

Le Laparoschisis – L'Omphalocèle

Le laparoschisis et l'omphalocèle sont deux **malformations congénitales de la paroi abdominale antérieure** qui, malgré une présentation, une origine et des contextes différents, sont très souvent décelées en anténatal et discutées en concertation de médecine fœtale. Les futurs parents rencontrent les différents intervenants pour bénéficier d'une information adaptée.

L'**omphalocèle** survient à la fréquence de 1/8000 naissances et correspond à un défaut de fermeture de la paroi abdominale antérieure à la 9^{ème} semaine de gestation avec « herniation » (sortie) dans le cordon ombilical de viscères normalement situés dans l'abdomen. Ils sont dès lors protégés par un « sac ». Lorsque le défaut est très large, le foie est parfois extériorisé (hépatocèle). Les malformations associées (craniofaciales, cardiaques, rénales, etc) et les anomalies chromosomiques sont fréquentes et sont systématiquement recherchées.



Le **laparoschisis** a une fréquence moyenne en Europe de 1/5000 et est caractérisé par l'issue de viscères hors de l'abdomen fœtal, sans « sac », au bord latéral droit de l'ombilic. Les malformations associées sont dans ce cas-ci exceptionnelles. Les lésions intestinales associées sont liées à la qualité de la vascularisation et au contact entre les anses intestinales et le liquide amniotique. Lorsque le collet est étroit ou se rétrécit, une nécrose ou une ischémie progressive de l'intestin extériorisé peut apparaître, rendant compte des rares cas de pronostic défavorable. La réalisation d'amnioinfusions (administration de fluide dans la cavité amniotique) prénatales en cas de diminution de la quantité du liquide amniotique permet de limiter les lésions intestinales.



Le traitement est chirurgical dans les 2 cas et consiste en la réparation de la paroi après réintégration des viscères herniés. Ceci n'est pas toujours possible d'emblée et des techniques de fermeture différée (en 2 ou plusieurs temps) sont alors utilisées.

La réalimentation du bébé est fonction de la reprise du transit qui peut parfois être longue, notamment en cas d'altération des anses intestinales. Dans l'intervalle, l'enfant reçoit une alimentation parentérale par la veine.

Le pronostic est habituellement très bon pour la plupart des bébés présentant un laparoschisis.

Dans les cas d'omphalocèle, il dépend non seulement des malformations associées mais aussi de la taille de l'omphalocèle et des répercussions sur la fonction pulmonaire.