


**RÉSULTATS**  
**PRELIMINAIRE ENQUÊTE NATIONALE**  
**SUR LES OMPHALOCÈLES GÉANTES**

**MR BOUKHRIS, C ROUSSET, R SFEIR, P VAAST,  
S MUR, N PANAIT, A BENACHI, L STORME**

Journée annuelle du centre de référence de la hernie de  
coupole diaphragmatique

Lille, 10-06-2024

# Contexte

- ❖ Les omphalocèles non syndromiques, géantes ou non mais contenant tout ou une partie du foie ont été intégrées dans le périmètre d'expertise du réseau « **CRMR de la Hernie de Coupole Diaphragmatique** » 
- ❖ La prise en charge nécessite un travail collectif et collaboratif pour :
  - ✓ créer un **code Orphanet** dédié à cette sous-catégorie d'omphalocèle particulière,
  - ✓ rédiger un premier **Protocole National de Diagnostic et de Soins**,
  - ✓ développer un **registre national**.

## But de l'enquête

- Avis sur la nomenclature appropriée qui pourrait correspondre à une définition clinique plus précise de cette sous-catégorie d'omphalocèles,
- Estimation du nombre de cas en France,
- Analyse des pratiques cliniques et des protocoles de prise en charge.

# Profil des répondants



**Anténatale (9)**

**Pédiatres (26)**



**Chirurgiens pédiatres (35)**



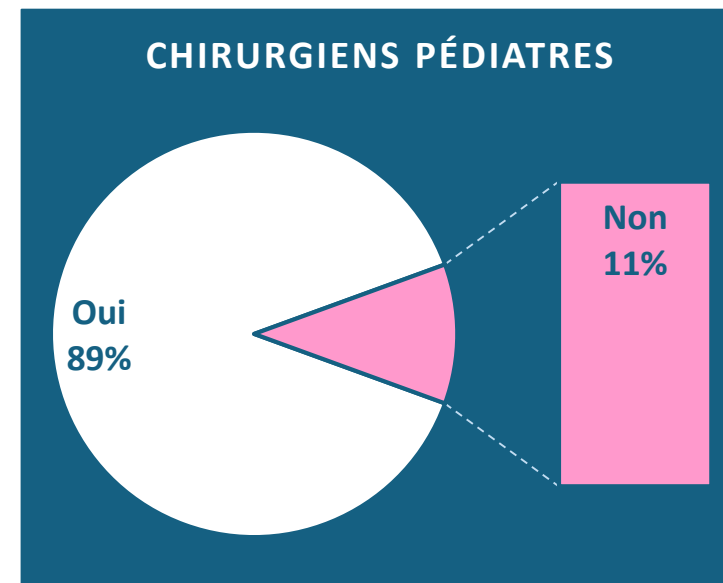
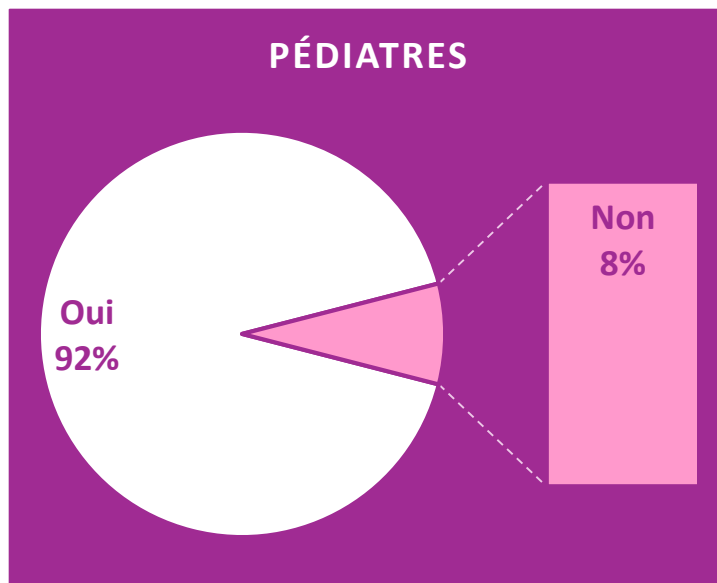
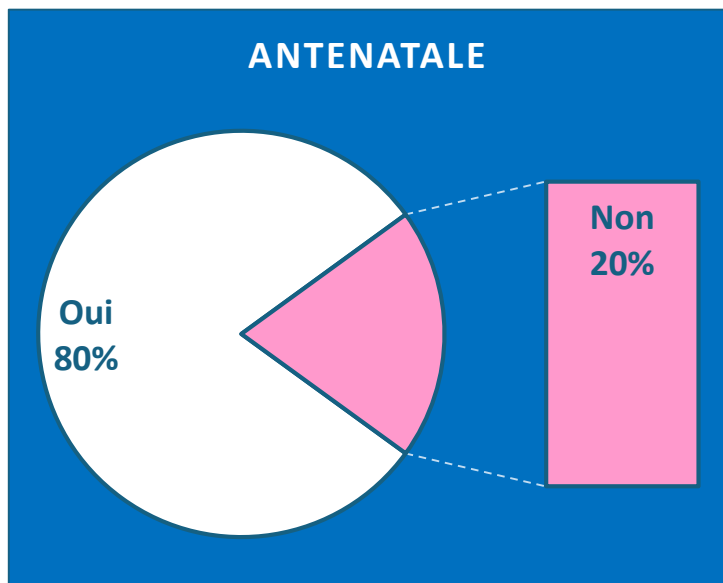
Seriez-vous d'accord pour appeler une " **hépatocèle** " une « **omphalocèle non syndromique contenant tout ou partie du foie** » répondant à la définition clinique suivante :

« **Malformation rare, non syndromique, caractérisée par l'absence de fermeture de la paroi abdominale avec extériorisation extra-abdominale partielle ou totale du foie, indépendamment de la taille du défaut** »



Seriez-vous d'accord pour appeler " **hépatocèle** " une « **omphalocèle non syndromique contenant tout ou partie du foie** » répondant à la définition clinique suivante :

« **Malformation rare, non syndromique, caractérisée par l'absence de fermeture de la paroi abdominale avec extériorisation extra-abdominale partielle ou totale du foie, indépendamment de la taille du défaut** »



Important  
Défect  
Défect  
Taille  
Taille  
Taille  
Taille

Avec foie extériorisée  
Omphalocèle  
Avec foie extériorisée  
Omphalocèle  
Géant  
Géant  
Géant  
Omphalocèle  
Avec foie extériorisée

