



Journal Homepage: -[www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

## INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/14520  
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/14520>



### RESEARCH ARTICLE

#### GROSSESSE GEMELLAIRE BICHORIALE COMPLIQUÉE PAR UN OMPHALOCELE CHEZ UN JUMEAU: A PROPOS D'UN CAS

#### TWINPREGNANCY BI CHORIAL COMPLICATED WITH EXOMPHALOS OF ONE TWIN : CASE REPORT

Badsı Safae, Louzali Fatima Zohra, Benaouicha Nisrine, Zeraidi Najia, Lakhdar Amina, Kharbache Aicha  
and Baidada Aziz

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 05 February 2022  
Final Accepted: 11 March 2022  
Published: April 2022

##### Key words:-

Omphalocele, Fœtus, Paroi Abdominale,  
Grossesse, Anomalies Genetiques

#### Abstract

Omphalocele (exomphalos) is one of the most common congenital malformations of the abdominal wall. The size of the defect and the severity of the associated abnormalities determine overall morbidity and mortality. Prenatal screening and diagnosis of associated abnormalities are important for proper management. The purpose of this article is to discuss the approach of prenatal diagnosis and the therapeutic modalities of omphalocele through a case reported within our obstetric gynaecology department CHU IBN SINA RABAT.

Copy Right, IJAR, 2022., All rights reserved.

#### Introduction:

L'omphalocèle (exomphalos) est dérivé de « omphalos » signifiant ombilic, « kele » signifiant swelling et « ex » pour l'extérieur. Cette condition est une hernie à travers la base du cordon ombilical recouvert d'une membrane intacte ou rompue [1]. Bien que le mécanisme exact menant à l'omphalocèle soit controversé, l'échec du développement peut se produire pendant un intervalle de temps dans la vie embryonnaire ou fœtale. Par conséquent, la taille du défaut peut varier considérablement.

Dans une étude, une incidence d'environ 1 sur 4000 à 7000 naissances vivantes a été signalée (2). Une étude menée aux États-Unis a estimé une prévalence de 1,86 (intervalles de confiance [IC] à 95 %, de 1,73 à 1,99) pour 10 000 personnes naissances (3).

L'exomphalos est principalement associé à des mutations génétiques et à des anomalies chromosomiques comme la trisomie 18, 13 et 21. La fécondation in vitro présente un risque supplémentaire

important. L'hérédité familiale autosomique dominante est également connue [4].

Cette anomalie congénitale impressionnante pour les parents doit faire l'objet d'un conseil prénatal le plus pertinent possible, notamment sur les fréquentes anomalies associées, et au mieux dès le premier trimestre. (5)

Bien que les progrès dans les soins chirurgicaux et néonataux aient amélioré la survie des nouveau-nés avec l'omphalocèle, les problèmes d'insuffisance respiratoire, le séjour prolongé en soins intensifs, la mauvaise alimentation et la croissance, et le retard neurodéveloppemental demeurent des risques importants [6-7].

#### Observation:

Nous rapportons le cas d'une patiente de 28 ans avec une consanguinité de 1<sup>er</sup> degré, sans antécédents

Corresponding Author:- Badsı Safae

Address:- Service de Gynécologie-Obstétrique et Endoscopie Gynécologique, Maternité Souissi, Faculté de Médecine et Pharmacie, Université Mohammed V, Rabat, Morocco.

notables, primigeste primipare, mal suivie. Une échographie obstétricale lui a été réalisée au 2<sup>ème</sup> trimestre, objectivant un omphalocèle chez un des jumeaux avec une placentation bichoriale bi amniotique, le reste de l'échographie morphologique ne révèle aucune anomalie ainsi que chez le 2<sup>ème</sup> jumeau. A terme, elle s'est présentée aux urgences en phase active du travail. Après l'accouchement par césarienne pour anomalie de rythme, nous décelons une anomalie de la fermeture de la paroi abdominale, avec extériorisation des intestins et du foie entourés d'un sac herniaire non rompu (Figure1). Par ailleurs, le bilan malformatif est négatif. Le nouveau-né est rapidement pris en charge en unité de soins pédiatrique où un bilan complet a été réalisé. L'évolution après chirurgie était favorable et il fût remis à la maman après 2 mois.



