

MINISTRE DE L'EDUCATION

NATIONALE

UNIVERSITE DE BAMAKO

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple – Un But – Une Foi

**FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET
D'ODONTO – STOMATOLOGIE**

ANNEE UNIVERSITAIRE: 2005-2006

N°...../

TITRE

**ETUDE DES OMPHALOCELES DANS LE
SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE
DE L'HOPITAL GABRIEL TOURE : 2000-**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le 03/10/2005

Devant Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie

Par

Mme TOGO Fatoumata MAIGA

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

(DIPLOME D'ETAT)

Membres du Jury

PRESIDENT :

Professeur Mohamed TOURE

MEMBRES :

Docteur Mahamadou B TOURE

CO-DIRECTEUR DE THESE :

Docteur Mamby KEITA

DIRECTEUR DE THESE

Professeur Gangaly DIALLO

SOMMAIRE

I- INTRODUCTION	1
OBJECTIFS	2
II- GENERALITES	3
1- Historique	3
2- Définition	3
3- Rappel embryologique	4
4- Etiopathogénie	4
5- Anatomo-pathologie	5
6- Diagnostic anténatal	6
7- Malformations associées à l'omphalocèle	7
8- Clinique	8
9- Examens complémentaires	10
10- Diagnostic positif	11
11- Diagnostic différentiel	12
12- Prise en charge néonatale préopératoire	13
13- Traitement	14
III- METHODOLOGIE	18
IV- RESULTATS	23
V- COMMENTAIRES ET DISCUSSION	59
VI- CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	75
VII- REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	76
ANNEXES	
ICONOGRAPHIE	

*DEDICACES
ET
REMERCIEMENTS*

DEDICACES

Je dédie ce travail

A **Allah le Tout Puissant, le Tout Miséricordieux, le Très Miséricordieux**

Louange à **Allah, Seigneur de l'Univers**

Maître du Jour de la Rétribution

Pour la force nécessaire et le courage qu'il m'a donné pour la réalisation de ce modeste travail.

Je rends grâce au **Prophète Mohamed (Paix et Salut sur Lui)**. Puisse Dieu nous compter parmi ceux qu'il a comblé de bienfait et non parmi ceux qui ont encouru sa colère ni de ceux qui s'égarent.

Amen !

A Mon Père : Boureïma Amadou MAIGA

Ton amour, ta rigueur, ton souci principal qui est la réussite de tes enfants, ton soutien et surtout ta préoccupation pour une éducation exemplaire, c'est tout cela qui a conduit à ce travail.

Que Dieu te donne longue vie et une bonne santé.

A ma Mère : Mariama GANABA

Le long de mon petit parcours sur le peu de chose que l'Omniscient m'a permis d'acquérir un enfant ne peut jamais rendre la pareille à sa mère !

Se mémoire de fille chère maman, j'ai rarement rencontré une mère aussi généreuse que toi.

Cette thèse est le fruit des immenses sacrifices que tu as consentis pour tes enfants et toute ta famille. Que Dieu t'honore éternellement et te préserve encore longtemps à nos côtés. Amen !

Puisse ta lumière longtemps illuminer nos pensées et ta musique longtemps vibrer nos cœurs ! Amen !

A ma Marâtre : **Salamata MAIGA**

Maman simple, protectrice, votre affection à mon égard ne m'a fait défaut en aucun moment.

Recevez aussi toute ma reconnaissance.

A mon époux : **Docteur Boubacar TOGO**

Ton amour, ta compréhension, ton soutien et surtout tes encouragements, n'ont jamais fait défaut durant la réalisation de ce travail. Fidèle compagnon, ce travail est le tien. Il n'y aura jamais assez de mots pour t'exprimer toute ma reconnaissance et mon profond amour.

Que Dieu nous donne une longue vie couronnée de paix, de succès et d'amour.

A mes frères et sœurs : **Hamadoun, Oumar, Assia, Djénéba, Sala, Diadié Ousmane, Ali et Ramata.**

Nos parents se sont sacrifiés pour que nous ayons une bonne éducation et un avenir meilleur. Il est temps pour nous d'essayer de leur rendre les fruits de tant d'efforts.

Ce travail doit être un exemple pour vous, et je vous incite à faire mieux que moi ; il suffit seulement d'un peu de volonté et d'amour pour le travail bien fait. Sachez que je vous porte merveilleusement dans mon cœur. Que Dieu fasse de nous des enfants reconnaissants et très courageux.

Très particulièrement à toi **Agna** :

En, ta personne chère petite sœur, je dirai que « la valeur n'attend pas le nombre des années ».

Tu as été une sœur, une amie et une confiance. Je n'oublierai jamais l'obligeance avec laquelle tu t'es mise à mon entière disposition.

Sans toi ce travail ne serait pas.

Agna, si la bénédiction d'une grande sœur peut contribuer à quelque chose, je demanderai au Seigneur de te hisser au sommet, de t'assister dans toutes tes entreprises ! Amen !

A mon oncle : **Houdou HAIDARA**

Homme vertueux, généreux, jovial et admirable.

Tu as cultivé en moi le courage, le respect et le sens du travail bien fait. Ce travail est le fruit de tes efforts.

A toi ma reconnaissance et mon attachement.

A mes Tantes : Mesdames : **DIALLO Coumba MAIGA, HAIDARA Aïssata GANABA.**

Vous avez supporté tous mes caprices, vous avez été un support solide pour moi. Votre amour, vos encouragements, vos conseils n'ont jamais fait défaut. Trouvez ici l'expression de ma profonde affection.

A tous mes Oncles et Tantes , particulièrement **Hama MAIGA, Bocary MAIGA**

Ce jour est le votre, c'est votre gloire et votre bonheur. Grâce à Dieu et à votre impulsion ce jour est arrivé. Que Dieu vous donne longue vie à mes côtés.

A mon grand père : **Boureïma GANABA**

Tu as été le phénix de la sagesse, de la rigueur , de la vérité et de la sincérité. Tu as cultivé en nous l'amour pour les autres. Il tient à exprimer que ce travail est le résultat de ce que tu as fait germer en moi. Qu'Allah te donne encore longue vie.

A ma grand-mère : Mariam GANABA

Plus qu'une grand-mère, tu demeures pour moi une mère. Que Dieu t'accorde encore longue vie.

A mes grands-pères et grands-mères (*in memorium*)

Abdoulaye Bocary MAIGA (Bapagno), Lala ADIAWIAKOYE (Agn), Moumado.

J'aurais voulu que vous assistiez tous à ce jour mémorable mais Allah vous a rappelés plus tôt auprès de lui. Puisse Dieu vous accueillir tous dans son paradis éternel. Amen !

REMERCIEMENTS

A mes amies, particulièrement, **Aïssata Bah TRAORE, Mme TRAORE Aïssata TAMBOURA, Mme DIAKITE Fatoumata DIAGOURAGA, Ami MAIGA, Mme CISSE Inna MAIGA.**

Je me contenterai de vous rappeler que « l'amitié est ce qui reste entre deux humains lorsque tout a disparu : fortune et jeunesse. Elle est plus forte que les liens de parenté, souvent elle les consolides ».

A mon mari : **Hama COULIBALY**

Pour les soutiens et conseils que vous m'avez apporté en certains moments solennels.

A mes Maîtres : **Dr Lassana TOURE, Dr Dababou SIMPARA, Dr Mahamane TRAORE, Dr SINGARE, Dr M. Lamine DIAKITE, Dr Lassana KANTE, Dr CARLOS**

Ce travail est le fruit de votre encadrement.

A tous les CES de la chirurgie particulièrement : **Dr Gaoussou SOGOBA, Dr Ladjji TOURE,** pour les soutiens et conseils que vous m'avez apporté.

A mes aînés, anciens internes du service : **Dr Boubacar KAREMBE, Dr Madiassa KONATE, Dr Diakaridia DEMBELE, Dr Boubacar DEMBELE, Dr Aly GOITA, Dr Issa Amadou TOURE, Dr Mamadou DIEFFAGA, Dr Moussa Flatié DEMBELE, Dr Youssou COULMIBALY, Tany KONE**

Pour m'avoir soutenu.

A mes collègues internes du service : **Hyacinthe GOUNDO, Souleymane DEMBELE, Oumar COULIBALY, Fatoumata MARE, Houréiratou BARRY, Bréhima DABO, Djoumé DIAKITE, Oumar TOURE, Bakary COULIBALY, Lemine DICKO, Cheick DIAKITE, Yacouba OUATTARA**

Courage ! Que Dieu nous assiste dans notre nouvelle vie qui commence.

A mes cadets interne du service : Amadou CAMARA, Bocar CAMARA, Moussa KONATE, Joseph, Dramane GOITA, Moumine SANOGO, Lassana DIABIRA, Alou BAGAYOKO, Moussa SAMAKE, Diassana, DANFAGA.

Courage !

A mes cousins et cousines

Mes remerciements et encouragements à vous tous.

A mes neveux et nièces

Trouvez ici le témoignage d'une tante qui souhaite que ce travail soit simplement pour vous une inspiration.

A mes beaux-frères et belles sœurs

Trouvez ici l'expression de ma profonde gratitude.

Aux Docteurs : **KEPLER, Ibrahim David DOLO**

Pour les bonnes directives.

A mon oncle **Aboubaky CISSE**

Votre soutien et vos encouragements n'ont jamais fait défaut.

Trouvez ici toute ma reconnaissance.

A tout le personnel des services de chirurgie générale et pédiatrique et du SUC de l'Hôpital Gabriel Touré.

A Mr Souleymane SAMAKE : informaticien , Point « G »

A Mr Nouhoum TIMBINE : Documentaliste (IOTA)

A tous ceux que je n'ai pas pu citer

Pardonnez moi pour cette omission assurément involontaire.

A vous tous je dis merci.

*AUX HONORABLES
MEMBRES DU JURY*

AUX HONORABLES MEMBRES DU JURY

A notre Maître et Président du jury

Professeur Mohamed TOURE

Professeur titulaire de Pédiatrie et Génétique Médicale

Médecin des Hôpitaux

Professeur honoraire de Pédiatrie et SMI

Ancien Médecin chef du service de Pédiatrie (Hôpital Gabriel Touré-Bamako et CHU Lamordé-Niamey)

Ancien fonctionnaire de l'OMS

Honorable professeur, cher Maître, nous vous remercions d'avoir accepté de présider le jury de cette thèse.

Votre abord facile, votre sagesse, votre modestie, votre esprit critique, votre socialité et votre rigueur scientifique font de vous un maître respecté et admirable.

Trouvez ici l'expression de mes sincères reconnaissances.

A notre Maître et juge

Docteur Mahamadou B TOURE

Spécialiste en radiodiagnostic et imagerie médicale

Médecin colonel des Armées

Assistant chef de clinique de la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-stomatologie

Cher Maître

C'est un grand honneur que vous nous faites en acceptant de siéger dans ce jury.

Nous avons été très touchés par votre disponibilité et votre abord facile.

Nous vous remercions très sincèrement, veuillez recevoir cher maître, l'expression de mes sentiments les plus distingués.

A notre Maître et Co-Directeur de Thèse

Docteur Mamby KEITA

Spécialiste en Chirurgie Pédiatrique

Chef de Service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Gabriel Touré

Cher Maître,

Vos qualités humaines et votre disponibilité nous ont fortement marqué.

Nous avons bénéficié auprès de vous des enseignements de très grande qualité.

Soyez rassuré de notre reconnaissance et de notre profonde gratitude.

A Notre Maître et Directeur de Thèse

Professeur Gangaly DIALLO

Maître de conférences agrégés de Chirurgie Viscérale

2^{ème} Assesseur à la FMPOS

colonel des Forces Armées

Médecin chef de la Gendarmerie Nationale

Chef de Service de Chirurgie Générale et Pédiatrique du CHU Gabriel Touré

Cher maître,

Compter parmi vos élèves fut un grand honneur pour nous.

Fin pédagogue, vos grandes qualités humaines, scientifiques, la clarté de vos enseignements, votre amour du travail bien fait font de vous un maître incontesté et aimé.

Vous êtes comparable au grand arbre sur lequel séjournent de nombreux oiseaux.

Nous ne vous remercierons jamais assez de nous avoir accepté dans votre service et de nous avoir permis de puiser dans l'interminable source de savoir qu'est votre personne.

Que Dieu vous préserve encore longtemps ! Amen !

Liste des abréviations

SUC : Service des Urgences chirurgicales

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

FMPOS : Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-stomatologie

CES : Certificat d'Etudes Spécialiées

EIPC : Ecole des Infirmiers du Premier Cycle

ESS : Ecole Secondaire de la Santé

ASA : American Society Anesthésiologist

min: minute

H: Heure

INN: Infection néonatale

SA: Semaine d'aménorrhée

AG : Age gestationnel

ATCD : Antécédent

CPN : Consultation prénatale

CSCOM : Centre de Santé Communautaire

Nné : Nouveau-né

PC : Périmètre crânien

NEDC : Nutrition entéroduodénale continue

NPC : Nutrition parentérale continue

ASP : Abdomen sans préparation

Hb : Hémoglobine

Ht : Hématocrite

CVC :circulation veineuse collatérale

INTRODUCTION

I- INTRODUCTION

Une omphalocèle est une malformation congénitale due à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverts par la membrane amniotique translucide et avasculaire [2].

Il s'agit d'une embryopathie où les malformations associées sont fréquentes, en particulier cardiaques et urinaires. Elle entre parfois dans le cadre d'une aberration chromosomique ou d'un syndrome polymalformatif [11,51].

L'omphalocèle se présente comme une large hernie centrée par le cordon ombilical où les viscères extériorisés sont protégés par un sac [1].

Le diagnostic anténatal de l'omphalocèle est le plus souvent fait lors de l'échographie initiale vers la 10^e et 12^e semaine d'aménorrhée [15].

Leur pronostic dépend des malformations associées, de la précocité de la prise en charge, de la taille du collet et du contenu [11].

La mortalité et la morbidité sont surtout liées aux formes cliniques particulières comme les omphalocèles géantes nécessitant une ventilation prolongée.

Certaines études récentes rapportent des chiffres de mortalité nettement inférieures à ceux présentés au cours des décennies précédentes [23].

En 1970, la mortalité globale des omphalocèle atteignaient 63% lorsque l'intervention étaient tardive et celle des omphalocèles géantes avec extériorisation de foie dépassaient 80% [23].

Dans une étude récente [13], la mortalité des omphalocèle est de 25% liée essentiellement à la présence des malformations associées en particulier cardiaques.

Globalement, le pronostic de l'omphalocèle n'est vraiment favorable que dans 70% des cas pour lesquels une guérison sans séquelle est obtenue [28].