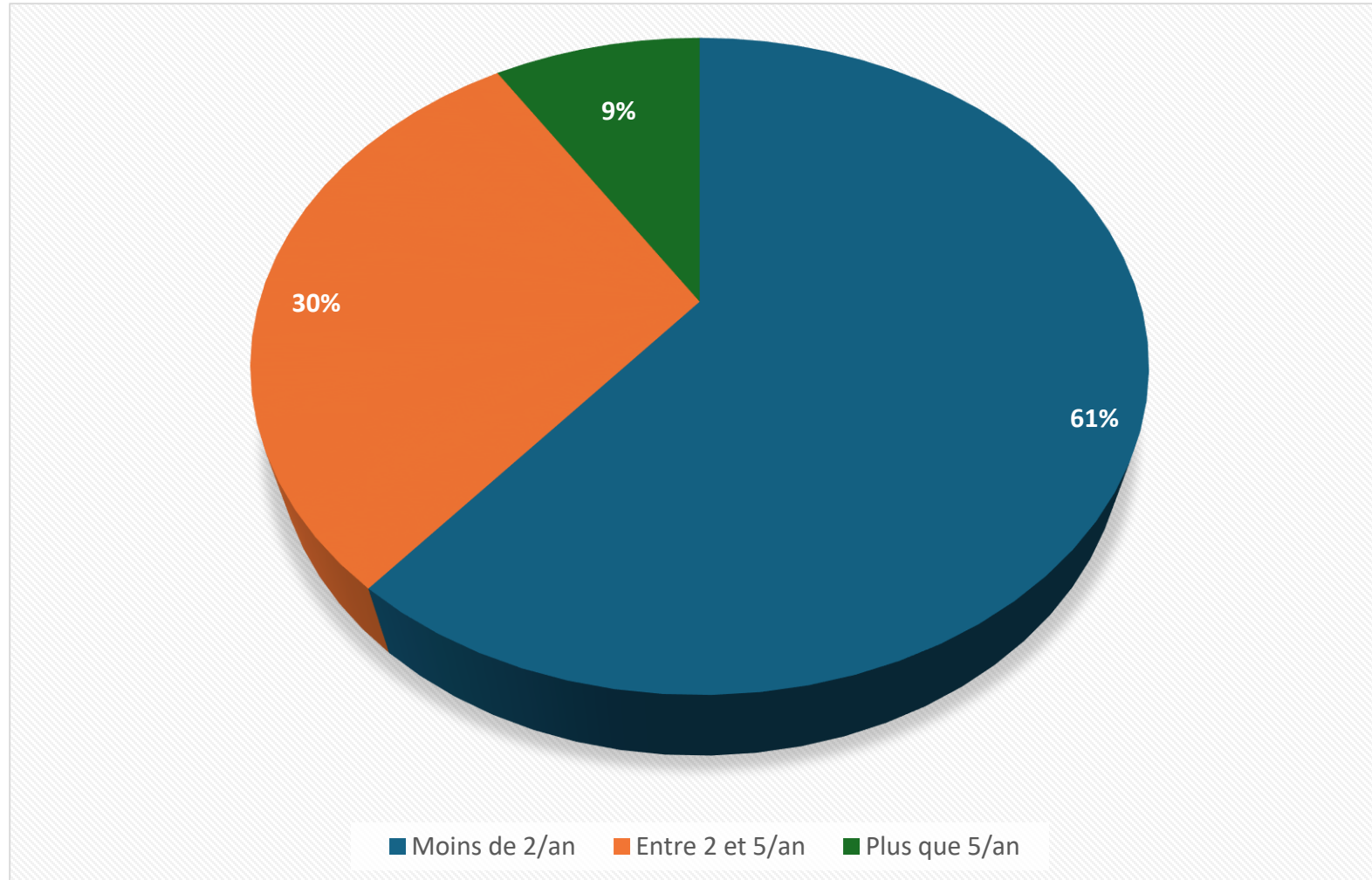
Hépatocèle isolée  
Omphalocèle contenant du foie  
Hépatocèle  
Omphalocèle  
Hépatocèle  
Défect  
Taille du défaut > 5 cm  
Omphalocèle  
Hépatocèle  
Omphalocèle contenant du foie  
Hépatocèle syndromique



De façon générale, en se basant sur les **5 dernières années**, combien de dossiers d'« **omphalocèle non syndromique contenant tout ou partie du foie** » avez-vous eu à étudier au sein du **CPDPN** de votre **Centre / an ?**



De façon générale, en se basant sur les **5 dernières années**, combien de dossiers d'« **omphalocèle non syndromique contenant tout ou partie du foie** » avez-vous eu à étudier au sein du **CPDPN** de votre **Centre / an** ?



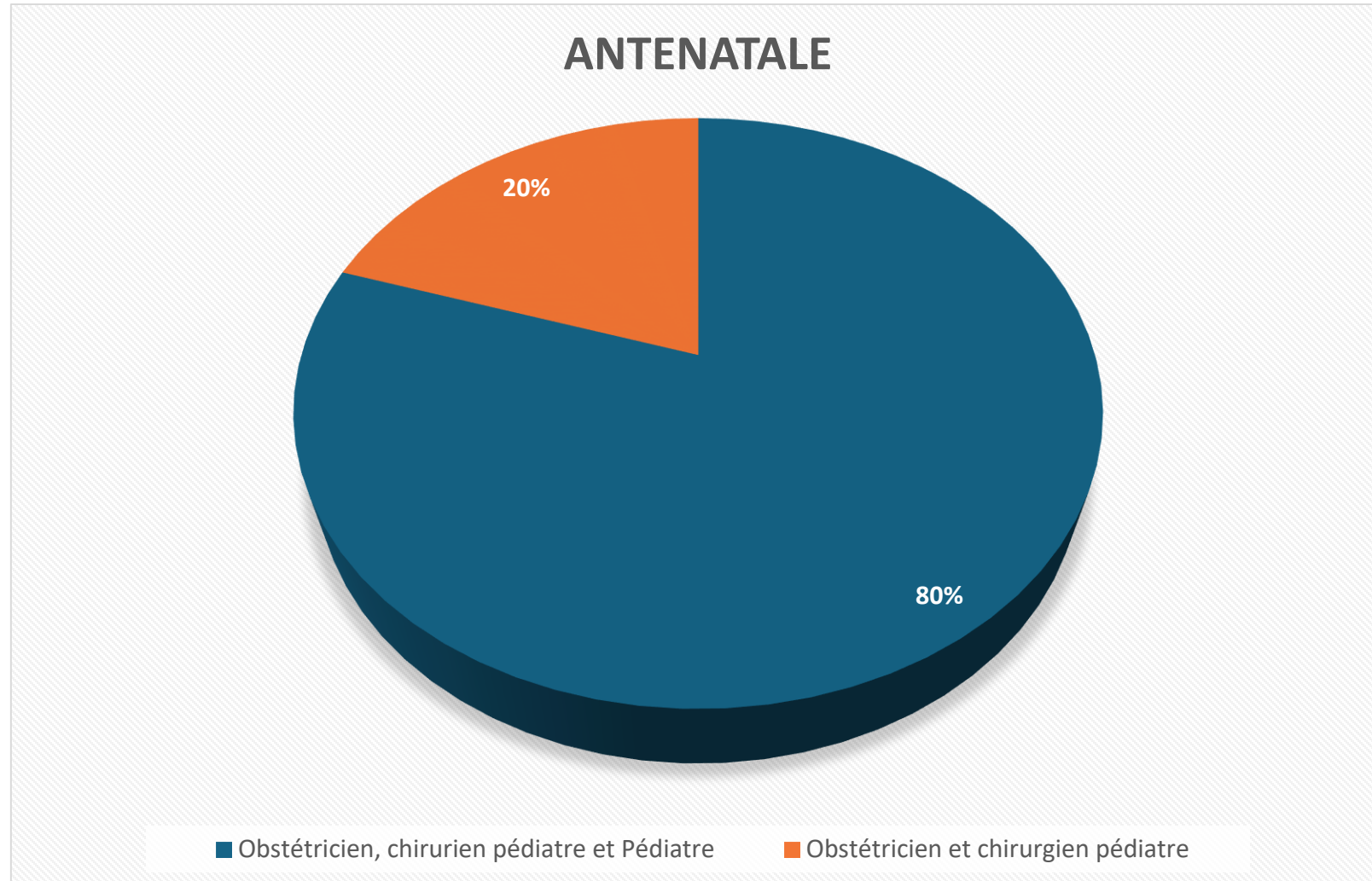


Qui fait l'**information** des parents dans votre centre ?