Figure 1: Image des 2 jumeaux après l'accouchement révélant l'omphalocèle chez J1

## **Discussion:**

### **-Définition-Epidémiologie:**

L'omphalocèle est un défaut de fermeture de la paroi abdominale antérieure entraînant une extériorisation d'une partie du contenu abdominal, recouverte par une membrane constituée de péritoine en profondeur et d'amnios superficiellement.

L'estimation de la prévalence dans la région parisienne était de 6,8 cas pour 10 000 naissances sur la période 2009–2013. Dans cette même période, on note un taux d'interruption médicale de grossesse (IMG) de 70 % et un taux de mort fœtale in utero (MFIU) de 2 %.

L'incidence est plus importante chez les femmes de plus de 35 ans ou de moins de 20 ans. Les nouveau-nés atteints sont plus souvent des garçons. Le diagnostic d'omphalocèle en prénatal est à présent habituellement fait dès le premier trimestre dans plus de 90 % des cas. (5)

L'association de l'omphalocèle avec des anomalies chromosomiques et des malformations cardiaques congénitales signifie que le diagnostic prénatal conduit généralement à une recherche de caryotype fœtal. (8,9)

Avant les années 1970, jusqu'à 80 % des nourrissons atteints d'omphalocèle mouraient de faim et de complications associées après l'opération. Après les années 1970, le développement de la nutrition parentérale totale et les méthodes de fermeture par étapes ont entraîné une augmentation du taux de survie des nourrissons atteints d'omphalocèle. (10)

### **-Embryologie:**

Il n'y a pas de consensus clair expliquant les mécanismes embryologiques précis conduisant à la pathogenèse de l'omphalocèle et de la gastroschisis. MARGULIES a émis l'hypothèse que l'omphalocèle se développe avant la 3<sup>e</sup> semaine de gestation, soit en raison de l'échec de l'union du septum transversal mésodermique avec sa couverture amniotique, soit en raison d'un échec de prolifération du tissu conjonctif embryonnaire dans le septum transverse, processus qui conduisent normalement à la formation de la partie supra-ombilicale de la paroi abdominale. [13]

### **-Diagnostic:**

Les omphalocèles sont classés en majeur et mineur selon la dimension, cette classification est probablement moins utile qu'une bonne description de l'anomalie avec analyse du contenu et la structure du sac herniaire ainsi que les anomalies chromosomiques associées. (11)

L'échographie prénatale est très sensible pour identifier les omphalocèles. Les anomalies associées et les caractéristiques échographiques suggérant des anomalies chromosomales peuvent être détectées et peuvent aider à la prise de décision sur l'interruption de grossesse. Dans une étude de 88 cas, le rapport entre la circonférence de l'omphalocèle et la circonférence abdominale peut être mesuré et le rapport supérieur à 0,75 était prédictif de la nécessité d'une fermeture par étapes et le rapport inférieur à 0,57 était fermé principalement [5].

L'imagerie par résonance magnétique n'est pas

systématiquement effectuée pour l'évaluation des, mais dans les omphalocèles géants, elle peut être utile pour prédire le résultat postnatal. Les nourrissons dont le volume pulmonaire total observé par rapport aux prévisions est < 50 % ont besoin d'un soutien respiratoire prolongé et d'une hospitalisation prolongée [12].

### **-Prise en charge obstétricale:**

Si l'on suspecte un omphalocèle, il est recommandé de consulter un centre de diagnostic de 3<sup>ème</sup> niveau pour une évaluation détaillée par échographie des anomalies structurales associées, en particulier celles présentes dans les trisomies 18 et 13 (14). Un échocardiogramme fœtal est essentiel puisque 47 % d'entre eux ont une anomalie cardiaque (15).