L'omphalocèle est une pathologie peu fréquente.

Aux USA , la fréquence est de 1 cas pour 5000 naissances pour les petites omphalocèles, et de 1 cas pour 10000 pour les grandes omphalocèles [4].

En France, les statistiques donnent généralement un taux voisin de 1 cas pour 6000 naissances contre 1 cas pour 4000 naissances en Allemagne [11, 68].

Au Sénégal, sur une période effective de 5 ans et demie 60 cas sur 277 naissances ont été recensés contre 50 cas au Cameroun, sur une période de 51 mois à l'hôpital de Yaoundé [24].

Aucune étude au Mali n'a porté spécifiquement sur l'omphalocèle. Ceci a motivé notre étude.

OBJECTIFS

Objectif général :

Etudier les omphalocèles dans le service de chirurgie pédiatrique de l'HGT

Objectifs spécifiques :

- Déterminer la prévalence hospitalière des omphalocèles ;
- Identifier les facteurs de risque des omphalocèles ;
- Décrire les aspects cliniques et para cliniques durant la période d'étude ;
- Analyser les résultats du traitement ;
- Evaluer le coût.

GENERALITES

II- GENERALITES

1- HISTORIQUE.

Quelques dates :[27]

- 1634 : première description rapportée (PARE)
- 1873 : première fermeture avec succès d'une omphalocèle rompue(VJSICK)
- 1948 : traitement des omphalocèles par suture cutanée(GROSS)
- 1963 : traitement conservateur des omphalocèles (GROB)
- 1967 : réintégration progressive des viscères(SCHUSTER)
- 1978 : diagnostic prénatal.

Les premières images échographiques ont été présentées en 1978 simultanément par Cameron[20], Roberts[65] ;et Schweppe [70]. En France, Thoulon [80] a rapporté le premier cas de diagnostic anténatal en 1979.

2- DEFINITION

L'omphalocèle réalise une tuméfaction abdominale médiane dont la paroi est formée par le mésenchyme de la membrane amniotique, laissant voir les viscères. le cordon s'implante sur le versant inférieur de cette tuméfaction [39]

3- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE [46] : Anatomiquement, l'ombilic représente le point d'insertion du cordon ombilical dans la paroi abdominale.

Embryologiquement, c'est le point de convergence de plusieurs voies nutritionnelles vitales pour le fœtus, dont les fonctions disparaissent pour certaines au cours de la vie fœtale, pour les autres de façon définitive avec la chute du cordon.

Dans les 1^{ère} semaines de la vie embryonnaire le cordon est traversé par le canal omphalo-mésentérique qui fait communiquer l'intestin avec la vésicule vitelline par les vaisseaux ombilicaux, par le diverticule allantoïdien.

A partir de la 5^{ème} semaine de la vie embryonnaire se produit une involution aboutissant à la disparition totale de la vésicule vitelline, du canal omphalo-mésentérique et des vaisseaux qui l'accompagnent dans le même temps, le diverticule allantoïdien s'oblitére progressivement pour constituer l'ouraque.

Il ne reste plus alors dans le cordon que des vaisseaux ombilicaux entourés de la gelée de Wharton, reflet mucoïde du mésenchyme extra-embryonnaire non différencié.

Toute perturbation de ce double processus de résorption laisse persister des structures anormales dont l'exemple frappant est l'omphalocèle.

4- ETIOPATHOGENIE

L'étiologie de l'omphalocèle n'est pas connue [4,10].

Leur mode **d'hérédité autosomique dominant** est actuellement celui retenu pour la plupart des auteurs [26].

Steele a ainsi décrit l'une des plus grandes familles connues, comprenant quatre générations de sujets atteints [73].

4-1- LES FACTEURS DE RISQUE

➤ **Les facteurs physiques :**

L'irradiation pendant la période d'organogenèse entre le 32^e et le 70^e jour de la grossesse est un facteur de risque connu. [3]

➤ **les facteurs médicamenteux :**

L'action tératogène dépend de la nature du produit, de la posologie, de son métabolisme dans l'organisme. Il s'agit plus précisément des antithyroïdiens de synthèse.

➤ **Les facteurs socio-économiques**

Une étude a indiqué un plus grand risque d'omphalocèle chez les parents qui ont un bas niveau socio-économique [81]

➤ **L'âge maternel supérieur ou égal à 40 ans** est aussi un facteur de risque [29].

➤ **Les pathologies maternelles générales** : [22]

Le diabète maternel, la carence alimentaire peuvent entraîner un risque d'anomalie de malformations bien déterminé.

5- ANATOMOPATHOLOGIE [55] :

L'omphalocèle est une « éviscération couverte », le contenu abdominal étant visible au travers d'une membrane translucide qui le protège.

Elle se présente sous la forme d'une tuméfaction parfaitement centrée sur le raphé médian, en situation immédiate sus ombilicale. Son volume est variable, sa forme hémisphérique, sa base d'implantation (ou collet) habituellement sessile. Dans certains cas ce collet est plus étroit que le plus grand diamètre de l'omphalocèle, le cordon plus ou moins étalé s'insère à sa partie inférieure, s'accolle et s'enroule sur elle.

L'aspect de l'omphalocèle est très particulier : il existe à son niveau, un defect pariétal intéressant tous les plans; revêtement cutané, aponévrose, muscle et péritoine. Ces plans sont remplacés par un « sac » limité par une membrane pellucide et translucide constituée d'amnios et de gelée de Wharton, et de ce fait, avasculaire et acellulaire [27].

Au niveau du collet, peau , aponévroses, muscles, et péritoine fusionnent en un anneau fibreux, se prolongeant sans transition avec la membrane du sac de l'omphalocèle.

En fonction de la taille de l'omphalocèle de son diamètre et de celui du collet, une partie variable du contenu abdominal fait hernie dans l'omphalocèle :

➤ **Le sac est formé par :**

- le péritoine à l'intérieur
- la gelée de Wharton à l'extérieur

il est transparent au début laissant voir son contenu . Après quelques heures il devient trouble laiteux.

➤ **Le contenu :**

- l'intestin,
- le foie,
- l'épiploon,
- la rate,
- les ovaires,
- ou l'association d'organes.

▪ **Classification des omphalocèles selon AITKEN :[17]**

On distingue 2 tableaux anatomiques :

Type I : la base du cordon ou le collet de l'omphalocèle est inférieur à 8 cm : le plus grand diamètre du sac ne dépasse pas 8 cm. Il n'y a pas de foie dans le contenu.

Type II : regroupe 3 formes :

- 1- le plus grand diamètre est supérieur à 8cm ou le foie est extériorisé.
- 2- Les omphalocèles rompues.
- 3- Les fissures vesico-intestinales.

➤ **Stadification : Selon Pr TAYA H [77]**

Les remaniements du sac et de son contenu permettent de distinguer par ailleurs les stades évolutifs qui sont :

Stade A : l'omphalocèle « fraîche » à sac intact et translucide à travers lequel on identifie les viscères herniés.

Stade B : l'omphalocèle infectée, à sac épaissi et opaque, ou en voie de sphacèle

Stade C : omphalocèle rompue ou éviscérée, la rupture survenant avant la naissance met les organes intra abdominaux au contact du liquide amniotique dont les effets sur les tissus fœtaux sont plus morbides que ceux dus à la surinfection postnatale.

6- DIAGNOSTIC ANTENATAL DE L'OMPHALOCELE :

Le diagnostic anténatal d'une omphalocèle est possible lors de l'échographie morphologique du 2^e trimestre sur les critères suivants [34, 44, 59] :

- 1 : présence d'une masse médiane antérieure de la paroi abdominale présentant un contour net car limité par une membrane.
- 2 : cette masse contient les organes intra abdominaux herniés (foie, intestin, estomac...). Certains aspects échographiques permettent de mieux définir le contenu de la malformation,
- l'insertion du cordon ombilical est anormale sur la malformation.

Lorsque le diagnostic échographique d'omphalocèle est posé, il faut alors rechercher l'existence de malformations associées qui sont fréquentes et vont intervenir dans le pronostic foetal.

Au total, soit l'omphalocèle est associée à d'autres malformations graves et l'interruption médicale de la grossesse sera proposée, soit l'omphalocèle est isolée ou associée à une malformation minime et un caryotype foetal doit être pratiqué compte tenu de la fréquence des anomalies chromosomiques associées. La taille et le contenu de l'omphalocèle doivent être précisés car :

- ◆ les omphalocèles de grande taille : s'accompagnent d'une fermeture chirurgicale plus difficile et plus longue avec des risques de mauvaise tolérance cardio-respiratoire.
- ◆ Les omphalocèles au contenu purement intestinal sont de diagnostic plus difficile et peuvent être confondues avec des lésions du cordon (tumeurs, hémangiomes) pour lesquels un caryotype ne sera pas réalisé et s'accompagnent d'une plus grande fréquence d'anomalie chromosomique [31].

L'examen échographique recherche une viscéromégalie associée à l'omphalocèle et notamment une macroglossie, une néphromégalie où une macrosomie globale est constante.

Exceptionnellement la membrane de l'omphalocèle peut se rompre in utero, modifiant son aspect échographique et pouvant entraîner la confusion avec un laparoschisis [41].

7- MALFORMATIONS ASSOCIEES A L'OMPHALOCELE [4,10,11]

Les anomalies associées sont communes (45 à 88%), et la sévérité de ces anomalies détermine le pronostic.

Ces anomalies associées sont les suivantes :

- anomalies chromosomiques (40-60%) : elles comprennent les trisomies 13, 18, 21 et également les syndromes de Turner, de Klinefelter et les triploïdies ;
- anomalies cardiaques (16-47%) : elles comprennent les défauts septaux atriaux et ventriculaires, la tétralogie de Fallot, la sténose artérielle pulmonaire, l'hypoplasie pulmonaire, le ventricule droit à double issue, le

- syndrome de la valve aortique bicuspide, la transposition des gros vaisseaux, la coarctation de l'aorte, l'exocardie, l'agénésie de la veine cave inférieure ;
- anomalies génito-urinaires (40%) : ce sont l'exstrophie vésicale, le complexe des anomalies spinales, le syndrome de la jonction pyélo-urétérale, l'ectopie rénale, l'imperforation anale isolée ;
 - anomalies du tube neural, de la tête et du cou : anomalies de fermeture du tube neural, l'holoprosencéphalie, l'encéphalocèle, l'hypoplasie cérébelleuse, les fentes labiales, les fentes palatines, la micrognathie et l'hygroma kystique ;
 - anomalies musculo-squeletiques (10-30%) : elles comprennent les anomalies des membres, la scoliose, l'hémi vertèbre, le nanisme campomélique, les pieds bots, la syndactylie et autres anomalies des extrémités ;
 - anomalies du développement maternel et fœtal : elles comprennent l'oligohydramnios, les polyhydramnios, le retard de croissance intra-utérin, l'artère ombilicale unique, le kyste de l'ouraque (kyste allantoidien), le chorio-angiome placentaire et la prématurité ;
 - anomalies gastro-intestinales : ce sont les hernies diaphragmatiques, les mal-rotations, les duplications intestinales, les atrésies et ascites, l'absence de vésicule biliaire, les anomalies de fixation du foie, les fistules trachéo-oesophagiennes, l'imperforation anale ;
 - le syndrome de Beckwith-Wiedmann (omphalocèle, macroglossie, viscéro-mégalie, hypoglycémie).

8- CLINIQUE

8-1- Signes fonctionnels

Les signes fonctionnels sont surtout dominés par la douleur [27].

Cette douleur est évaluée selon les signes indirectes qui sont les cris, l'aspect du visage, la posture...

L'absence d'évacuation du méconium fera évoquer une éventuelle atrésie intestinale sous-jacente[77]

8-2- Signes généraux :

Ces enfants ont le plus souvent un bon état général.

Un nouveau-né au poids de naissance supérieur à 4kg, qu'il soit porteur ou non d'une macroglossie fera rechercher une hypoglycémie.

Une hypothermie est à rechercher : en cas de prématurité ; omphalocèle rompue.

8-3- Signes physiques

examen physique : à pratiquer de la tête aux pieds.

Dans les cas habituels, l'inspection suffit pour poser le diagnostic. Le contenu du sac est perceptible par transparence si l'omphalocèle est fraîche.

La palpation apprécie l'état du collet, le contenu du sac et recherche d'autres masses palpables (gros reins, grosse rate, gros foie).

Les différentes formes rencontrées sont :

omphalocèle avec membrane intacte collet étroit inférieur à 8cm :

très grand risque d'incarcération avec nécrose intestinale et atrésie secondaire.

omphalocèle avec membrane intacte collet large supérieur à 8cm :

La cavité abdominale est d'autant plus petite que l'omphalocèle est plus grande. Les organes extériorisés (intestins, foie) sont très volumineux pour la cavité abdominale.

omphalocèle rompue à examiner minutieusement (lambeaux de sac tout au tour du collet) car prête confusion avec un laparoschisis.

L'auscultation recherche des bruits anormaux surtout cardiaques.

La percussion apprécie le contenu du sac.

Le TR : recherche une imperforation anale ;

Au terme de l'examen physique, le diagnostic est évident mais certains examens para cliniques peuvent être entrepris à la recherche d'autres malformations associées.

9- EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**9-1- Biologique :**

- NFS-VS à défaut Hb-Ht,
- groupe-rhésus,
- glycémie,
- créatininémie,
- TP-TCK,

9-2- Radiologiques

- échographie abdominale,
- échographie cardiaque,
- ASP.
- Radio thorax

10- DIAGNOSTIC POSITIF : [30]***Dans l'omphalocèle :***

Le défaut est large, médian et les viscères sont recouvertes et protégés par une fine membrane amniotique translucide. Le cordon ombilical s'implante sur cette membrane, au sommet de la masse éviscérée .



Fig. 4 : Omphalocèle

Fig 1 : omphalocèle [30]

11- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Le diagnostic différentiel de l'omphalocèle rompue se fait avec le laparoschisis .[30]

- Dans le laparoschisis

Le defect est étroit, latéralisé à droite de l'implantation du cordon qui est normale. Les viscères sont directement au contact du liquide amniotique, il peut y avoir des lésions intestinales liées à la macération amniotique ou à des conflits mécaniques au niveau de l'orifice pariétal.