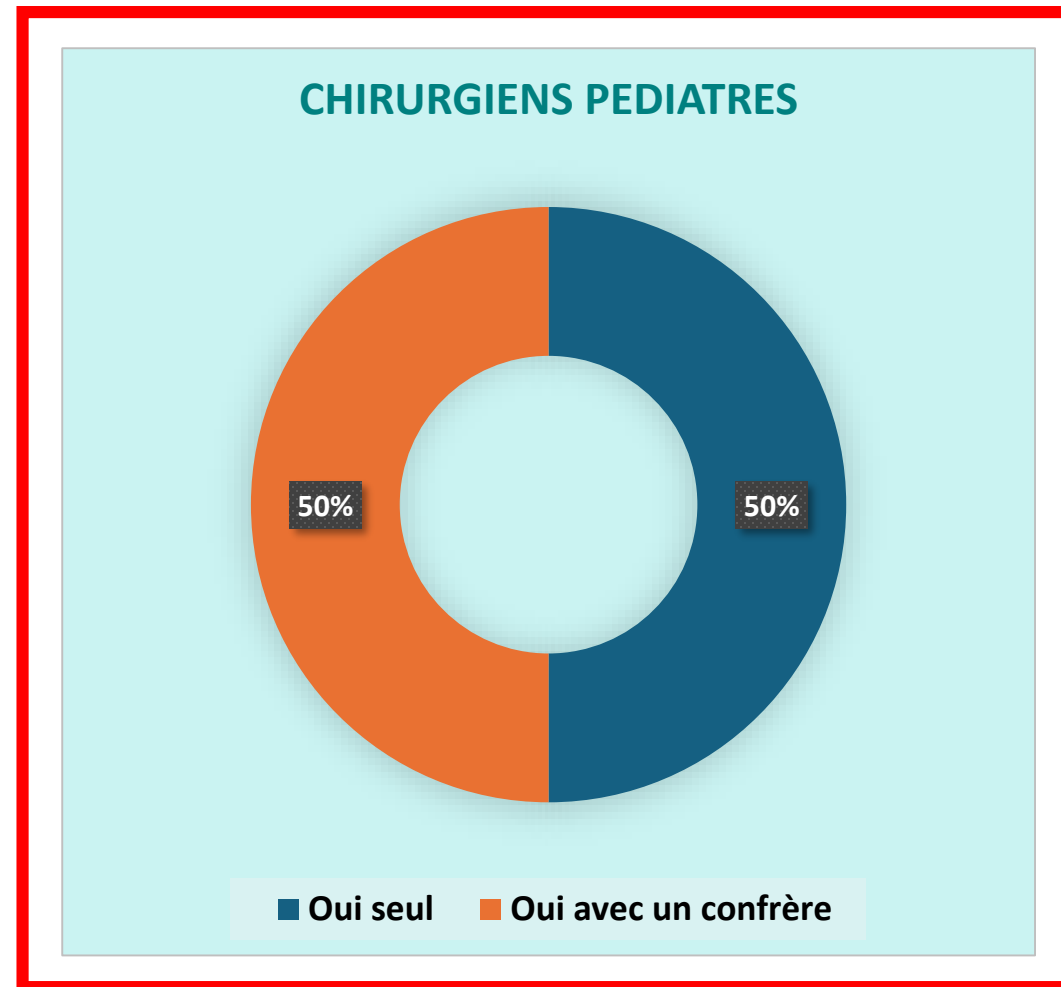
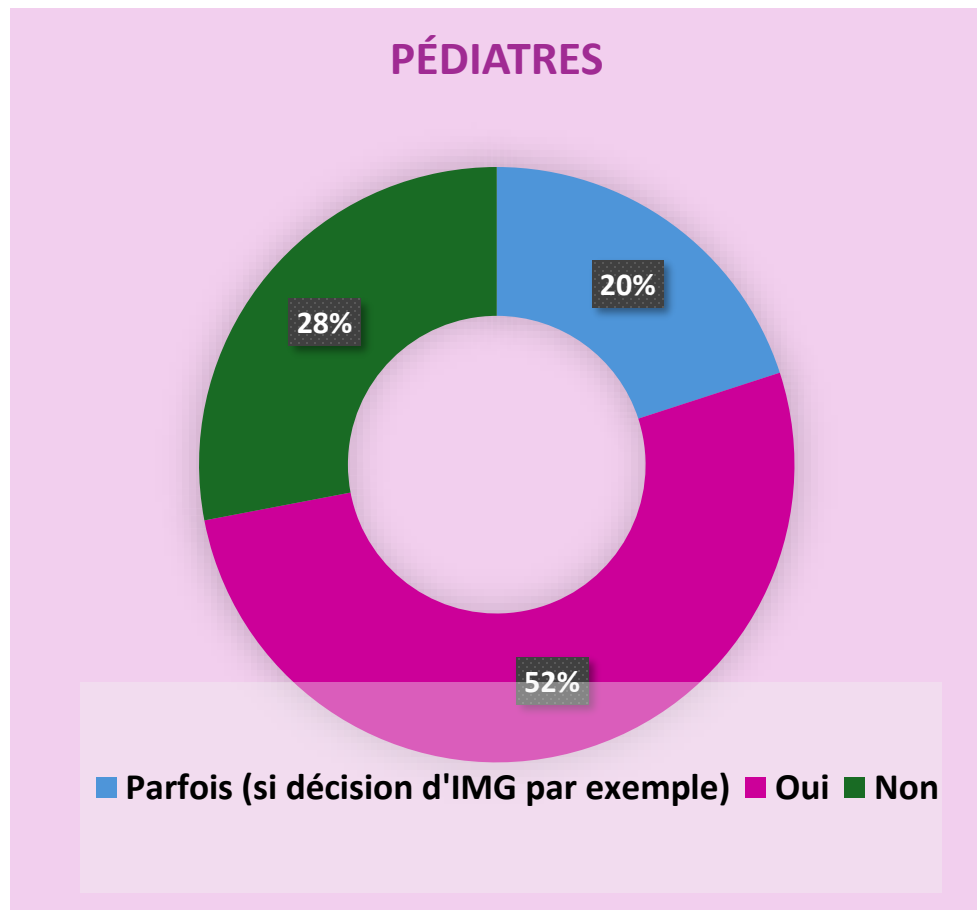


Est-ce que vous rencontrez **systematiquement les parents en anténatal** dans votre Centre ?





Est-ce que vous rencontrez **systematiquement les parents en anténatal** dans votre Centre ?

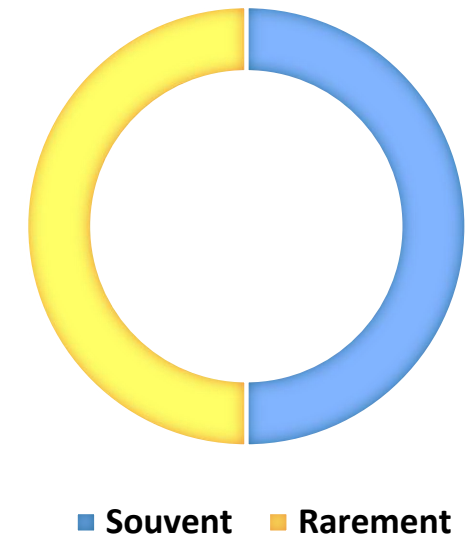
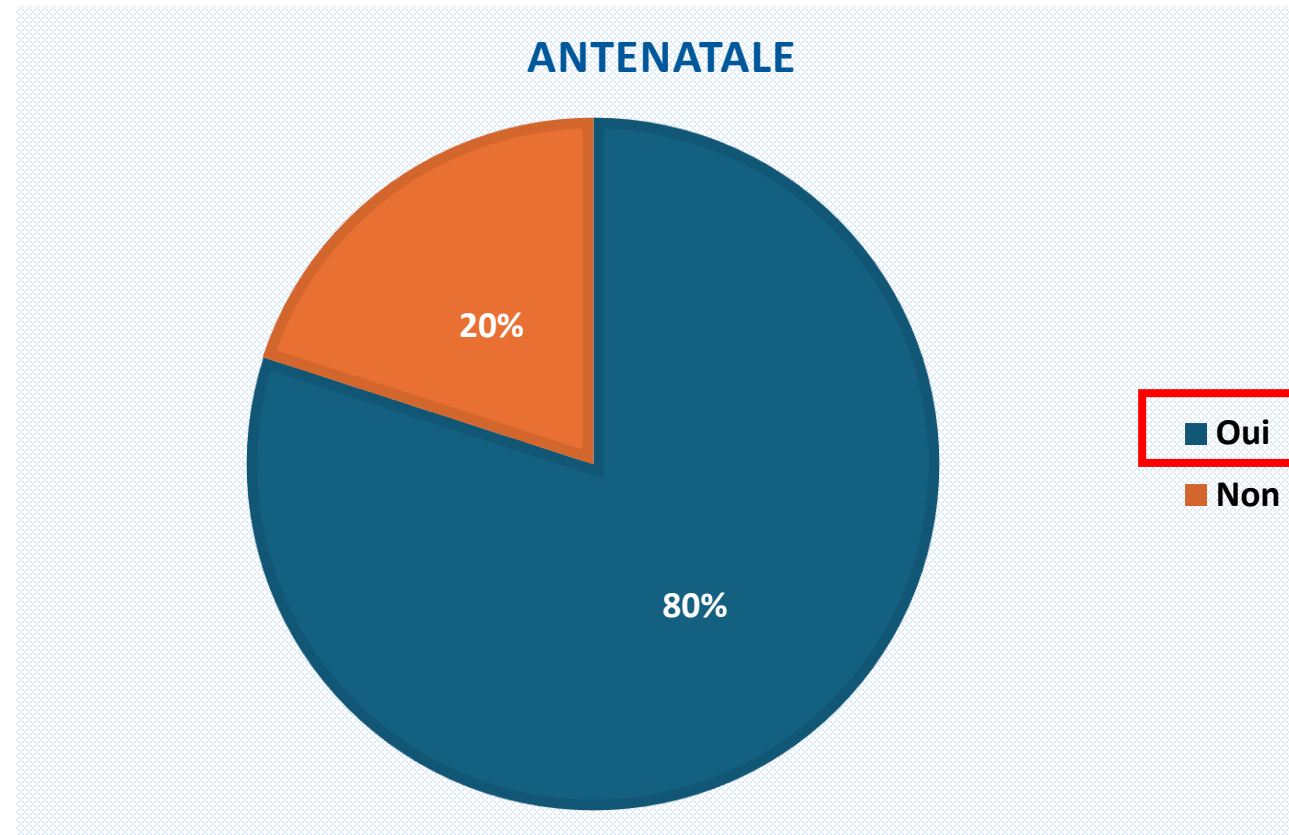




Est-ce que vous jugez recevable une demande parentale d'une **IMG**  
dans le cadre d'une « **omphalocèles non syndromiques contenant  
tout ou partie du foie** » ?