Un examen minutieux des vertèbres et du tractus gastro-intestinal devrait être effectué afin d'exclure le syndrome associant l'omphalocèle-l'exstrophie vésicale- l'imperforation anale- anomalie de la moelle épinière (OEIS) (16).

L'imagerie normale de la vessie fœtale, des reins et de la paroi abdominale antérieure caudale devrait exclure l'exstrophie vésicale ou locale (17).

La présence d'hypertrophie rénale, de macrosomie et d'hydramnios avec l'omphalocèle à l'échographie fera suspecter le syndrome de Beckwith-Wiedemann et les examens cytogénétiques pourraient être spécifiquement axés sur l'exclusion des anomalies de 11p, ou de la désorganisation uniparentale.

Environ 20 % des fœtus présentent un retard de croissance intra-utérin (RCIU) (18). Cependant, l'évaluation du RCIU est difficile en raison de problèmes de mesure de la circonférence abdominale.

Avec la tendance à un dépistage échographique de meilleure qualité au premier trimestre (19), un diagnostic précoce devient possible (20). Il peut y avoir confusion en raison d'une hernie intestinale « physiologique » à cette gestation. Le diagnostic d'omphalocèle avant 12 semaines devrait être fait avec une grande prudence afin d'éviter toute confusion avec une hernie intestinale physiologique.

Si les parents poursuivent la grossesse en vue d'une chirurgie correctrice postnatale, des évaluations régulières de la croissance fœtale et du volume de liquide sont recommandées. Si la croissance est mauvaise, les courbes de vitesse Doppler de l'artère ombilicale et l'ERCF peuvent être nécessaires.

Selon une méta analyse, les résultats n'appuient pas l'utilisation de la césarienne afin d'améliorer le résultat néonatal. Plus précisément, cette méta-analyse a constaté aucune amélioration de la capacité de

développement de l'intestin ischémique, de l'occlusion intestinale grêle, de l'entérocolite nécrosante ou de la septicémie, ni du taux de mortalité. (21)

Il semble y avoir peu d'avantages à l'accouchement par césarienne, à moins que la lésion soit importante et qu'elle puisse entraver le travail ou être susceptible de subir un traumatisme (18, 22, 23). Cela est particulièrement vrai si la lésion est grande et contient le foie (24; 25).

L'accouchement doit être effectué aussi rapidement que possible et dans un centre doté d'installations périnatales appropriées pour la gestion chirurgicale. Si la prématurité est évitée, alors l'incubation et la ventilation sont rarement nécessaires, à moins qu'une anomalie cardiopulmonaire associée interfère.

### **-Traitement :**

La prise en charge opératoire d'un omphalocèle de petite ou moyenne taille doit viser la fermeture primaire du fascia et de la peau. Le sac peut être excisé ou laissé intact sous la fermeture du fascia. (26)

### **-Morbi-Mortalité:**

Malgré le progrès du dépistage, les anomalies congénitales non létales sont fréquemment diagnostiquées après la naissance. Près de 17 % des nourrissons atteints d'omphalocèle ont des anomalies chromosomiques, 32 % ont des cardiopathies congénitales, 8 % ont des anomalies du système nerveux central et 22 % ont des anomalies qui touchent tous les systèmes (27). La présence d'anomalies associées a un impact décisif sur la survie à long terme. Ceux qui ont un omphalocèle isolé ont le meilleur taux de survie d'un an, supérieur à 90 %, et s'améliorent. De 2001 à 2005, le taux de survie d'un an s'est amélioré de 22 % par rapport aux cinq années précédentes. Cela peut représenter un meilleur diagnostic ou traitement prénatal pour les nouveau-nés avec l'omphalocèle.