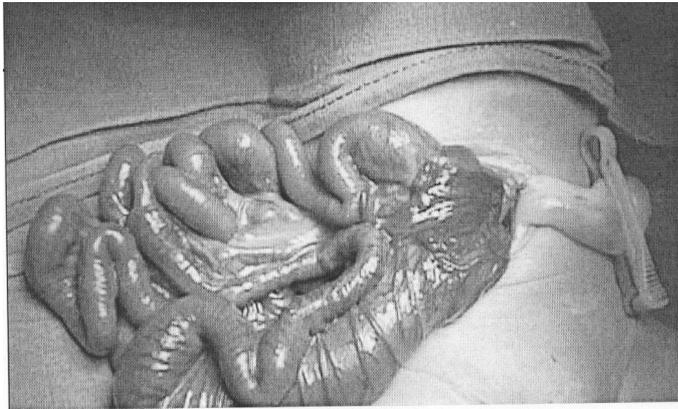


Figure 2 : laparoschisis [30]

Le pseudo omphalocèle qui correspond à un diagnostic faux positif d'une omphalocèle, elle se rencontre en cas d'oligoamnios, lorsqu'il existe une compression latérale de l'abdomen fœtal par la paroi utérine, le placenta ou l'opérateur[17].

- Hernie dans le cordon, où il existe un sac translucide et un collet de diamètre très modéré.[56,8]

12- PRISE EN CHARGE NEONATALE PREOPERATOIRE

Cette prise en charge médico-chirurgicale doit être précoce, dès la salle d'accouchement [11]. Le diagnostic prénatal a grandement amélioré les conditions pratiques du management immédiat de ces malades, permettant un accouchement dans un centre spécialisé associant dans une même unité de lieu, réanimation néonatale et chirurgie pédiatrique [1].

En salle d'accouchement la prise en charge immédiate est :

La lutte contre l'hypothermie, la déshydratation et l'infection :

- l'installation du nouveau né sur la table chauffante mais en mettant les 2/3 inférieurs du nouveau né dans un sac plastique stérile à défaut de ce sac, la meilleure technique de protection est encore d'envelopper le thorax et l'abdomen du nouveau né dans un champ stérile sec. [46]
- en cas d'hypothermie sévère, un bain dans du sérum physiologique chaud est le moyen le plus rapide et le plus efficace pour faire remonter la température.

Une perfusion systématique permet de compenser des pertes estimées et une éventuelle acidose. Elle permet aussi un apport glycidique évitant l'hypoglycémie. On associera une antibioprophylaxie par voie parentérale (céphalosporine, aminoside). [1, 27].

L'infection représente un risque potentiel à combattre par les mesures locales et surtout par une chirurgie précoce, avant la 6^è heure de vie, si possible [7].

- Lutte contre les désordres ventilatoires et circulatoires.
- Lutte contre l'ischémie des anses digestives (collet étroit)

Après les gestes de réanimation et de prise en charge immédiate, le bilan lésionnel complet préopératoire sera réalisé :

- taille et contenu, recherche de malformation associée évidente, passage d'une sonde œsogastrique à la recherche d'une atrésie de l'œsophage. Si l'enfant présente des troubles cardio-respiratoires il faut savoir prendre le temps après réanimation éventuelle, de faire un cliché cardio-thoracique à la recherche d'une cardiopathie, d'une hernie diaphragmatique avant de réaliser la cure chirurgicale de la malformation.

13- TRAITEMENT

Le traitement est médico-chirurgical

Les omphalocèles sont chirurgicalement réparées bien que pas toujours immédiatement.[10,35]

Actuellement dans les pays développés, l'indication chirurgicale est systématique grâce au progrès de l'anesthésie et de la réanimation néonatale ainsi qu'au développement du diagnostic anténatal [51].

13-1- Traitement conservateur non chirurgical [37] :

Une seule technique dite conservatrice est réservée aux omphalocèles : la technique du tannage du sac décrite par Grob en 1963 peut servir de sauvetage si les autres moyens ne sont pas utilisables, l'omphalocèle pourra être progressivement comprimée par un bandage élastique et 8 à 10 semaines plus tard la chute de l'escarre sera remplacée par l'épidermisation qui est centripète et aboutit à une hernie ventrale qui nécessitera le plus souvent une réparation secondaire 6 à 12 mois après.

Les inconvénients de cette technique sont évidentes :

- durée du traitement,
- risque infectieux important,
- ignorance des anomalies associées,
- réfection pariétale secondaire souvent difficile.

Les limites de cette technique sont :

- l'infection,
- la rupture du sac.

13-2- Traitement chirurgical :

L'intervention a pour but la fermeture pariétale et la réintégration des viscères herniés [11].

13-2-1- Méthodes chirurgicales :

→ **La réintégration différée est une technique ancienne :** décrite en 1948 par Gross [38].

Elle vise à éviter une surpression brutale en confiant au seul plan cutané la couverture des viscères recouverts par le sac .

Cette méthode a des inconvénients :

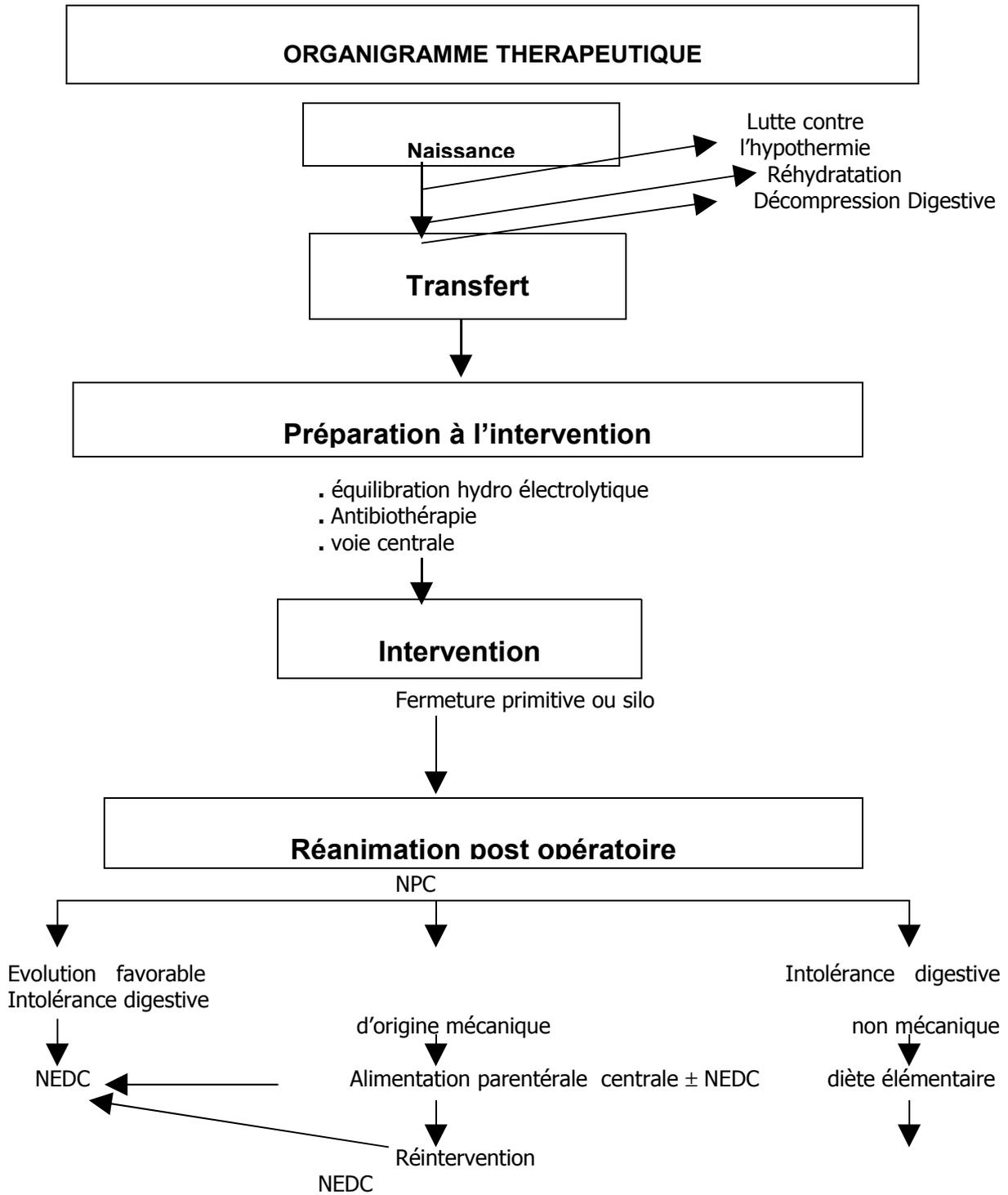
- ignorance des malformations associées intra-abdominales,
- persistance du defect de la paroi musculaire,
- risque infectieux important en cas des points cutanés,
- cicatrice cutanée parfaitement inesthétique,

→ **La fermeture pariétale primitive :** c'est la cure radicale en un temps, moyen idéal du traitement de la malformation pariétale, la dissection du sac est prudente à sa partie supérieure là où il adhère fréquemment au foie. Après examen des viscères abdominaux et leur réintégration dans la cavité abdominale la paroi est fermée plan par plan [1, 12].

Elle est déconseillée quand l'enfant est reçu au delà de 48h, quand le sac est infecté ou fissuré, ou quand l'état physique est précaire [77] .

→ **La réintégration progressive :** d'écrite en 1967 par Schuster [69]. Deux plaques de Téflon armé sont suturées au bord libre des muscles droits avec du fil non résorbable. Il s'agit d'un traitement radical en plusieurs étapes, ne nécessitant pas en principe la réparation secondaire d'une éventration résiduelle. Sa réalisation s'adresse à un matériel synthétique provisoire inextensible (Un Treillis de vicryl) qui assure la distension progressive de la cavité abdominale . Cette méthode s'applique à toutes les omphalocèles volumineuses [1, 33, 48].

Dans les volumineuses omphalocèles, le foie peut être luxé dans la poche et sa réintégration peut poser des problèmes vasculaires et mécaniques en plus des problèmes d'hyperpression.



→ Indication : [12]

La multiplicité des aspects anatomo-cliniques crée plusieurs situations.

Omphalocèles rompues nécessite un traitement chirurgical immédiat.

Omphalocèles non rompues : les indications tiennent compte :

- de l'existence et du type de malformations associées ;
- du contenu et de la taille de l'omphalocèle ;
- des possibilités anesthésiques et chirurgicales.

→ Complications des omphalocèles : [4, 79, 14]

Elles ont de nombreuses causes. Leur fréquence diminue avec l'expérience de l'équipe médico-chirurgicale.

○

Complications

pré

opératoires :

- Infection
- Rupture
- L'hypotrophie cause plus de 10% de décès.
- Obstruction intestinale
- Septicémie

➤ Complications per opératoires :

- les difficultés d'anesthésie liées à l'âge,
- d'autres malformations associées

➤ Complications post opératoire :

- Les complications intestinales sont les plus fréquentes[69] :
 - . les perforations : elles sont graves et sont liées à une érosion sur une plaque prothétique trop rigide ou la compression des anses sur les bords du defect pariétal non agrandi.

Elles surviennent généralement aux 4è-5è jours. Il s'agit toujours d'un tableau infectieux et cliniquement d'un abdomen ballonné à paroi inflammatoire et CVC. La sonde nasogastrique ramenant une plus grande quantité de liquide bilieux.

- . les troubles de la reprise du transit

- . les reflux gastro-oesophagiens très fréquents.
 - . L'entérocolite nécrosante
 - Les complications pariétales : l'infection locale qui entraîne un lâchage.
- En pratique, la seule complication pariétale tardive est l'éventration secondaire sous cutanée, qui succède obligatoirement au recouvrement cutané simple.

→ Les séquelles :[38]

En dehors des occlusions mécaniques tardives qui peuvent toujours survenir au cours de la croissance ou à l'âge adulte, les séquelles tardives sont :

- les séquelles pariétales musculaires (éventration) qui est toujours possible quel que soit le mode de réparation du defect pariétal. Son traitement doit être envisagé tôt avant l'âge de la marche.
- les séquelles esthétiques : beaucoup plus fréquentes
- les cicatrices cutanées de ces enfants polyopérés sont toujours inesthétiques.

L'ombilic n'a pas souvent un aspect normal.

Il faut proposer une chirurgie réparatrice de ces cicatrices au moment de la puberté.

→ Pronostic

Le pronostic de l'omphalocèle isolée est relativement bon. [11,42,44]

Le pronostic dépend des anomalies associées. Le taux de mortalité est de 80% quand les anomalies associées sont présentes, il grimpe jusqu'à 100% quand les anomalies chromosomiques et cardiovasculaires sont associées [4].

METHODOLOGIE

III- METHODOLOGIE

1- Cadre de l'étude :

Ce travail a été réalisé dans le service de chirurgie pédiatrique et du SUC du CHU Gabriel Touré.

1-1- Situation géographique :

Le CHU Gabriel Touré est situé au centre administratif de Bamako. Situé entre la commune II et la commune III, il est le plus central des hôpitaux de Bamako. Il a été érigé en 1959 à la mémoire d'un jeune médecin de la génération des premiers médecins africains mort en 1934.

Le CHU comprend 13 spécialités, 418 lits et 465 agents.

A l'est on trouve le quartier de Médina-coura, à l'ouest l'école nationale d'ingénieurs, au sud la gare du chemin de fer du Mali, au nord le service de garnison de l'état major de l'armée de terre.

1-2- Les locaux :

→ Le service de chirurgie générale et pédiatrique, composé de deux unités :

- une unité de chirurgie générale : constituée de 32 lits ;
- une unité de chirurgie pédiatrique, la seule au Mali : constituée de 26 lits.

Le bloc opératoire est composé de 3 salles que le service partage avec les autres spécialités chirurgicales : chirurgie orthopédique et traumatologique, l'urologie, et la gynéco obstétrique.

→ Le service des urgences chirurgicales :

Il comprend trois secteurs :

- premier secteur : accueil tri avec 8 lits en moyenne.
- deuxième secteur : déchoquage avec 2 lits ; bloc opératoire avec 3 salles d'opération dont une pour la chirurgie propre, une pour la chirurgie septique et une pour la traumatologie ; une salle de stérilisation.
- troisième secteur : réanimation avec 8 lits (2 salles de 4 lits chacune).

1.3- Le personnel :

1-3-1- Le service de chirurgie générale et pédiatrique :

Les chirurgiens sont au nombre de sept dont un professeur agrégé en chirurgie digestive. Ce dernier est le chef de service . Les chirurgiens gèrent ensemble les unités.

Les infirmiers sont répartis entre les deux unités :

➤ En chirurgie pédiatrique :

- une technicienne supérieure de santé,
- une technicienne de santé,
- trois agents techniques de la santé,
- trois aides soignants,
- quatre techniciens de surface,

➤ En chirurgie générale :

- un technicien supérieur de santé qui est le major,
- un technicien de santé,
- quatre agents techniques de santé,
- six aides-soignants,
- les étudiants thésards faisant fonction d'interne de la faculté de médecine, Pharmacie et d'Odontostomatologie (FMPOS).

