathologies Abdominales fœtales, Elsevier Masson, 2021