Un taux de survie global de 75 % pour les enfants nés vivants atteints d'omphalocèle est généralement indiqué dans la documentation sur les résultats. Les enfants atteints d'omphalocèle ont un fardeau élevé d'interventions médicales et chirurgicales précoces pendant l'enfance. Tous sont à risque de difficultés d'alimentation, d'échec à prospérer, de RGO et d'obstruction intestinale par des adhérences. Le volvulus intestinal est rare mais peut être fatal s'il n'est pas reconnu. L'omphalocèle géant représente un sous-ensemble complexe unique qui présente souvent un

retard neuro-développemental et moteur plus important. Malgré ces difficultés précoces, avec des soins et un suivi diligents, les enfants ayant des antécédents d'omphalocèle peuvent finalement atteindre un état de santé et une qualité de vie semblables à ceux de la population générale. Ceci est particulièrement vrai si les anomalies associées sont absentes. (28)

### **Conclusion:**

L'omphalocèle affecte environ 3 sur 10 000 naissances. Le résultat clinique dépend des anomalies structurelles et chromosomiques associées et de la gestation à l'accouchement.

Le diagnostic échographique prénatal et le caryotype sont importants et permettent de prendre des décisions éclairées en matière de prise en charge prénatale et postnatale. Les soins prénataux et le counseling devraient être multidisciplinaires et l'information devrait idéalement être donnée aux parents concernant le pronostic et les résultats fondés sur des données prospectives fondées sur la population.