- Le service reçoit également CES, les médecins stagiaires, les étudiants externes de la FMPOS, LES élèves de l'ESS (Ecole Secondaire de la Santé), de l'EIP (Ecole des infirmiers du 1^{er} cycle et de la Croix Rouge.

1-3-2- Le service des urgences chirurgicales :

- Deux anesthésistes réanimateurs dont un chef de service,
- Trois médecins généralistes,
- Trois techniciens supérieurs de santé dont un est le major ,
- Vingt quatre agents techniques de la santé,
- Neuf techniciens de surface,
- Les étudiants thésards faisant fonction d'internes de la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odontostomatologie (FMPOS),
- Les étudiants externes (FMPOS),

- Les élèves de l'ESS , de l'EIP et de la Croix Rouge.

2- Activités

2-1 Le Service de chirurgie générale et pédiatrique : Les consultations externes ont lieu tous les jours du Lundi au Jeudi.

La visite se fait chaque matin, et le chef de service fait la visite générale tous les Vendredi.

Les hospitalisations se font tous les jours.

Le staff du service a lieu tous les Jeudi, c'est le jour de programmation des patients à opérer.

Les différentes interventions ont lieu tous les jours du Lundi au Jeudi.

Les thésards sont répartis en quatre groupes faisant la rotation entre le bloc opératoire, la consultation chirurgicale externe, la chirurgie pédiatrique, et le service des urgences chirurgicales.

Cette rotation est hebdomadaire.

2-2- Le service des Urgences chirurgicales :

Le service des Urgences chirurgicales (SUC) est un service à vocation chirurgicale. Il a été créé en 1996 après les évènements du 26 Mars pour répondre aux attentes de la ville de Bamako en matière d'urgence chirurgicale.

C'est le lieu de passage de toutes les urgences chirurgicales du CHU Gabriel Touré ; sauf les urgences gynéco- obstétricales.

3- Matériels et Méthodes.

3-1- Echantillonnage :

Il s'agit d'une étude rétrospective et prospective réalisée dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.

3-2- Durée d'étude

Elle s'est déroulée sur une période de 5 ans

3-3- Les patients :

Tous les patients ont été recrutés dans le service de chirurgie pédiatrique.

3-3-1 Critères d'inclusion :

ont été inclus tous les enfants portant une omphalocèle et ayant consulté dans le service de chirurgie pédiatrique, hospitalisés et pris en charge par le personnel soignant, opérés ou non.

3-3-2 Critères de non inclusion

Ont été exclus de cette étude tous les :

- enfants portant une omphalocèle et non hospitalisés,
- enfants portant une autre malformation abdominale (laparoschisis),
- enfants portant une omphalocèle mais décédés avant l'arrivée à l'hôpital.

3-4- Matériels

Nous avons consulté :

- Les registres d'hospitalisation des entrées et des sorties,
- Les registres de compte-rendu opératoire,
- Les anciennes observations,
- Nous avons demandé des examens complémentaires : la radiographie, l'échographie, la biologie,
- Des photographies ont été réalisées pour des raisons didactiques avec l'accord des parents.

C Méthodes

Notre méthode comportait quatre phases :

1- la phase de conception et de confection de la fiche d'enquête :

l'établissement de la fiche d'enquête a duré deux mois, établi par nous même, puis corrigée par les chirurgiens pédiatriques du service et en dernier ressort par le Professeur chef de service.

Elle comporte des variables en trois chapitres :

- une partie administrative, précisant l'état civil et l'adresse du malade,

- une partie concernant les parents, portant sur des paramètres (âge maternel, âge du père, déroulement de la grossesse, l'état de l'enfant à la naissance, le poids de naissance, la taille de naissance, la parité, les circonstances de l'accouchement...)
- une partie concernant l'examen du malade

Les paramètres ont été évalués à partir de l'interrogatoire à la recherche des cas d'hérédité susceptible d'être en cause

- l'examen physique : local, régional, général. Il vise à décrire macroscopiquement la malformation et d'autres tares qui seraient associées, évaluer le devenir de l'enfant malformé.

2- la phase de la collecte des données :

ces données ont été collectées à partir des dossiers, des registres de consultation, et des comptes-rendus opératoires de la chirurgie pédiatrique et des urgences chirurgicales.

Chaque malade a un dossier dans lequel sont portées toutes les données administratives, cliniques, diagnostiques et les traitements reçus.

3- la phase d'enquête sur le terrain :

elle a pour but de retrouver tous les patients ou les personnes contact à Bamako. Les adresses précises ont rendu possible cette phase de l'enquête.

Dans tous les cas si le patient est retrouvé, il est interrogé et réexaminé, à défaut, ses parents ou la personne contact était interrogée . Lorsque l'intéressé ou la personne contact réside en dehors de Bamako, ou n'est pas vu, nous sommes limités aux renseignements fournis dans le dossier.

4- Phase d'analyse des données

Elle a été effectuée sur le logiciel Epi info 6.

RESULTATS

IV- RESULTATS

FREQUENCE

HOSPITALIÈRE

En 5 ans, nous avons consulté 51220 enfants, hospitalisé 7530 malades et opéré 6250 enfants. 540 enfants avaient une malformations et 44 une omphalocèle. Les 44 omphalocèles ont représenté 0,08%des consultations, 0,58% des hospitalisations, 0,70% des opérés, et 8,14% des malformations.

Fréquence selon le mois de recrutement

Tableau I: Répartition des enfants selon le mois et l'année

Année	2000	2001	2002	2003	2004	TOTAL
Mois						
Janvier	1	0	1	0	4	6
Février	0	2	1	1	1	5
Mars	1	0	0	3	0	4
Avril	0	1	0	0	2	3
Mai	0	0	0	1	2	3
Juin	0	0	0	0	1	1
Juillet	0	0	0	3	3	6
Août	1	1	0	1	2	5
Septembre	0	0	2	1	1	4
Octobre	0	0	0	1	3	4
Novembre	0	0	0	0	0	0
Décembre	0	1	0	1	1	3
Total	3	5	4	12	20	44

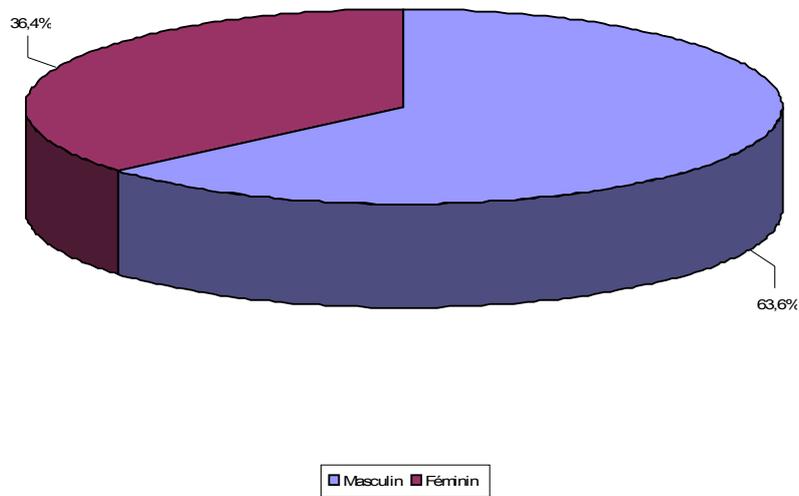
La fréquence moyenne par an est de 8,8 cas avec des extrêmes de 3 et 20 cas aux années 2000 et 2004 et un écart type de 4,6.

La fréquence mensuelle globale est de 3,6 cas avec des extrêmes de 1 et 6 cas.

2. Aspects épidémiologie

2.1. Sexe

Graphique I : Répartition des enfants selon le sexe :

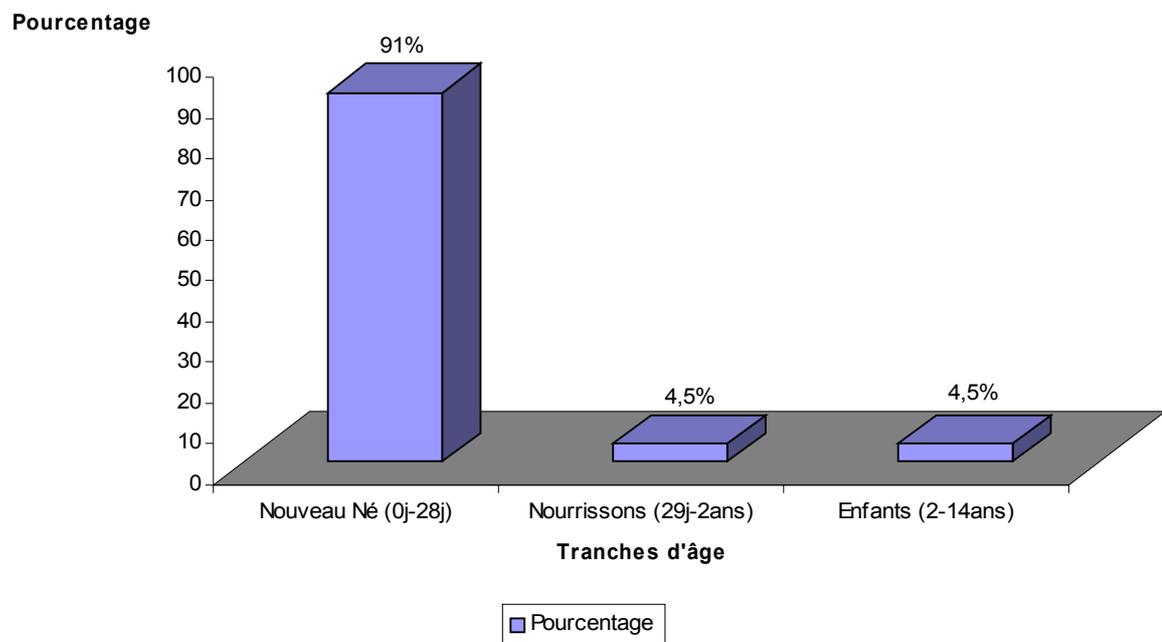


Sex-ratio=1,7 en faveur du sexe masculin.

Un malade parmi les nouveaux-nés présentait une ambiguïté sexuelle. La caryotypie n'ayant pas été faite, il a été classé parmi les garçons, car il avait le phénotype masculin.

2.2. Âge

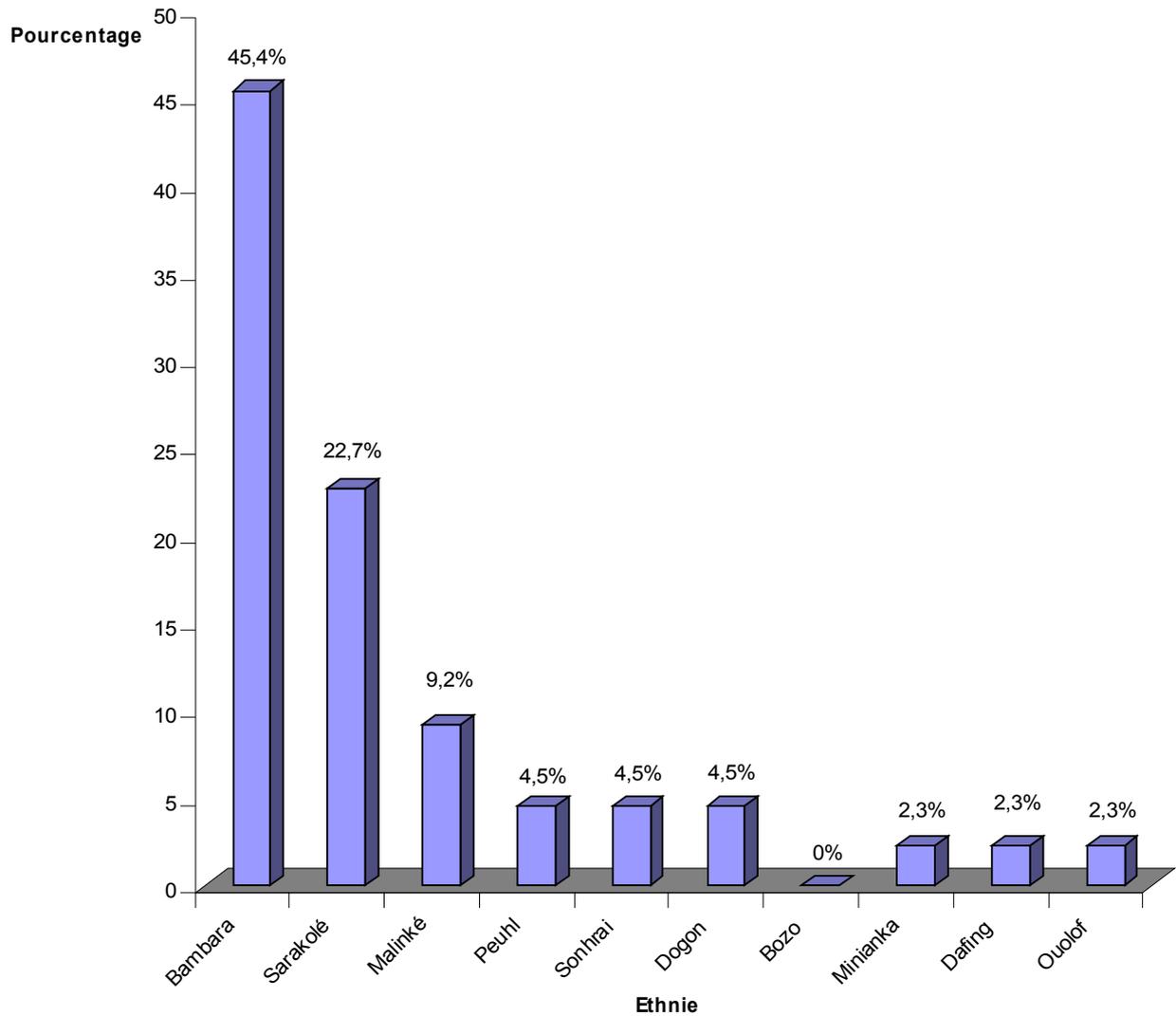
Graphique II : Répartition des enfants selon l'âge



L'âge moyen des enfants a été de 4 jours , avec un écart type de 2,19 et des extrêmes de 1 jour et 4 ans.