Est-ce que vous jugez recevable une demande parentale d'une **IMG** dans le cadre d'une « **omphalocèles non syndromiques contenant tout ou partie du foie** » ?

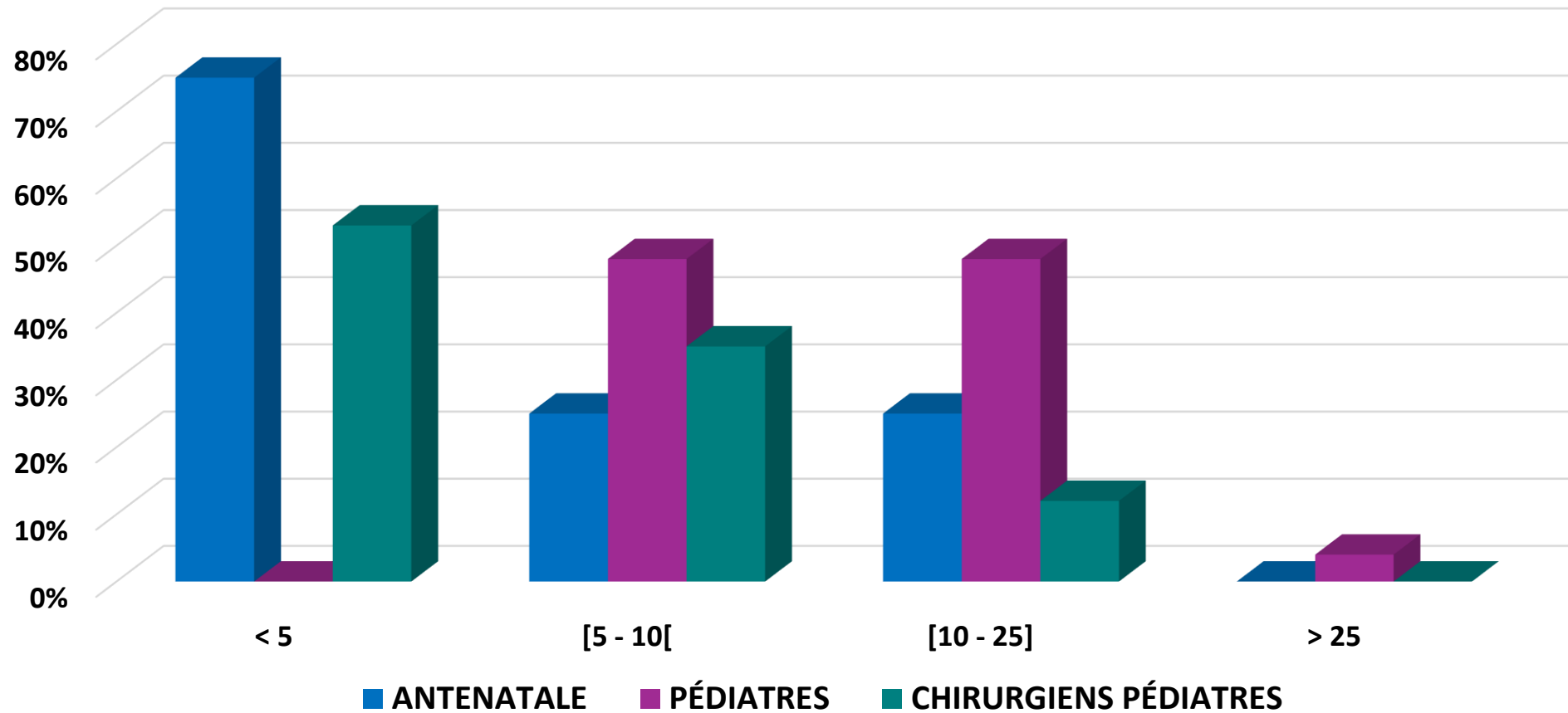




Durant ces **5 dernières années**, combien d'enfants porteurs d'une  
« **omphalocèle non syndromique contenant tout ou partie du foie** »  
sont **nés vivants et pris en charge** dans votre Centre ?



Durant ces **5 dernières années**, combien d'enfants porteurs d'une « **omphalocèle non syndromique contenant tout ou partie du foie** » sont **nés vivants et pris en charge** dans votre Centre ?

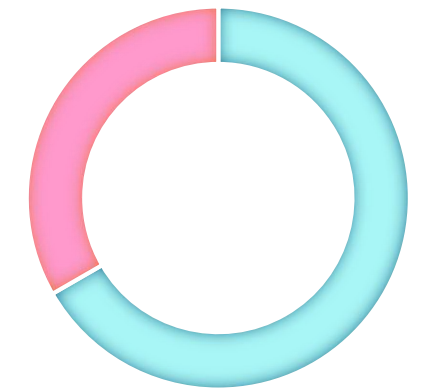
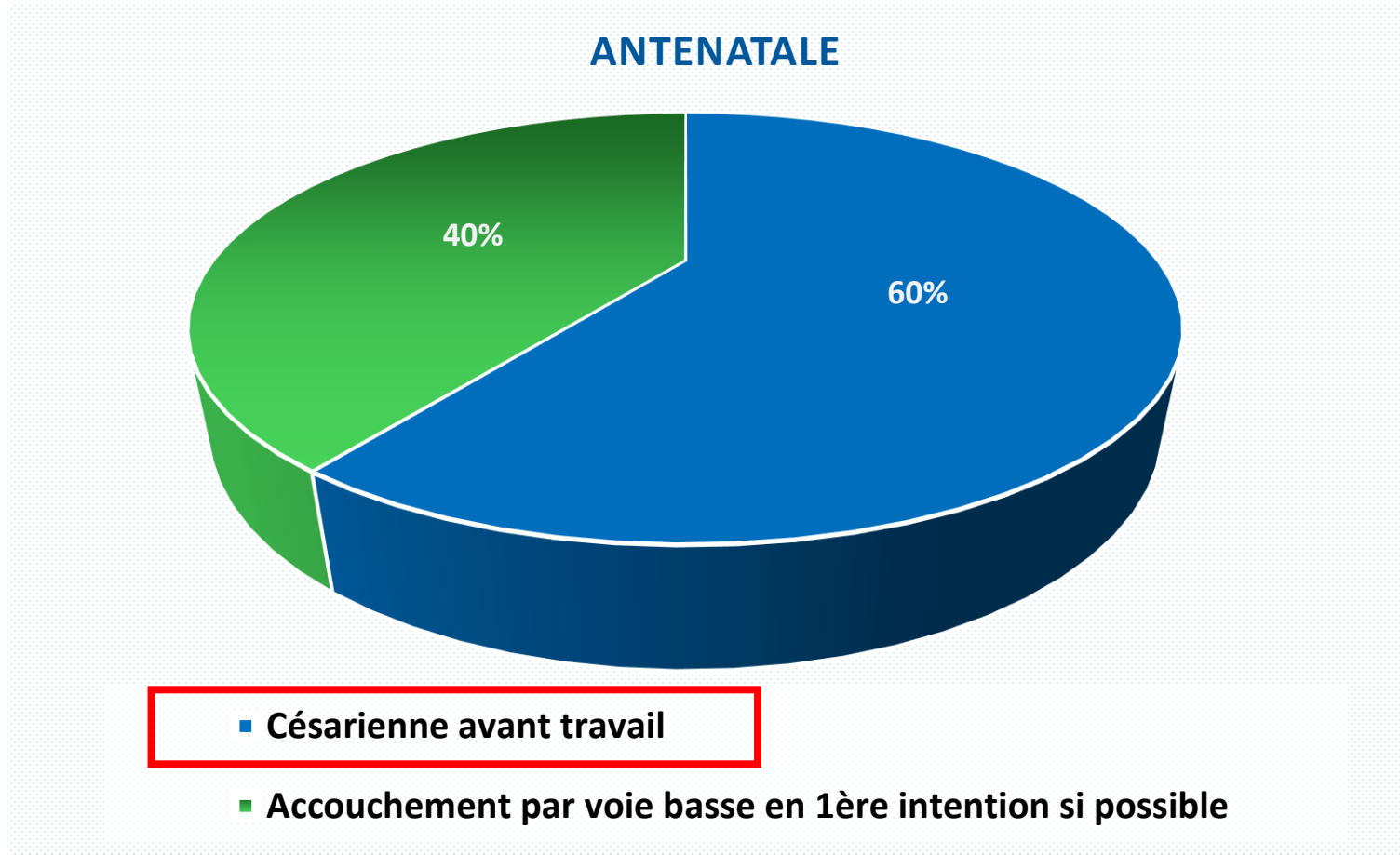




Quel est dans ce cas **la voie d'accouchement préférentielle**  
dans votre centre ?



