



## Omphalocèle

Chantal Larcher, infirmière clinicienne  
D<sup>e</sup> Lucie Morin

### Description sommaire

L'omphalocèle est une malformation congénitale caractérisée par l'absence de fermeture de la paroi abdominale. Elle se présente comme une hernie plus ou moins large à la base du nombril. Il y a une extériorisation de certains organes comme le foie et les intestins, qui sont entourés d'une membrane amniotique et péritonéale.

L'omphalocèle touche environ 1 naissance sur 10 000.

Dans environ 70 % des cas, d'autres malformations sont associées à l'omphalocèle. Parmi elles, on trouve :

- ▶ L'anomalie cardiaque (dans 50% des cas) ;
- ▶ L'atrésie gastro-intestinale ;
- ▶ Les anomalies rénales ;
- ▶ Les anomalies cérébrales ;
- ▶ L'omphalocèle est également associée, dans 40 % des cas, à des anomalies chromosomiques ou syndromiques qui nécessitent une investigation génétique.

### Causes

L'omphalocèle est le résultat d'un défaut de fermeture de la paroi abdominale au niveau du nombril sans qu'une cause puisse être mise en évidence.

Certains facteurs de risque comme un âge maternel avancé (plus de 35 ans) et une grossesse par fécondation *in vitro* ont été identifiés.

### Symptômes

Selon l'évolution clinique, un suivi échographique régulier est recommandé pour surveiller la croissance du fœtus et le niveau de liquide amniotique.

Indépendamment de la taille de l'omphalocèle, il y a un risque important de complications ou de décès *in utero* ou néonatal, d'où la nécessité d'une prise en charge dans un centre hospitalier tertiaire.

### Tests et procédures

Il est possible de voir une omphalocèle à l'échographie dès le premier trimestre.

Une référence dans un centre tertiaire est préconisée dans le but de confirmer le diagnostic. D'autres examens diagnostiques sont alors recommandés tels que l'échographie cardiaque fœtale et l'amniocentèse.

## Traitements et suivis

Afin d'assurer une issue optimale, le suivi de la grossesse ainsi que l'accouchement doivent se faire dans un centre hospitalier tertiaire.

La prise en charge de la mère et du bébé à naître est faite par une équipe multidisciplinaire comprenant un obstétricien spécialisé en médecine fœto-maternelle, un généticien, un chirurgien pédiatrique, un pédiatre néonatalogiste, un radiologiste, un technicien en radiologie ainsi qu'une infirmière clinicienne. Plusieurs autres professionnels, comme un psychologue ou une conseillère en lactation, peuvent également faire partie de l'équipe selon les besoins individuels.

Le test de réactivité fœtale (ou monitoring fœtal) est conseillé à compter de la 32<sup>e</sup> semaine de grossesse, à raison de 2 fois par semaine. Le profil biophysique fait par échographie pourrait également être suggéré selon le résultat du test de réactivité fœtale.

Pour chaque cas, le mode d'accouchement est planifié selon les conditions cliniques. Un accouchement vaginal est possible, mais dans certaines conditions obstétricales, une césarienne est recommandée. On prévoit habituellement un accouchement vers la 37<sup>e</sup> semaine de grossesse. Lors de la naissance du bébé, une prise en charge immédiate est faite par l'équipe de néonatalogie et de chirurgie pédiatrique.

Il y a deux façons de replacer l'omphalocèle dans l'abdomen du nouveau-né :

- ▶ La méthode chirurgicale. Si l'omphalocèle a moins de 5 cm de diamètre, on replace les viscères dans la cavité péritonéale en refermant par la suite la paroi abdominale. Si l'omphalocèle a plus de 5 cm de diamètre, une fermeture par étape est prévue après une compression douce pour réduire progressivement la masse avant la chirurgie.
- ▶ La méthode naturelle. On enduit alors le petit omphalocèle d'un agent antimicrobien jusqu'à l'épithélialisation de l'abdomen.

Le choix de la méthode la plus appropriée se fait en fonction de la taille de l'omphalocèle. La durée de l'hospitalisation dépend des complications à court et moyen termes, notamment des infections, de l'insuffisance respiratoire et du syndrome de compartiment abdominal.

## Ressources et liens utiles

Robert K. Creasy, Robert Resnik et coll. *Creasy & Resnik's Maternal-Fetal Medicine : Principle and Practice*. 7<sup>e</sup> édition, Elsevier Canada, 2014.