2.3. Ethnies

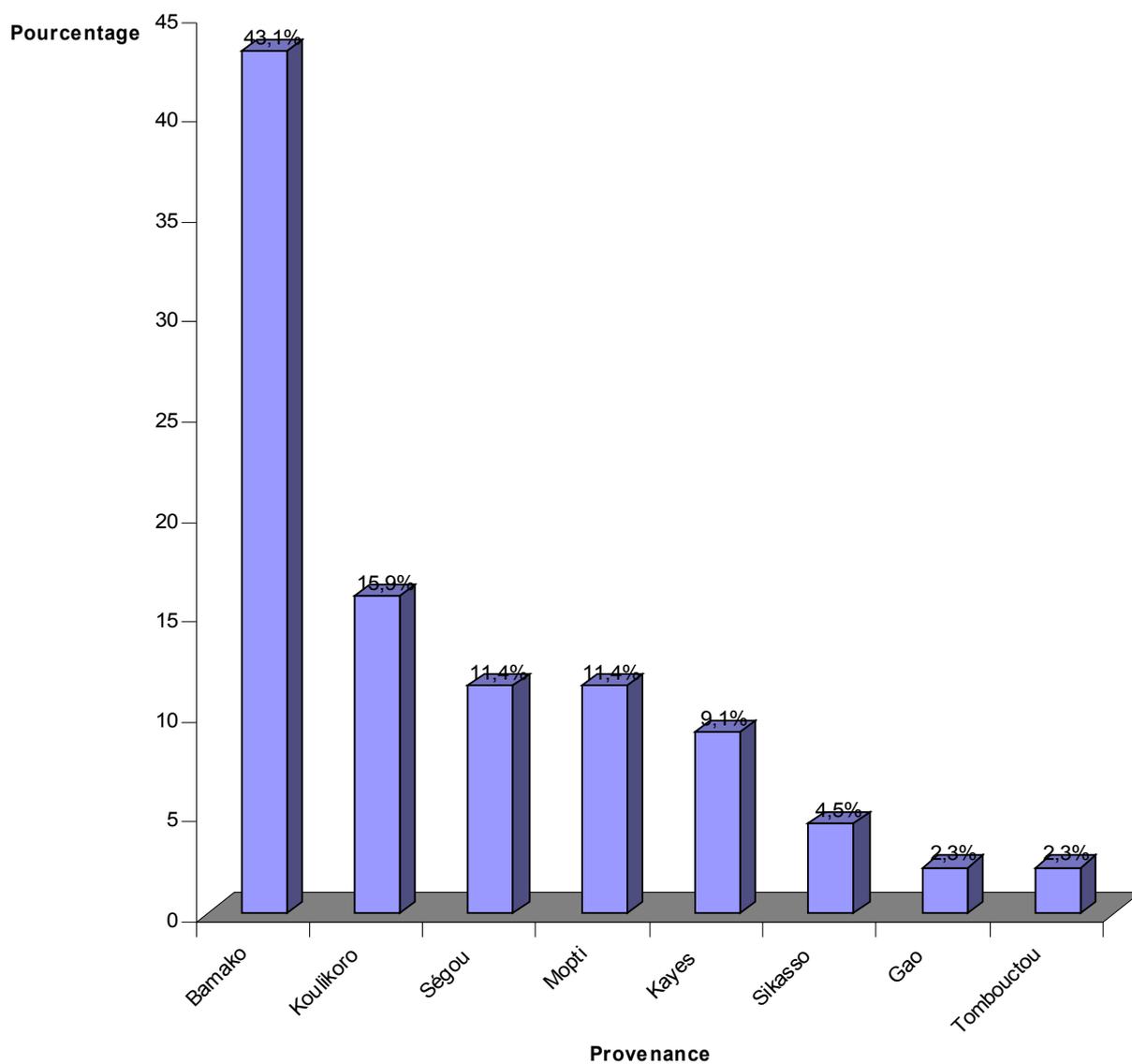
Graphique III : Répartition des enfants selon les Ethnies



Les Bambara sont majoritaires : 45,4% des cas ; suivi des sarakolés soit 22,7%

2.4. Provenance

Graphique IV : Répartition des enfants selon la provenance



Nous n'avons pas recensé de malade venant de Kidal

2.5. Communes de Bamako

Tableau II : Répartition des enfants selon les communes de Bamako

Commune	Nombre de cas	Pourcentage
Commune I	8	42,1
Commune II	5	26,3
Commune V	3	15,8
Commune VI	2	10,5
Commune IV	1	5,3
Total	19	100

Il n'y a aucun provenant de la commune III, dans laquelle se trouve notre hôpital.

2.6. Nationalité

Tableau III: Répartition des enfants selon la nationalité

Nationalités	Nombre de cas	Pourcentage
Maliennne	43	97,7
Sénégalaise	1	2,3
Total	44	100

2.7. Mode de recrutement

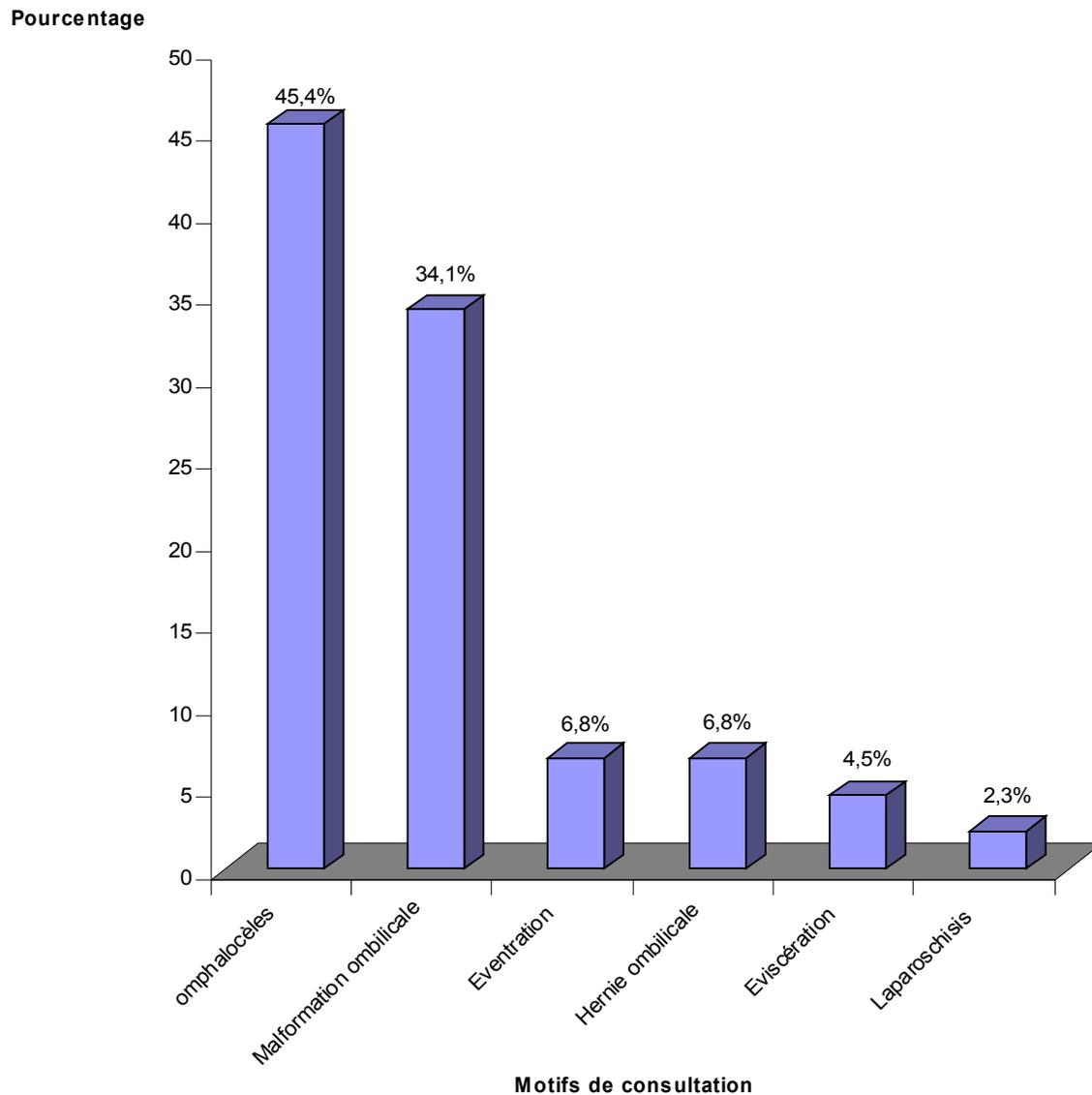
Tableau IV: Répartition des enfants selon le mode de recrutement

Mode de recrutement	Nombre de cas	Pourcentage
Urgence	40	90,9
Consultation ordinaire	4	9,1
Total	44	100

Les vraies urgences étaient des omphalocèles rompues 6 (13,6%).

2.8. Motif de consultation

Graphique V: Répartition des enfants selon les motifs de consultation



Dans notre série 45,4 % ont été référés avec un diagnostic correct d'omphalocèle (n = 20) contre 54,5 % (n = 24) qui avaient été référés avec un diagnostic différent de l'omphalocèle.

2.9. Mode de référence

Tableau V : Répartition des enfants selon qu'ils soient orientés par les agents de santé ou non

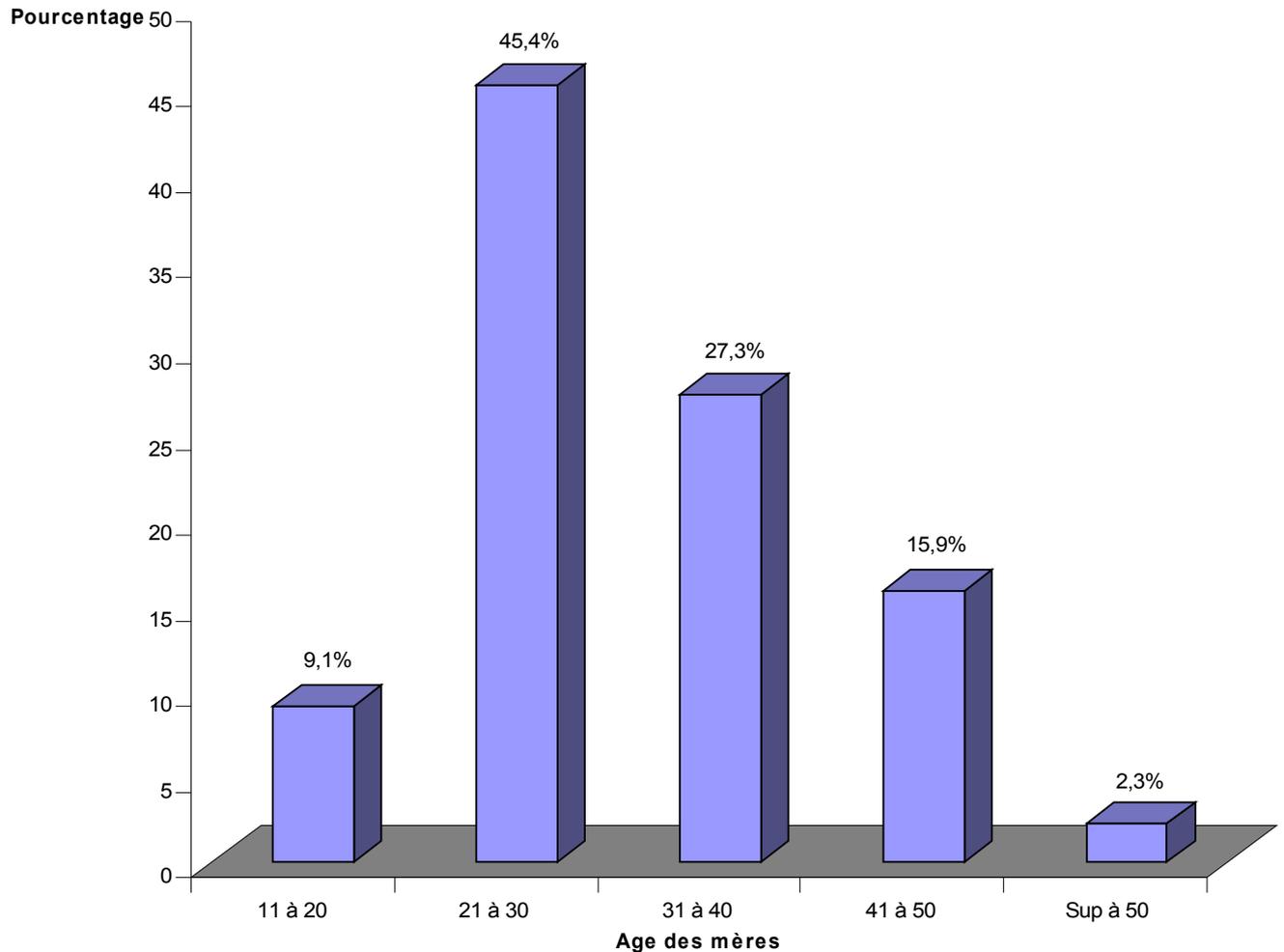
Orientation	Nombre de cas	Pourcentage
Médecins	24	54,5
Sage femme	18	41
Venue de soi	2	4,5
Total	44	100

Seuls 4,5 % (n = 2) des enfants ont été acheminés directement au service de chirurgie pédiatrique.

95,5% des malades ont été reçus au SUC.

2-10. Age maternel

Graphique VI : Répartition des mères d'enfants selon l'âge



L'âge moyen des mères était de 30,3 ans, avec un écart type de 7,6 ans. La tranche d'âge de 21-30 ans a représenté 45,4 % de la totalité des mères. L'âge minimum était de 15 ans et le maximum de 46 ans.

2.11. Situation matrimoniale

Tableau VI: Répartition des mères selon leur situation matrimoniale

Situation matrimoniale	Nombre de cas	Pourcentage
Mariée	41	93,1
Célibataire	3	6,9
Total	44	100

2.12. Niveau d'instruction des mères

Tableau VII: Répartition des mères selon leur niveau d'instruction

Niveau Instruction	Nombre de cas	Pourcentage
Non instruites	36	81,8
Secondaire	3	6,9
Primaire	2	4,5
Coranique	2	4,5
Supérieur	1	2,3
Total	44	100

Les mères d'enfants non instruites ont représenté près de 82 % dans notre série.