Quel est dans ce cas **la voie d'accouchement préférentielle** dans votre centre ?



- Systématique
- Sur des critères de choix

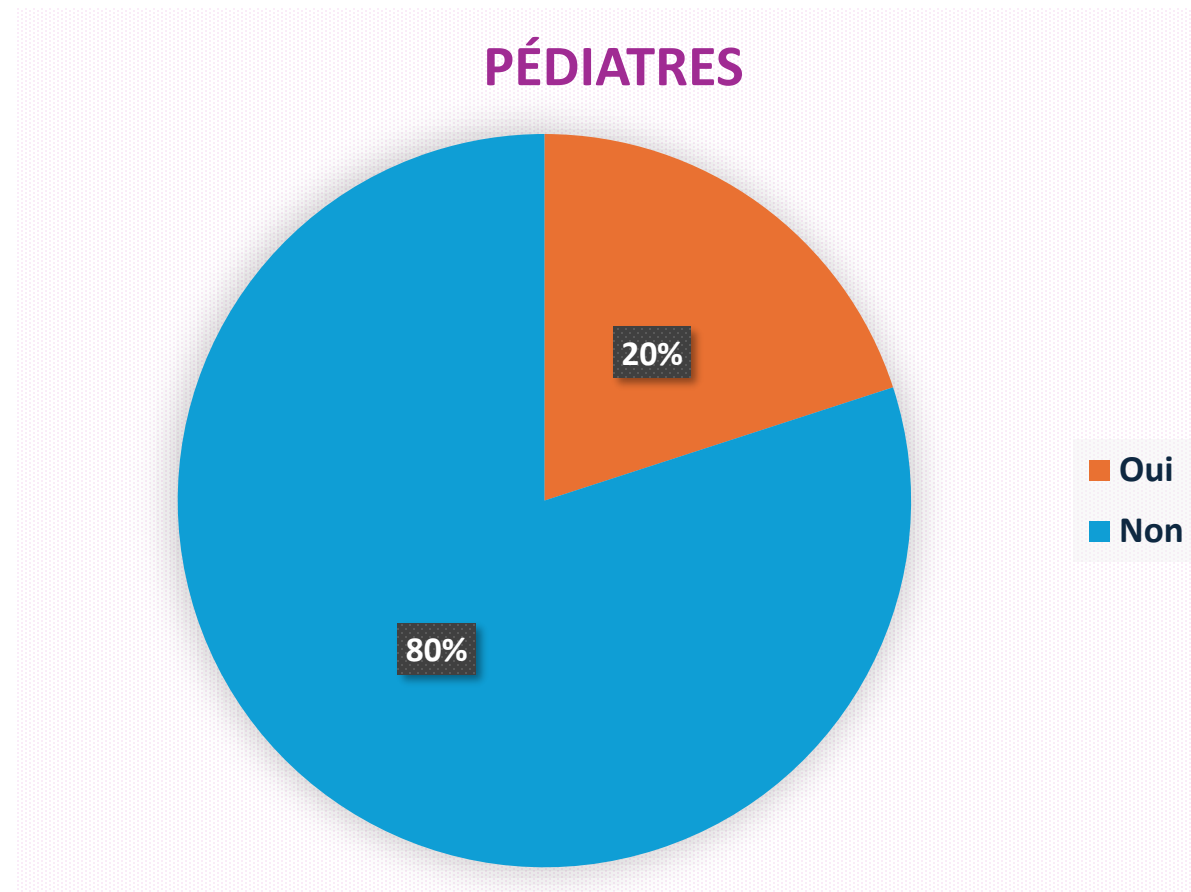




Est-ce que vous avez un **protocole** écrit de prise en charge de ces enfants en **période néonatale** ?



Est-ce que vous avez un **protocole** écrit de prise en charge de ces enfants en période néonatale ?

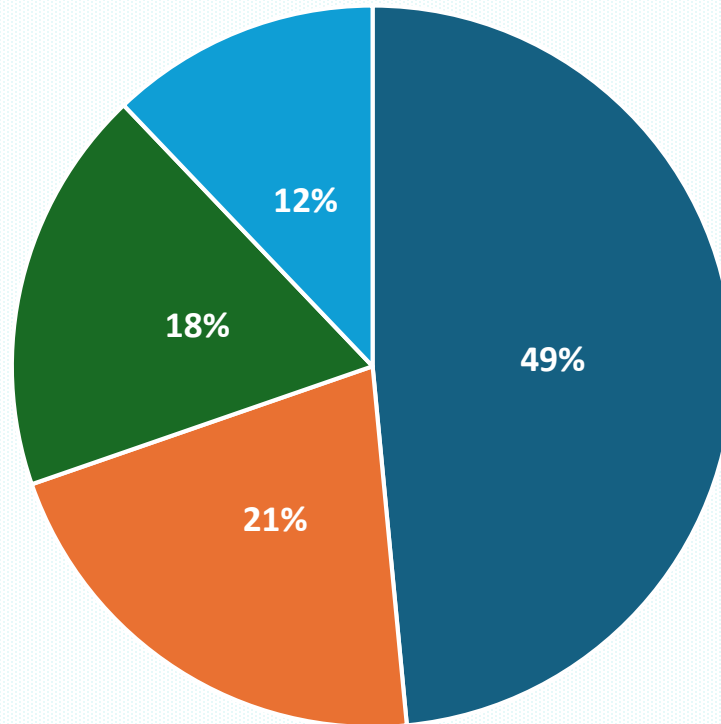




Quel est votre **stratégie de prise en charge** de première intention pour  
les patients porteurs  
d'une  
« **omphalocèle non syndromique contenant tout ou partie du foie** »  
quelle que soit **la taille du collet** ?



Quel est votre **stratégie de prise en charge** de première intention pour les patients porteurs d'une « **omphalocèle non syndromique contenant tout ou partie du foie** » quelle que soit **la taille du collet** ?