### **Références:**

- Mastroiacovo P, Lisi A, Castilla EE, et al. Gastroschisis and associated defects: an international study. *Am J Med Genet A*. 2007;143A(7):660–671.
- Tassin M, Descriaud C, Elie C, et al. Omphalocele in the first trimester: prediction of perinatal outcome. *Prenat. Diagn*. 2013; 33: 497–501.
- Parker SE, Mai CT, Canfield MA, et al: National Birth Defects Prevention. Updated National Birth Prevalence estimates for selected birth defects in the United States, 2004–2006. *Birth Defects Res. A. Clin. Mol. Teratol*. 2010; 88: 1008–16.
- Frolov P, Alali J, Klein MD. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2010 Dec;26(12):1135–48.
- Kleinrouweler CE, Kuijper CF, van Zalen-Sprock MM, Mathijssen IB, Bilardo CM, Pajkrt E. Characteristics and outcome and the omphalocele circumference/ abdominal circumference ratio in prenatally diagnosed fetal omphalocele. *Fetal Diagn Ther* 2011;30(1):60–9.
- Danzer E, Gerdes M, D'Agostino JA, Bernbaum J, Hoffman C, Rintoul NE, et al. Patient characteristics are important determinants of neurodevelopmental outcome during infancy in giant omphalocele. *Early Hum Dev*. 2015;91:187–93.
- Hijkoop A, Peters NCJ, Lechner RL, van Bever Y, van Gils Frijters APJM, Tibboel D, et al. Omphalocele: from diagnosis to growth and development at 2 years of age. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2019;104:F18–F23.
- Snijders RJ, Brizot ML, Faria M, Nicolaidis KH. Fetal exomphalos at 11 to 14 weeks of gestation. *J Ultrasound Med* 1995; 14: 569–574.
- Blazer S, Zimmer EZ, Gover A, Bronshtein M. Fetal omphalocele detected early in pregnancy: associated anomalies and outcomes. *Radiology* 2004; 232: 191–195.
- Yazbeck S, Ndoye M, Khan AH. Omphalocele: A 25-year experience. *J Pediatr Surg* 1986; 21 (9):761–763.
- MARK KILBY. EXOMPHALOS (OMPHALOCELE) Academic Department of Obstetrics and Gynaecology, University of Birmingham, B15 2TG, U.K. 2 Institute of Child Health, Ladywood, Birmingham, B16 8ET, U.K. 3 Department of Ultrasound, Birmingham Women's Hospital, Birmingham, B15 2TG, U.K. Accepted 1 September 1998
- Danzer EVT, Bebbington MW, Siegle J, Rintoul NE, Johnson MP, Flake AW, Adzick NS, Hedrick HL. Fetal MRI-calculated total lung volumes in the prediction of short-term outcome in giant omphalocele: preliminary findings. *Fetal Diagn Ther* 2012;31(4): 248–53.
- Margulies L. Omphalocele (amniocoele): Its anatomy and etiology in relation to hernias of umbilicus and the umbilical cord. *American Journal of Obstetrics & Gynecology*. 1945 Jan 1;49(5):695–9.
- Benacerraf, B.R. (1989). The use of sonography for the antenatal detection of aneuploidy, *Clinic in Diagnostic Ultrasound*, 215, 21–54.
- Crawford, D.C., Chapman, M.G., Allan, L. (1985). Echocardiography in the investigation of congenital anterior abdominal wall defects, *Br. J. Obstet. Gynaecol.*, 92, 1034–1037.
- Chen, C.P., Shih, S.L., Jan, S., Jeng, C.J., Lau, C.C. (1997). Perinatal features of omphalocele–extrophy–imperforate anus–spinal defects complex (OEIS), *Am. J. Perinatal.*, 14, 275–279.
- Gosden, C., Brock, D.J.M. (1981). Prenatal diagnosis of exstrophy, *Am. J. Genetics*, 8, 95–98.
- Carpenter, M.W., Curci, M.R., Dibbins, A. (1994). Perinatal management of ventral abdominal wall defects, *Obstet. Gynecol.*, 64, 646–650.
- Nicolaidis, K.H., Snijders, R., Cheng, H.H. (1992). Fetal gastrointestinal and abdominal wall defects: associated malformations and chromosomal abnormalities, *Fetal Diagn. Ther.*, 7, 102–115.
- Schmidt, W., Yarkoni, S., Crelin, E.S. (1987). Sonographic visualization of physiological herniation in the first trimester, *Obstet. Gynaecol.*, 69, 911–915.
- Sally Y. Segel, MD, Sara J. Marder, MD, Samuel Parry, MD, and George A. Macones, MD, MSCE. Fetal Abdominal Wall Defects and Mode of Delivery: A Systematic Review. *The American College of Obstetricians and Gynecologists*. NOVEMBER 2001
- Lewis, D.F., Towers, C.V., Garite, T.J., Jackson, D.N., Nageotte, M.P., Major, C.A. (1990). Fetal gastroschisis and exomphalos: Is Cesarean section the best mode of delivery?, *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 163, 773–775
- Kirk, E.P., Wah, R.M. (1983). Obstetric management of the fetus with omphalocele and gastroschisis. A review and report of 112 cases, *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 146, 512–516
- Barcholucci, L. (1983). Discussion. In: Kirk, E.P., Wah, R.M. Obstetric management of the fetus with omphalocele or gastroschisis: a review and report of 112 cases, *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 146, 512–515
- Irving, I. (1967). Exomphalos and macroglossia. A study of 11 cases, *J. Pediatr. Surg.*, 2, 499–503.
- M. D. Kilby, Division of Fetal Medicine, Academic Department of Obstetrics, Floor 3, Birmingham Women's Hospital, Edgbaston, Birmingham, B15 2TG, U.K. Institute of Child Health, Ladywood, Birmingham, B16 8ET, U.K. 3 Department of Ultrasound, Birmingham Women's Hospital, Birmingham, B15 2TG, U.K. EXOMPHALOS (OMPHALOCELE) Received 18 August 1998 Accepted 1 September 1998
- Marshall J, Salemi JL, Tanner JP, et al. Prevalence, Correlates, and Outcomes of Omphalocele in the United States, 1995–2005. *Obstet Gynecol* 2015; 126:284–293
- Joanne E. Baerg MD Professor of Surgery, Amanda N. Munoz MD Clinical Scholar Fellow, Long Term Complications and Outcomes in Omphalocele, Seminars in Pediatric Surgery (2019), doi: <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2019.04.004>.