2.13. Principale activité des mères

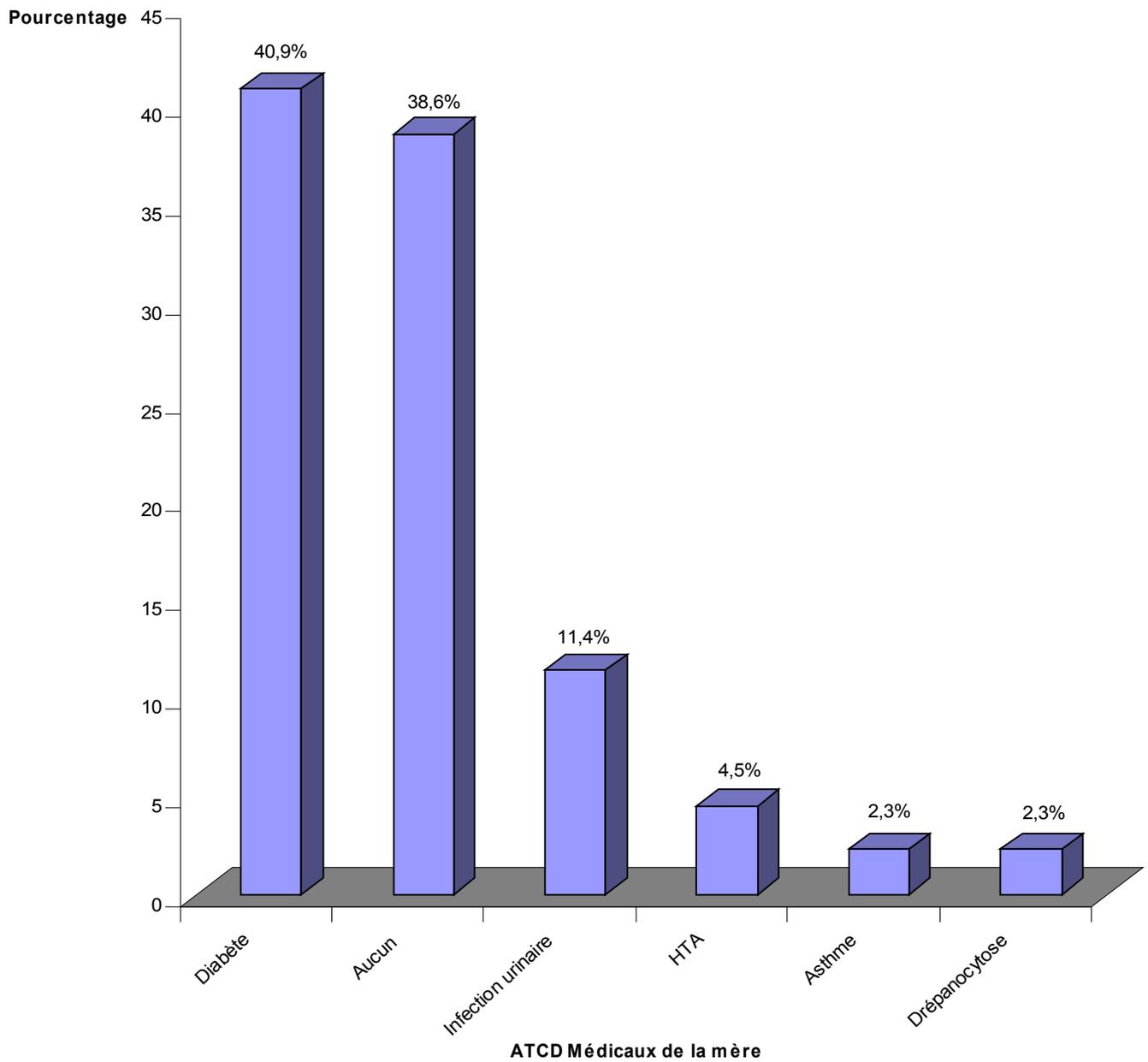
Tableau VIII: Répartition des mères d'enfants selon leur principale activité

Principale activité	Nombre de cas	Pourcentage
Femmes au foyer	31	70,4
Aides ménagères	5	11,4
Ouvrières	3	6,8
Commerçante	3	6,8
Etudiante	1	2,3
Fonctionnaire	1	2,3
Total	44	100

Environ 30(70%)des mères étaient des femmes au foyer

2.14. Antécédents médicaux des mères

Graphique VII : Répartition des enfants selon les antécédents médicaux de la mère



Le diabète a représenté 40,9% des ATCD des mères

2.15. Antécédents Gynéco-obstétricaux des mères

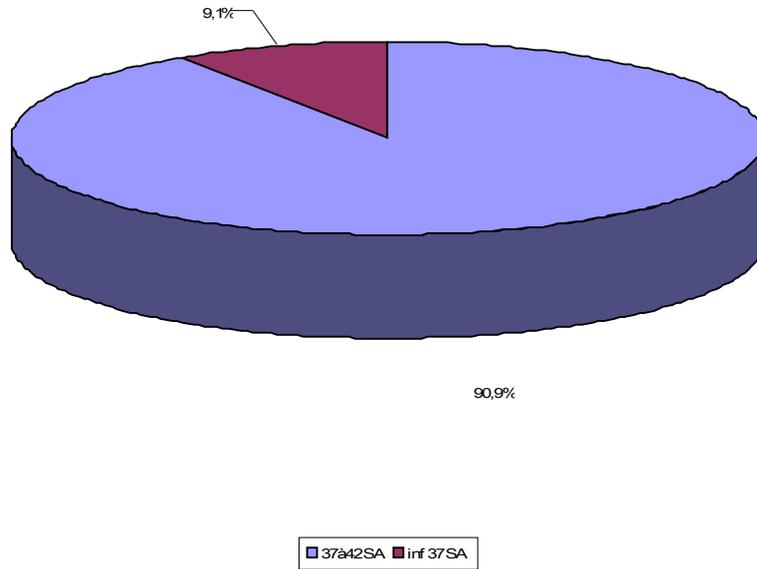
Tableau IX : Répartition des mères selon la gestité

Gestité	Nombre de cas	Pourcentage
Multigeste	32	72,7
Primigeste	7	15,9
Paucigeste	5	11,4
Total	44	100

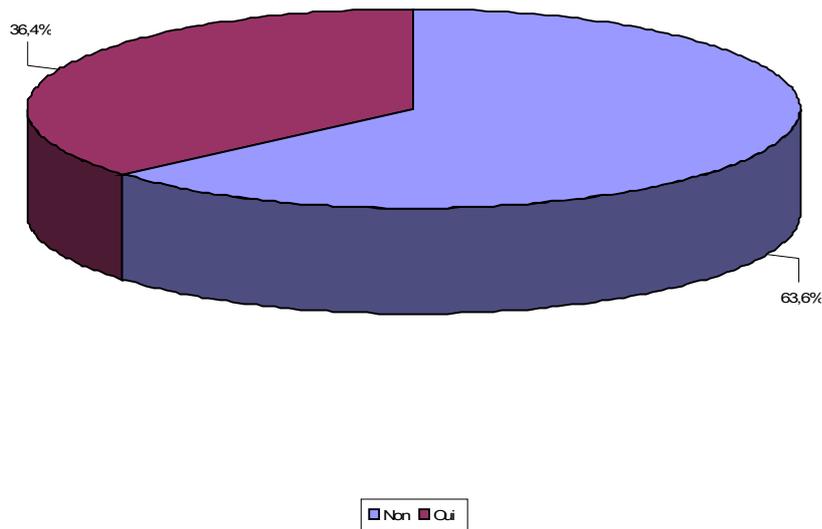
Tableau X : Répartition des mères selon la Parité

Parité	Nombre de cas	Pourcentage
Multipare	32	9,1
Primipare	7	15,9
paucipare	5	11,4
Total	44	100

Graphique VIII : Répartition des enfants selon le terme de la grossesse

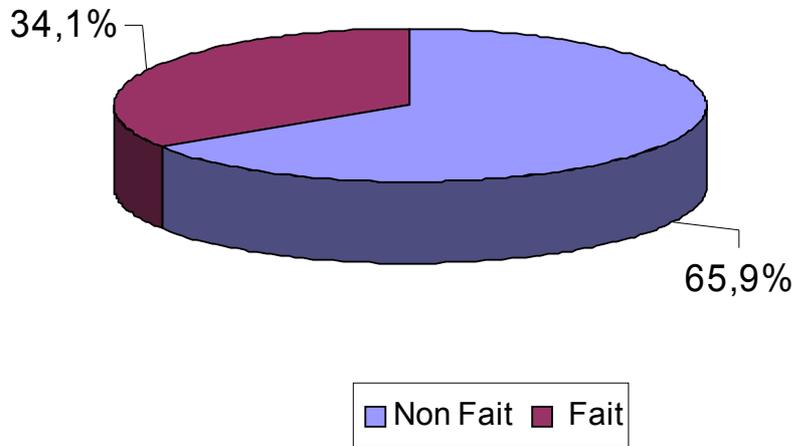


Graphique IX : Répartition des enfants selon l'état vaccinal la mère



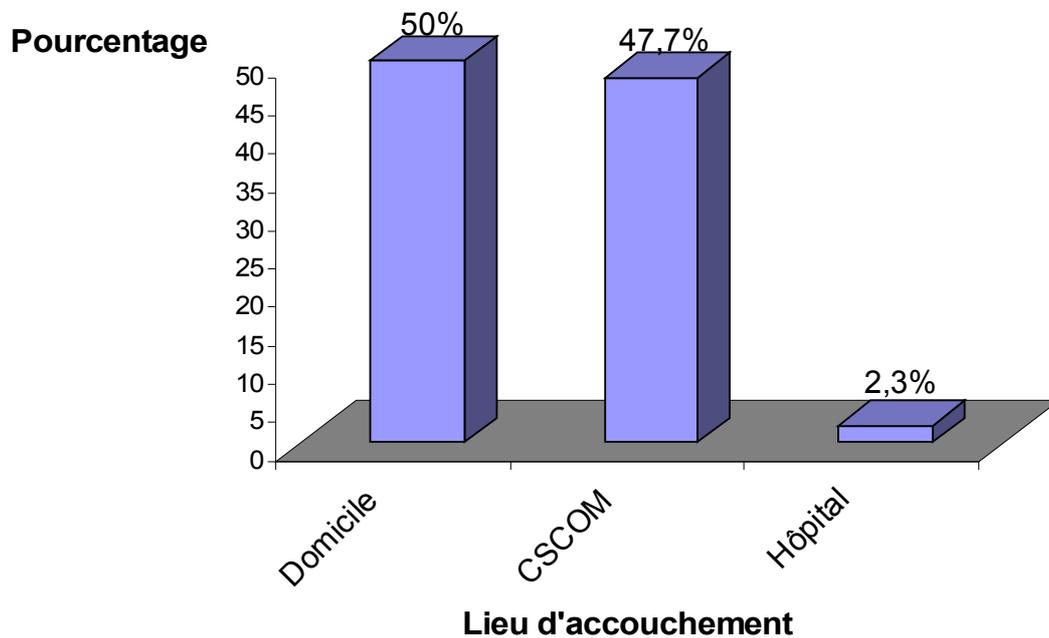
Environ 28(64%) des mères n'étaient pas vaccinées.

Graphique X : Répartition des mères selon la consultation prénatale



Le déroulement de la grossesse n'a été suivi que chez 15 mères(34%)

Graphique XI: Répartition des enfants selon le lieu d'accouchement



L'accouchement à domicile a été noté chez 22 mères soit 50% de notre effectif.

Tableau XI : Répartition des enfants selon le type d'accouchement

Type d'accouchement	Nombre de cas	Pourcentage
Voie basse	43	97,7
Voie haute(césarienne)	1	2,3
Total	44	100

2.16. Age du père

Tableau XII : Répartition des enfants selon l'âge du père

Age du Père	Nombre de cas	Pourcentage
11à 20	1	2,3
21 à 30 ans	18	40,9
31 à 40 ans	10	22,7
41 à 50 ans	10	22,7
> 50 ans	5	11,4
Total	44	100

L'âge moyen a été de 44,023 avec un écart-type de 15,86 avec des extrêmes de 19 ans et 66 ans.

2.17. Niveau d'instruction du père

Tableau XIII : Répartition des enfants selon le niveau d'instruction du Père

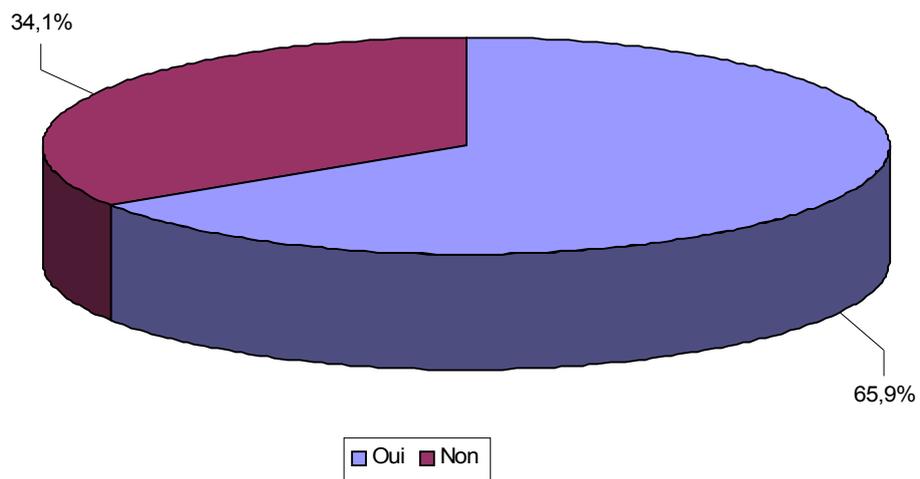
Niveau Instruction	Nombre de cas	Pourcentage
Non instruits	33	75
Primaire	5	11,4
Secondaire	3	6,8
Supérieur	2	4,5
Coranique	1	2,3
Total	44	100