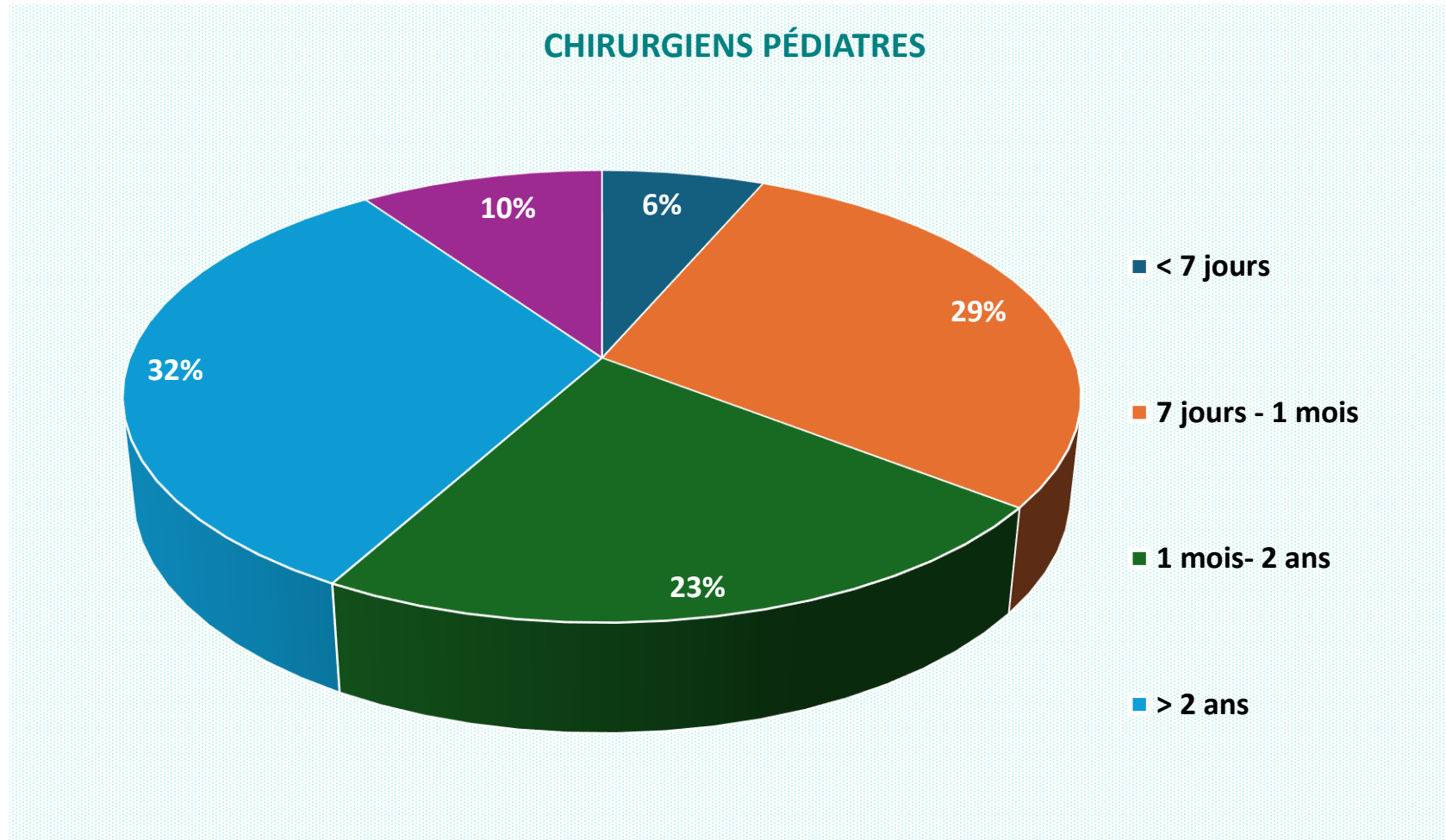
- Tannage avec ou sans chirurgie secondaire
- Traction du cordon et fermeture différée avec ou sans plaque
- Schuster avec ou sans chirurgie secondaire
- Fermeture initiale



Si vous optez pour une **fermeture différée**, quel est l'**âge moyen** (approximativement) de **fermeture de la paroi abdominale** ?



Si vous optez pour une **fermeture différée**, quel est l'**âge moyen** (approximativement) de **fermeture de la paroi abdominale** ?





Si vous optez pour une **fermeture différée**, quels sont vos **critères** pour choisir **le moment de l'intervention** ?



Si vous optez pour une **fermeture différée**, quels sont vos **critères** pour choisir le moment de l'intervention ?

DEMANDE  
SCOLAIRE ENFANT  
TAILLE AUTONOMIE PAROI  
RENTÉE ^ DIGESTIVE  
ABDOMEN MOTEUR ÂGE AVANT  
MARCHE SOUPLE  
RESPIRATOIRE DÉVELOPPEMENT  
^  
ÂGE

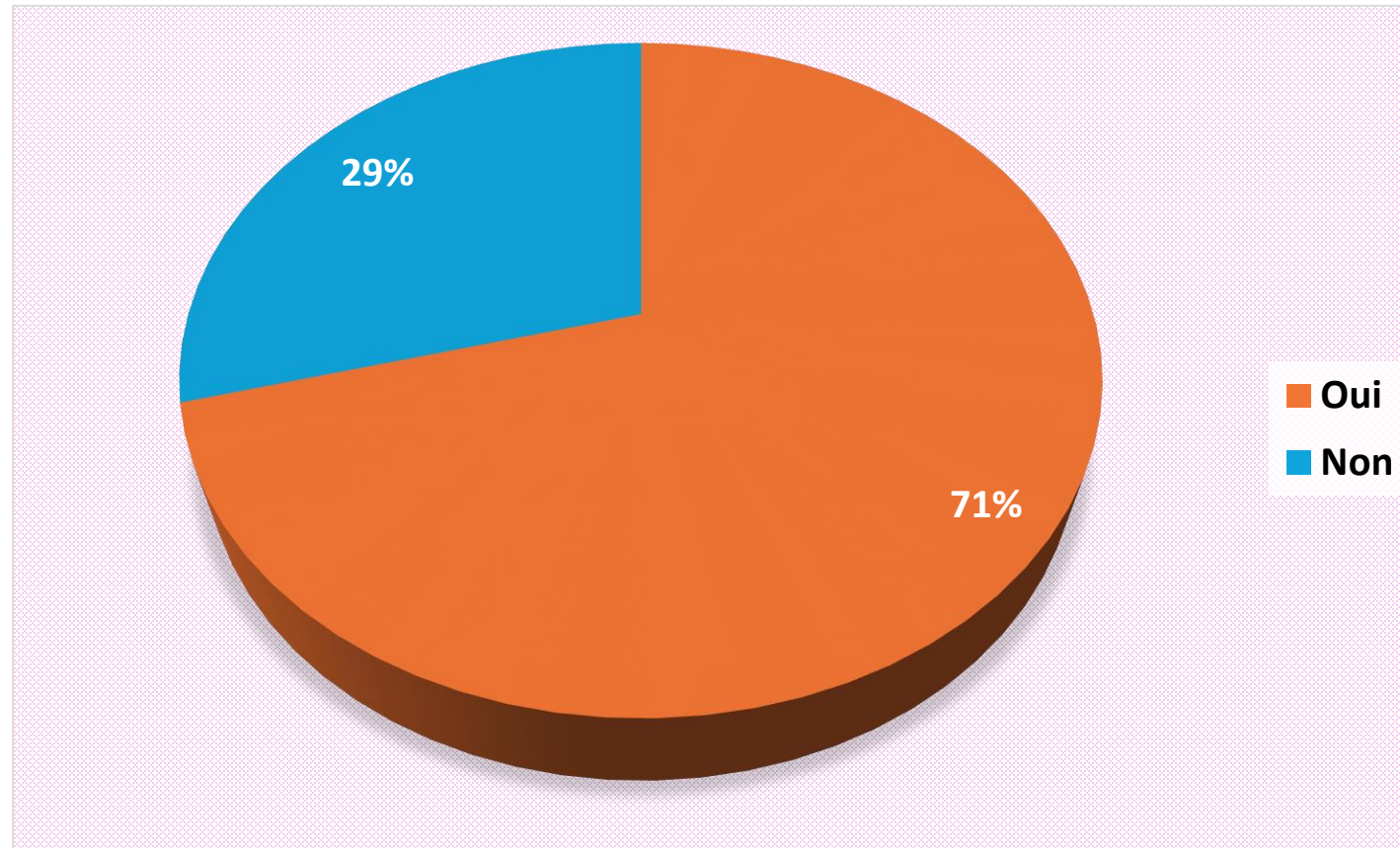




Observez-vous parfois une **HTAP** chez ces enfants ?



Observez-vous parfois une **HTAP** chez ces enfants ?