Dans notre série 75% des pères étaient non instruits

2.18. Principale activité du père

Tableau XIV: Répartition des enfants selon la profession du Père

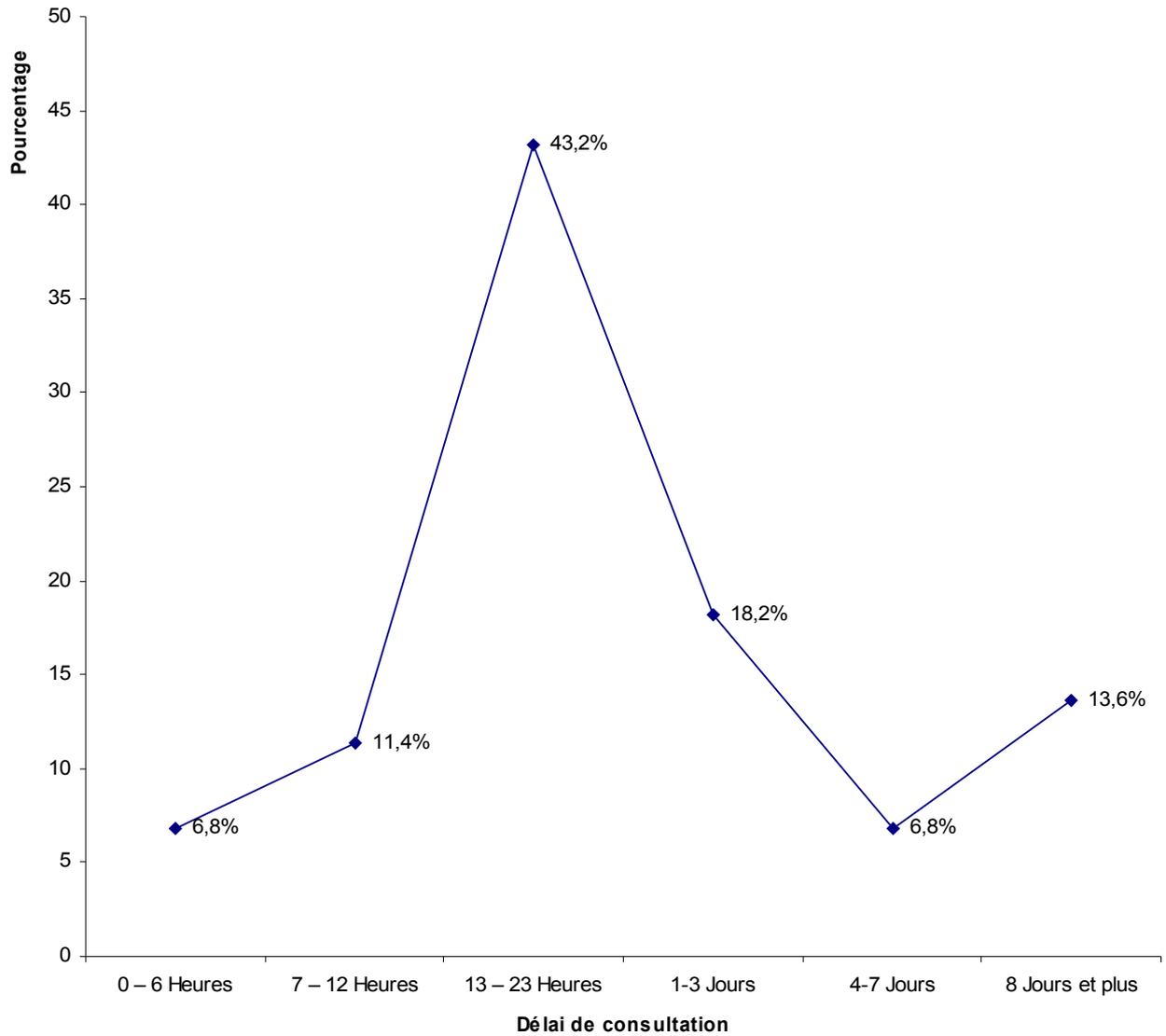
Profession du Père	Nombre de cas	Pourcentage
Paysans	30	68,2
Ouvrier	5	11,4
Commerçant	4	9,1
Fonctionnaire	3	6,8
Bergers	2	4,5
Total	44	100

2-19**Graphique XII :** Répartition des enfants selon la notion de mariage consanguin des parents

Le mariage consanguin a représenté 29(65,9%) des cas dans notre étude.

3- Examen de l'enfant

Graphique XIII : Répartition des enfants selon le délai de consultation



Le délai moyen est de 2,008 jours $\pm 3,6$ avec des extrêmes de 4 heures et 15 jours.

Tableau XV: selon le groupe sanguin rhésus

Groupe rhésus	Nombre de cas	Pourcentage
A+	18	40,9
B+	10	22,7
A	7	15,9
AB ⁺	5	11,4
O+	4	9,1
Total	44	100

Tableau XVI: Répartition des enfants selon l'échographie anténatale

Echographie anténatale	Nombre de cas	Pourcentage
Non Fait	34	77,3
Fait	10	22,7
Total	44	100

L'échographie anténatale a été faite chez seulement 10 mères soit 22,7%

Tableau XVII : Répartition des enfants selon le résultat de l'échographie anténatale

Résultat	Nombre de cas	Fréquence relative
Omphalocèles non vues	7	7/10
Omphalocèles vues	3	3/10
Total	10	10/10

L'échographie a été faite chez 10 mères d'enfants, le diagnostic anténatal d'omphalocèle n' a été posé que chez 3 mères d'enfants.

Graphique XIV : Répartition des enfants selon l'état général à l'admission

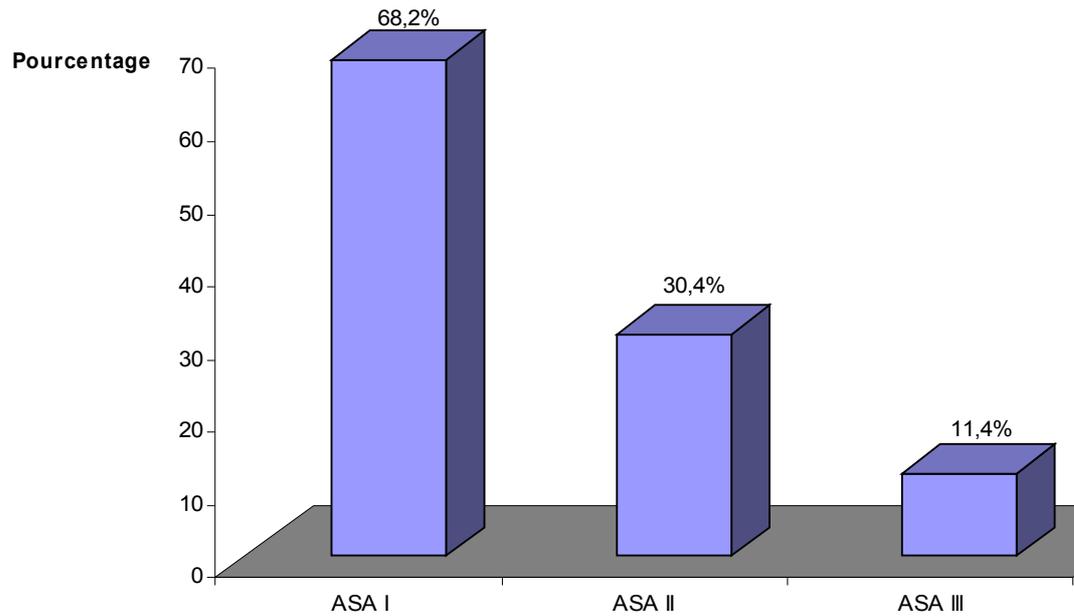


Tableau XVIII: Répartition des enfants selon la coloration de la peau et muqueuse

Coloration de la Peau et muqueuse	Nombre de cas	Pourcentage
Rose	40	90,1
Pale	3	6,8
Ictère	1	2,3
Total	44	100

Le seul enfant jaune avait un ictère physiologique.

Tableau XIX: Répartition des enfants selon le poids

Poids (gramme)	Nombre de cas	Pourcentage
Poids normal	34	77,3
Macrosome	6	13,6
Hypotrophe	4	9,1
Total	44	100

Normal : 2500 g-3500 g

Le poids moyen était de 2760 gramme avec un écart type de 0,6.

Les extrêmes sont 2000g et 4500g.

Tableau XX: Répartition des enfants selon la taille à la naissance

Taille	Nombre de cas	Pourcentage
Taille normale	39	88,6
< à la normale	4	9,1
> à la normale	1	2,3
Total	44	100

Normes :50-52cm

Tableau XXI: Répartition des enfants selon le Périmètre crânien

PC (cm)	Nombre de cas	Pourcentage
Taille normale *	41	93,2
< à la normale	2	4,5
> à la normale	1	2,3
Total	44	100

* Normale=32-35 cm

Tableau XXII: Répartition des enfants selon la température à l'admission

Température	Nombre de cas	Pourcentage
Normothermie	28	63,6
Hypothermie	10	22,8
Hyperthermie	6	13,6
Total	44	100

* Normale=37,5°C

Tableau XXIII : Répartition des enfants selon la douleur

Douleur abdominale	Nombre de cas	Pourcentage
Présent	25	56,8
Absent	19	43,2
Total	44	100

La douleur abdominale était présente chez 56,8% de nos enfants.

Tableau XXIV: selon les résultats de l'examen cardiovasculaire

Résultats	Nombre de cas	Pourcentage
Normal	38	86,4
Souffle systolique	6	13,6
Total	44	100

Tableau XXV: Répartition des enfants selon la fréquence cardiaque

Fréquence cardiaque	Nombre de cas	Pourcentage
Normale	36	81,8
Tachycardie	6	13,6
Bradycardie	2	4,6
Total	44	100

* Normale=120-160 btt/mn (200 pendant le cris)

Tableau XXVI: Répartition des enfants selon la fréquence respiratoire

Fréquence respiratoire	Nombre de cas	Pourcentage
Normale	40	90,9
Tachypnée	3	6,8
Bradypnée	1	2,3
Total	44	100

* Normale=40-60 cycles/mn

Tableau XXVII: Répartition des enfants selon l'état de la membrane de l'omphalocèle

Membrane	Nombre de cas	Pourcentage
Membrane intacte	38	86,4
Membrane rompue	6	13,6
Total	44	100

Tableau XXVIII : Répartition des enfants selon la nature de la tuméfaction

Nature de la tuméfaction	Nombre de cas	Pourcentage
Propre (translucide)	38	86,4
Infectée (sale)	6	13,6
Total	44	100

Tableau XXIX: Répartition des enfants selon le diamètre du collet

Diamètre du collet	Nombre de cas	Pourcentage
Supérieur à 8 cm	42	95,5
Inférieur à 8 cm	2	4,5
Total	44	100

Le diamètre moyen $14,31\text{cm} \pm 6,11$.

Le plus petit diamètre était 7cm et le plus grand 23 cm.

Tableau XXX: Répartition des enfants selon le type de l'omphalocèle

Type d'omphalocèle	Nombre de cas	Pourcentage
Type II	42	95,4
Type I	2	4,6
Total	44	100

Graphique XV: Répartition des enfants selon le stade de l'omphalocèle selon le Pr TAYA

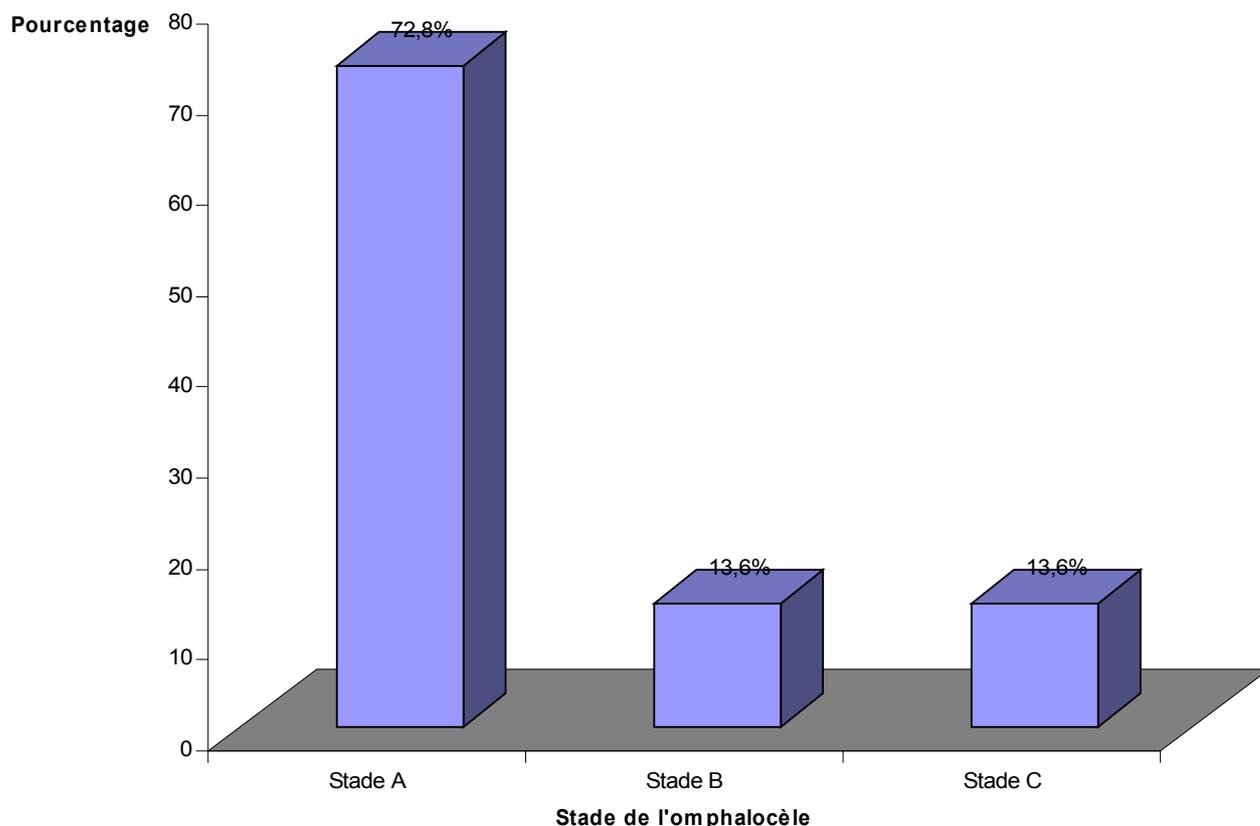


Tableau XXXI : Répartition des enfants selon le contenu du sac

Contenu du sac	Nombre de cas	Pourcentage
Foie	22	50
Grêle	19	43,2
Grêle + Foie	2	4,5
Foie + Colon	1	2,3
Total	44	100

Le foie a représenté 56,8% le contenu du sac.

Tableau XXXII : Répartition des enfants selon le type de pathologie associée

Pathologie associée	Nombre de cas	Pourcentage
Aucune	10	22,7
Adhérence hépatique	8	18,1
Cryptorchidie	5	11,4

Macroglossie	5	11,4
Syndrome de Wiedemann-Beckwith	5	11,4
Tétralogie de FALLOT	3	6,8
Mal rotation intestinale	2	4,5
Fente Labiale	1	2,3
Diverticule de MECKEL	1	2,3
Exstrophie vésicale	1	2,3
Ectopie testiculaire	1	2,3
Hypothyroïdie congénitale	1	2,3
Hernie inguinale	1	2,3
Total	44	100

34(77,3%) de nos enfants avaient au moins une malformation congénitale associée.