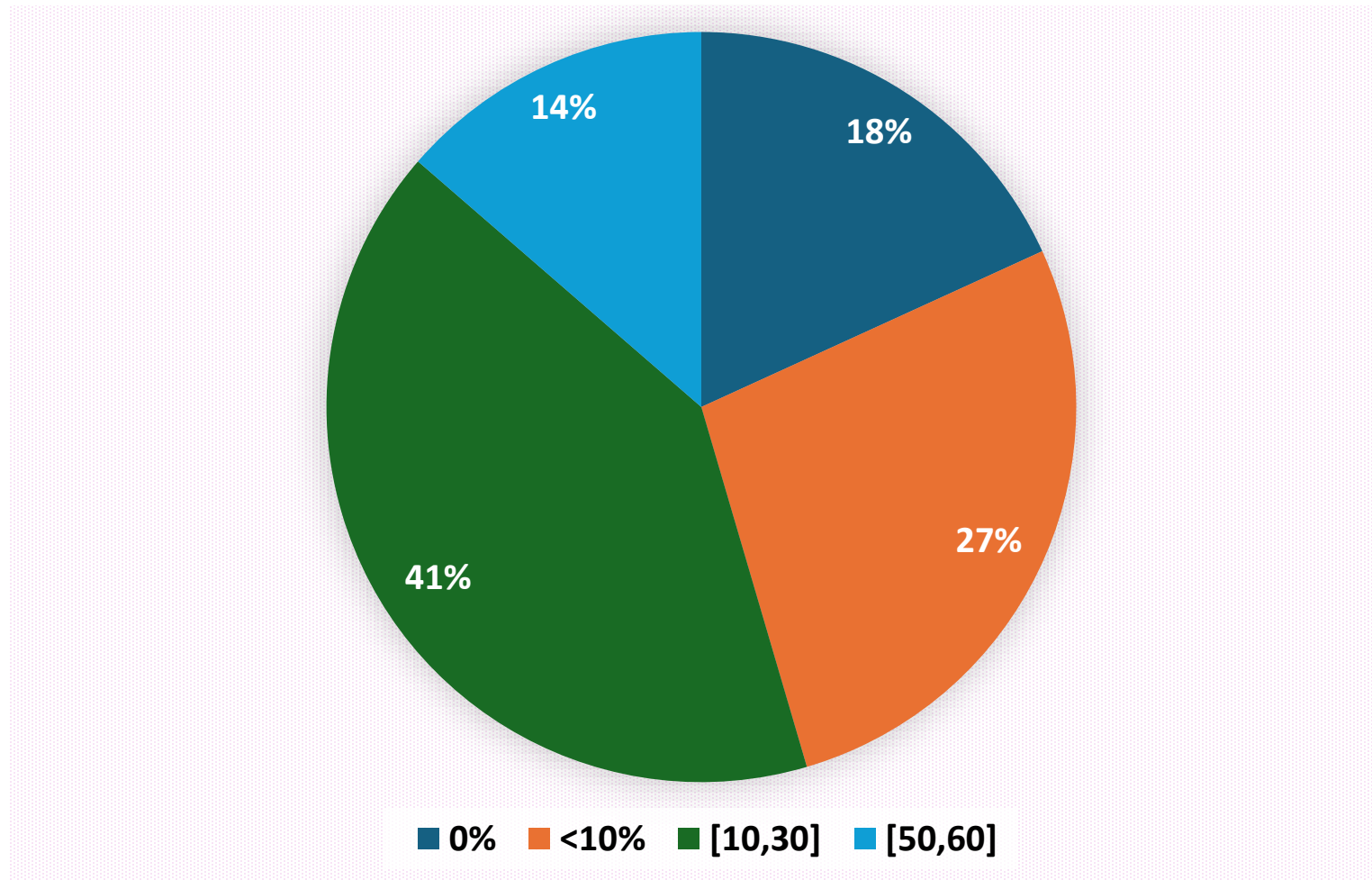




A combien estimez-vous le **taux de décès** dans  
la **première année de vie** ?



A combien estimez-vous le **taux de décès** dans la première année de vie ?

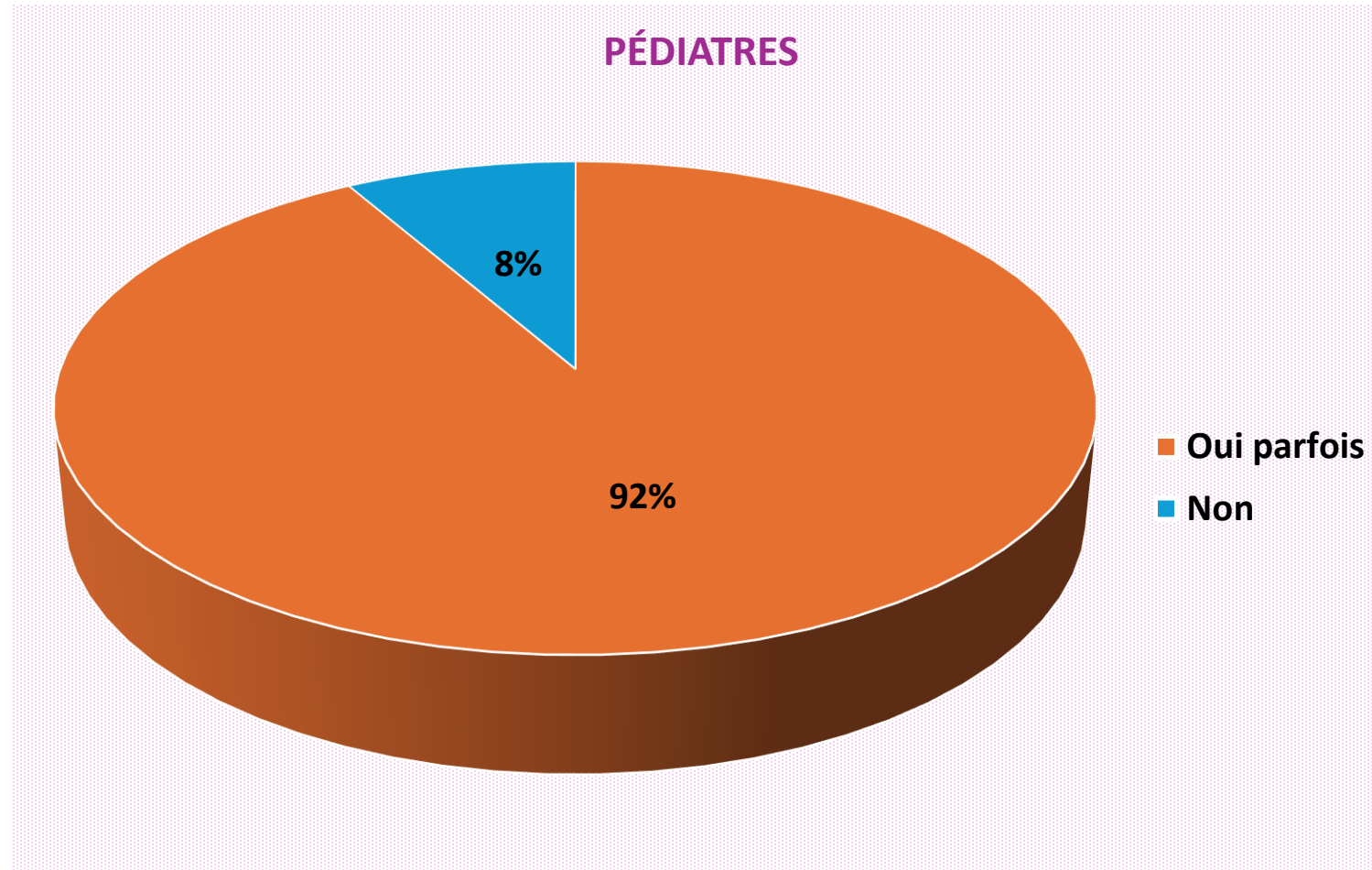




Pensez-vous que **la prise en charge médicale et chirurgicale**  
de ces enfants soulève des **questions éthiques** ?



Pensez-vous que **la prise en charge médicale et chirurgicale** de ces enfants soulève des **questions éthiques** ?

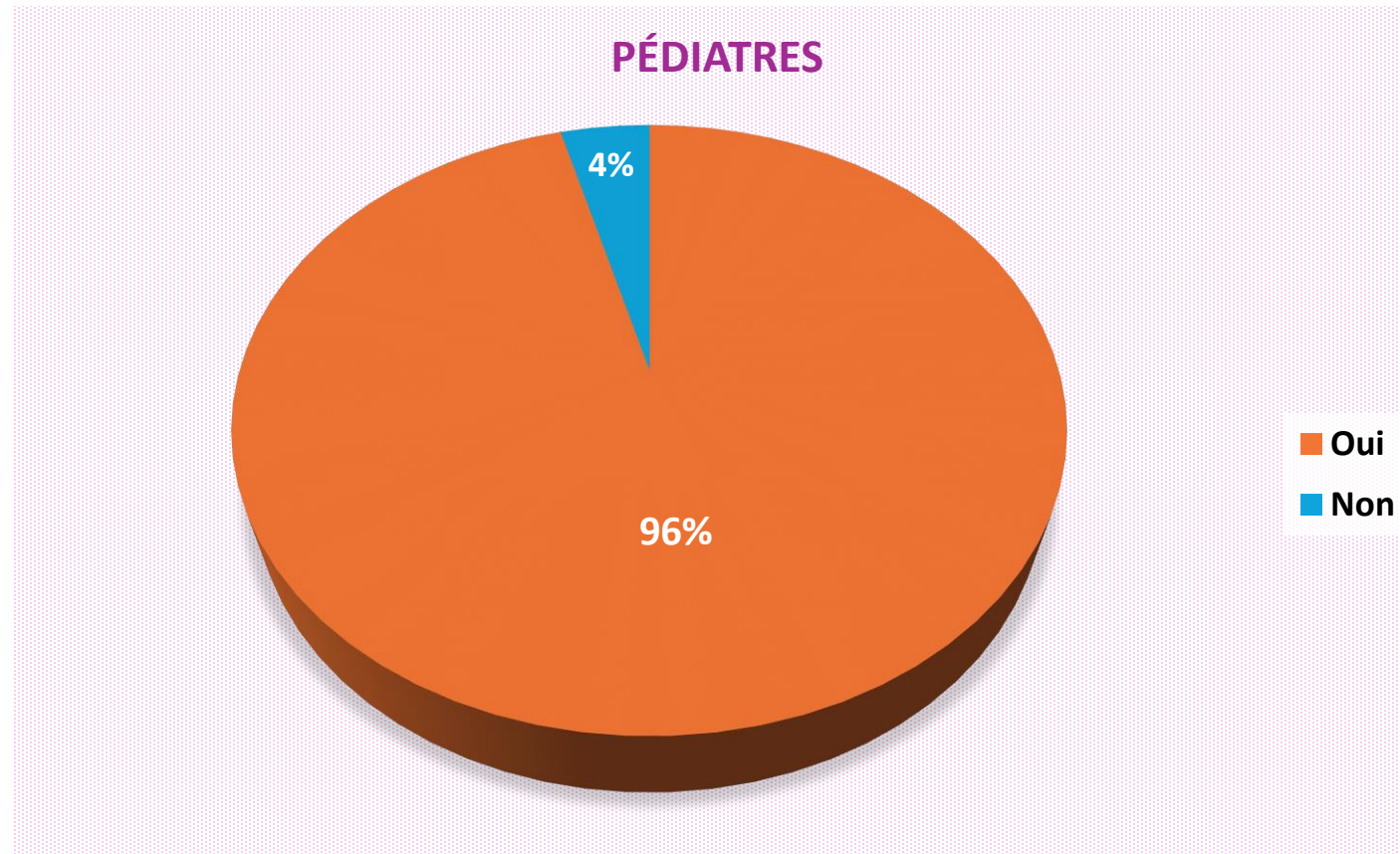




Est-ce que ces enfants bénéficient d'un  
**suivi particulier** ?



Est-ce que ces enfants bénéficient d'un **suivi particulier** ?

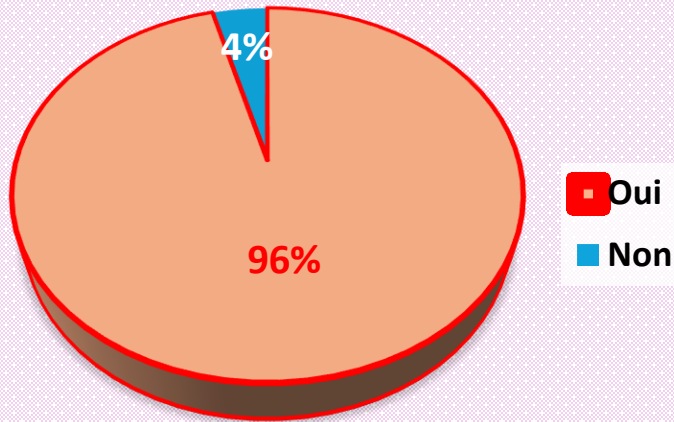






Est-ce que ces enfants bénéficient d'un **suivi particulier** ? **COMMENT**?

### PÉDIATRES



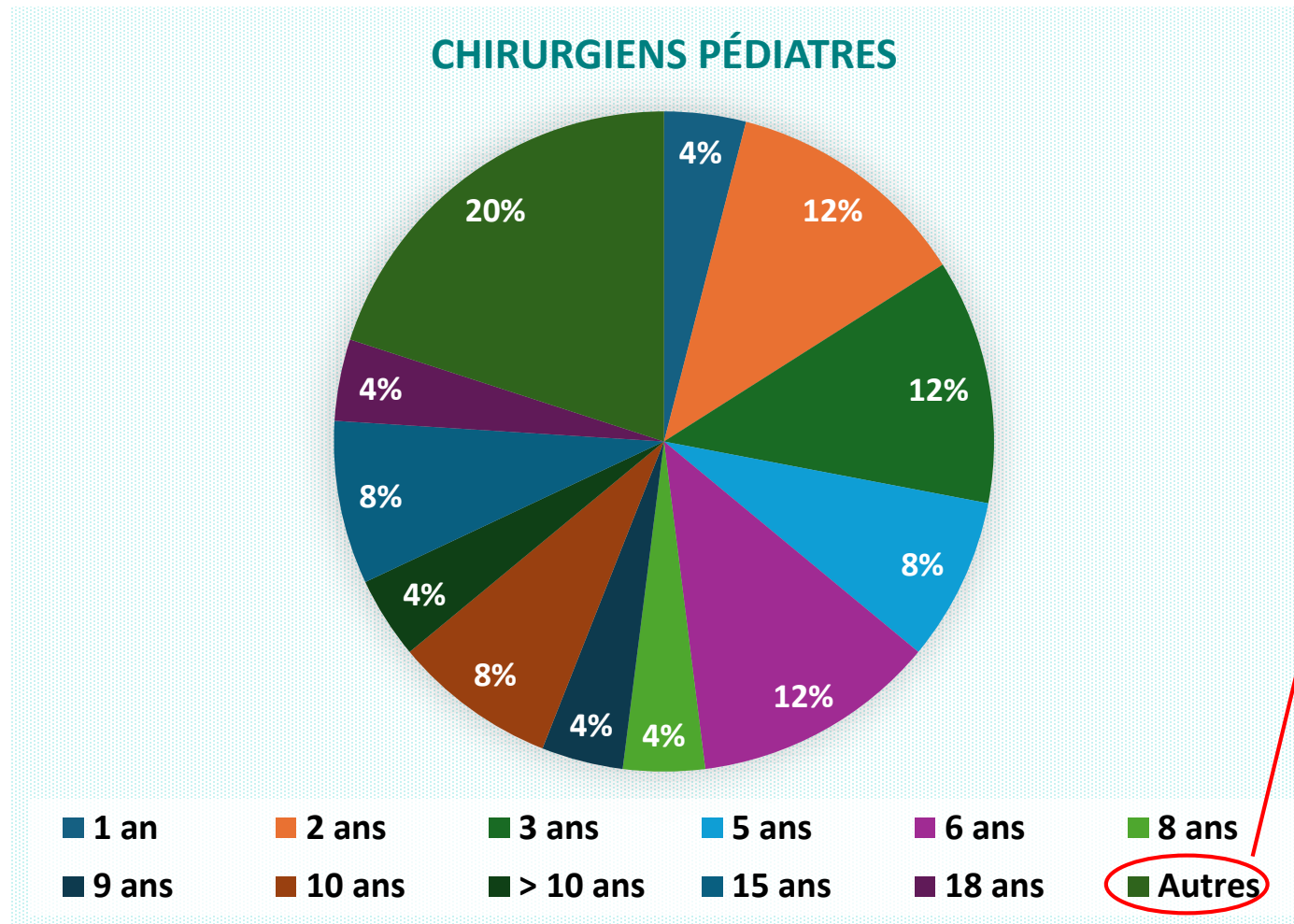
- Suivi essentiellement chirurgical.
- Protocole et programme de suivi élaboré essentiellement par les chirurgiens.
- Nécessité de mise en place, l'intégration au circuit des HCD permettra de fluidifier le parcours ante et post natal.
- Prise en charge silo puis fermeture. Recours au tannage exceptionnel .
- Selon le parcours néonatal suivi calqué sur les hernies diaphragmatiques si HTAP au 1er plan sinon le suivi est plus gastro pédiatre et chirurgical conjoint en CMD.
- Réseau COCON.
- Suivi en collaboration avec les chirurgiens et gastro pédiatres.



Quel est l'**âge moyen** de **suivi** de ces enfants ?



Quel est l'âge moyen de suivi de ces enfants ?



- ✓ Pas de chiffrage disponible à l'instant
- ✓ Nous suivons tous les enfants jusqu'à leur majorité
- ✓ Jusqu'à l'âge adulte
- ✓ On essaie de les suivre jusqu'à l'âge adulte mais il y a des perdus de vue.
- ✓ Je ne comprends pas la question, ils sont suivis toute l'enfance
- ✓ Suivi jusqu'à l'adolescence

# Merci de votre attention



Enquête nationale sur les omphalocèles géantes