Tableau XXXIII: Répartition des enfants selon les examens complémentaires reçus

Examens complémentaires effectués	Nombre de cas	Pourcentage
Groupe rhésus	44	100
NFS	44	100
Echographie abdominale	44	100
Echographie Cardiaque	30	68,18
ASP	1	2,27
Glycémie	44	100
Tous les Examens	38	86,36

L'anémie était présente chez 3 de nos patients, l'hypoglycémie chez 6 patients.

La tétralogie de Fallope chez 3

4- Traitement

Tableau XXXIV: Répartition des enfants selon les médicaments utilisés

Médicaments	Nombre de cas	Pourcentage
Antibiotique+antalgique+perfusion	44	100
Antalgique + anti- inflammatoire + perfusion	38	86,36
Antiseptique+antalgique+	44	100
Antipyrétique	30	68,18
Vitamine K1	25	56,81
Corticoïde	3	6,81
Transfusion	3	6,81

Les antibiotiques utilisés étaient l'Amoxiciline ou la Ceftriaxone par voie orale ou parentérale selon le cas.

L'antalgique était l'effergal suppositoire

Tous les malades ont bénéficié de perfusion de sérum glucose 5% ou 10% et de la vitamine K1.

Le nifluril suppo a été le seul anti-inflammatoire utilisé.

La transfusion a été faite chez 3 Nné dont le taux d'Hb < 7g /dl.

Les antiseptiques utilisés étaient le dermobactère et la bétadine

5 malades ont bénéficiés de solumedrol.

Tableau XXXV : Répartition des enfants selon le mode opératoire utilisé

Mode opératoire	Nombre de cas	Pourcentage
Urgence	30	93,8
Bloc à froid	2	6,2
Total	32	100

30(93,9%) des enfants ont été opérés en urgence.

Tableau XXXVI : Répartition des enfants selon le traitement

Traitement	Nombre de cas	Pourcentage
Chirurgical	32	72,7
Conservateur (Grob)	12	27,3
Total	44	100

Tableau XXXVII : Répartition des enfants selon la technique chirurgicale utilisée

Technique	Nombre de cas	Pourcentage
Gross	30	93,8
Fermeture pariétale immédiate	2	6,2
Total	32	100

Tableau XXXVIII: Répartition des enfants selon la durée totale d'hospitalisation

Durée totale d'hospitalisation (jours)	Nombre de cas	Pourcentage
1	1	2,3
2-7	15	34,1
8-15	25	56,8
16-30	2	4,5
> 30	1	2,3
Total	44	100

La durée moyenne est 8,4 avec un écart type de 8,01 et des extrêmes de 1 et 45 jours.

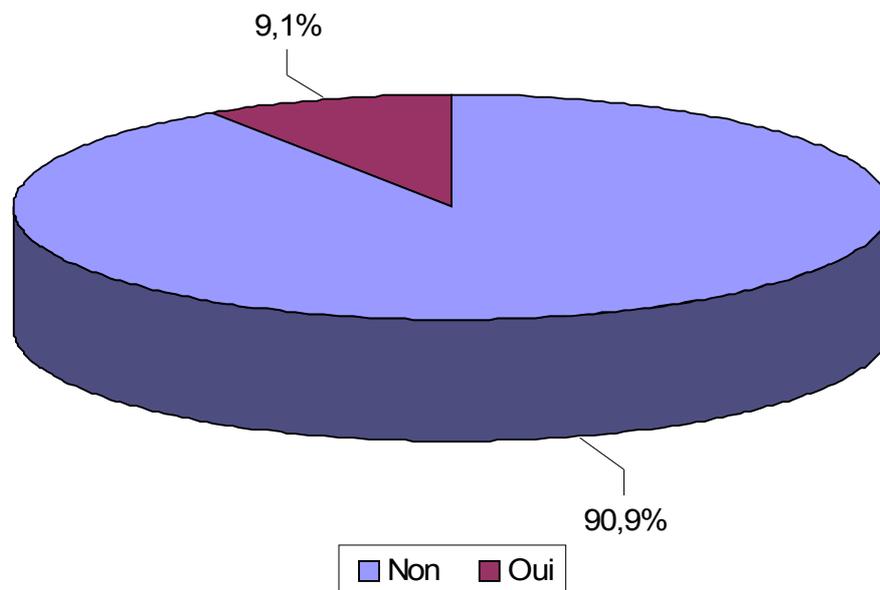
Tableau XXXIX : Répartition des enfants selon les suites opératoires

Suites	Nombre de cas	Pourcentage
Simple	30	93,8
Occlusion	1	3,1
Infection pariétale	1	3,1
Total	32	100

Tableau XXXX: Répartition des enfants selon les complications après traitement conservateur

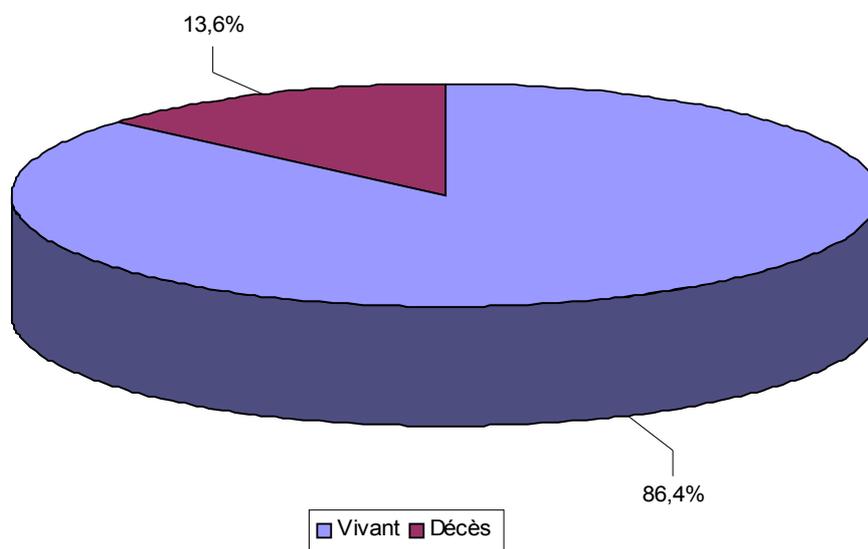
Complication	Nombre de cas	Pourcentage
Simple	4	33,4
Infection pariétale	1	8,3
Péritonite	1	8,3
Décès	6	50
Total	12	100

4(33,4%) avaient présenté une éventration après le traitement conservateur.

Graphique XVI: Répartition des enfants selon le taux de morbidité**Tableau XXXXI:** Répartition des enfants selon leur suivi

Suivi	Survivants	décédés	Total
1 mois	40(90,9%)	4(9,09%)	44
6 mois	38(86,3%)	2(4,5%)	40
9 mois	38 (86,3%)	0(0%)	38
> 1 an	38(86,3%)	0(0%)	38

1 enfant parmi les 38 a été suivi pendant 5 ans.

Graphique XVII: Répartition des enfants selon leur devenir**Tableau XXXXII :** Répartition des enfants selon la cause du décès

Causes	Nombre de cas	Pourcentage
Hypotrophie +INN	3	50
Rupture	2	33,3
Arrêt cardiaque	1	16,7
Total	6	100

NB : INN= infection néonatale

Tableau XXXXIII: Répartition des enfants selon le coût de la prise en charge

Prise en charge	Nombre de cas	Pourcentage
12 000 à 20 000	1	2,3
32 000 à 40 000	14	31,8
42 000 à 60 000	18	40,9
62 000 à 80 000	5	11,4
82 000 à 100 000	6	13,6
Total	44	100

Le coût moyen de la prise en charge a été de 65510 F CFA avec un écart type de 21415 F CFA. Le coût de la prise en charge a varié de 12 000 F à 95 000 F.

2- Résultats analytiques

Tableau XXXXIV : Répartition des malades selon le sexe et la membrane.

Membrane	Intacte	Rompue	Total
Sexe			
Masculin	26	2	28
Féminin	12	4	16
Total	38	6	44

Test de Fisher $p=0,1159$

Tableau XXXXV : Répartition des malades selon le type et le devenir.

devenir	Survivant sans	Survivant avec	Décédé	Total
Type	séquelles	séquelles		
Type II	26	10	6	42
Type I	2	0	0	2
Total	28	10	6	44

Nous n'avons perdu aucun de type I

Tableau XXXXVI : Répartition des malades selon le mode d'accouchement et la nature de la membrane.

Mode d'accouchement	Voie basse	Voie haute	Total
Membrane			
Intacte	37	1	38
Rompue	6	0	6
Total	43	1	44

Tableau XXXXVII : Répartition des malades selon le délai de consultation et l'état de la membrane

Délais de consultation	1 à 7 jours	8 et plus	Total
Etat de la membrane			
Propre	38	0	38
Infectée	0	6	6
Total	38	6	44

L'infection de la paroi a été observée chez les 6 malades ayant un délai de consultation de plus de 7 jours.

Tableau XXXXVIII : Répartition des malades selon le traitement et les suites

Type de traitement	Conservateur	Chirurgical	Total
Suites			
Simple	10	30	40
Complicquée	2	2	4
Total	12	32	44

Test de Fisher $p=0,2966$

Tableau XXXIX : Répartition des malades selon le type et le sexe.

Sexe	Masculin	Féminin	Total
Type			
Type II	28	14	32
Type I	0	2	2
Total	28	16	44

Nous n'avons pas observé de type I chez nos garçons.

Tableau L : Répartition des malades selon le diamètre du collet et la membrane.

Membrane	Rompue	Intacte	Total
Collet			
Inférieur à 8cm	0	2	2
Supérieur à 8cm	6	36	42
Total	6	38	44

Toutes les omphalocèles rompue avaient un grand collet

Tableau LI : Répartition des enfants selon le contenu du sac et le poids

Contenu	Foie	Intestin	Foie+intestin	Total
Poids				
Eutrophe	18	14	0	32
Macrosome	3	0	2	5
Hypotrophe	0	4	3	7
Total	21	18	5	44

*COMMENTAIRES
ET
DISCUSSION*

V- COMMENTAIRES ET DISCUSSION

1- Méthodologie

Nous avons réalisé une étude rétrospective et prospective allant de Décembre 2000 à Janvier 2004.

Nos difficultés rencontrées ont été les suivantes :

- La collecte de l'information sur les parents a été difficile.

Le bas niveau socio-économique, et souvent le manque de document accompagnant la grossesse et la naissance des enfants représentent entre autre des facteurs influençant cette démarche.

- L'impossibilité de certains examens complémentaires en urgence telles que l'échographie cardiaque qui joue un rôle important dans la prise en charge de ces patients.

L'étude du caryotype n'est pas praticable au Mali.

2-Frequence

Notre étude a porté sur 44 cas d'omphalocèles ce qui a représenté 8,14% des enfants malformés ayant consulté dans notre service.

Tableau LII : Répartition de la fréquence selon les auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage %	Probabilité
Goldkrand JW, Georgie, 2005,[32]	30	7,5	P = 0.95
Hwang PJ,USA,2004, [45]	127	7	P = 0.91
Ngom G.Dakar,2004,[58]	50	10	P = 0.84
Saxena A, Allemagne, 2002,[68]	50	3,3	P = 0.55
Sipeck A, Czech,2002, [71]	1450	37,1	P = 0.0001
Hamisu M.Salih,USA,2002 [40]	29	4,1	P = 0.64
Notre étude	44	8,8	

L'omphalocèle est une pathologie peu fréquente [5,6,8,11].

Les différents auteurs[32,40,45,58,71] ont recensé 4- 10 cas par an .Une fréquence plus élevée (37.1cas par an) a été retrouvée dans une étude Tchèque portant sur tout le pays et en 39ans[71] . Notre fréquence de 8,8 cas par an ne diffère pas de celle de la plupart des séries.

Tableau LIII : Répartition selon le sexe et les auteurs.

Auteurs	Nombre de cas	Sexe		Sex-ratio
		Masculin	Féminin	M/F
Angela L,USA,2003, [6]	36	12	24	0.5
Ngom G.Dackar,2003,[58]	38	24	14	1,7
Alhassane, Mali 2002,[3]	12	10	2	1,4
Kouamé B.D	80	44	36	1,2
Cote d'Ivoire,2003, [51]				
Notre étude	44	24	14	1,7

Le sexe ne semble pas être un facteur de risque. Plusieurs études [3,51,58] comme la notre ont trouvé plus de garçons que de filles (sex-ratio 1.2-1.7) . Par contre les filles ont été plus nombreuses que les garçons dans les études américaine [6] et ivoirienne [50,63].

Tableau LIV : Répartition selon le poids moyen et les auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Poids(gramme)
Pacilli M ,Italie,2005, [60]	12	2900

Angela L.Heider,USA ,200,3[6]	36	2700
Kouamé B.D Abidjan,2003,[51]	80	3137
Soumeya Siala,Tunisie,2001,[72]	41	1400
Notre étude	44	2760

Le poids moyen des enfants à la naissance ne constitue pas un facteur de risque lié à l'omphalocèle.

Notre poids moyen est comparable à ceux des différents auteurs [6,51,60] par contre différent de celui de Soumeya [72]. Cela serait lié au mode de recrutement.

Il correspond à un poids normal de l'enfant, sauf dans l'étude Tunisienne[72]

Le poids moyen dans cette étude correspond à celui d'un hypotrophe.

L'auteur a recensé les omphalocèles en anténatal en postnatal et à l'autopsie.

3- Facteurs de risque

➤ La parité :

Notre étude a retrouvé 32 (79,5%) de mères multipares ce taux se rapproche de celui de Kouamé [51] (94%) par contre Forrester [29] n'ont retrouvé aucune association entre le risque d'omphalocèle et la parité ; de même Soumeya [72] une parité moyenne de 2 (paucipare).

La parité ne semble pas être un facteur de risque.

➤ **Consanguinité parentale :**

La transmission des tares est classique. Elle s'accroît surtout dans les mariages consanguins[19]. Notre étude a retrouvé 29 (65,9%) de parents consanguins. Le mariage consanguin est une pratique coutumière au Mali. Par contre Rittler M [64], n'a trouvé aucun rapport entre la consanguinité parentale et l'omphalocèle..

•

CPN

Dans notre série 29 (65,5%) des mères n'ont pas fait de CPN. 95% des mères le font dans les pays européens [76].

Comme dans notre série, la majorité des mères n'ont pas fait de CPN [9, 19].

➤ **ATCD des mères**

Les troubles métaboliques de la maman sont considérés par certains auteurs[25,44] comme un facteur favorisant la survenue de l'omphalocèle. Le diabète maternel a été retrouvé chez 18 (40,9%) des mères dans notre série. Moore [57], a plutôt noté un plus grand risque d'omphalocèle chez les nouveaux-nés de mères obèses mais non diabétiques.

4- Clinique.

- Signes fonctionnels :

Selon la littérature, les signes fonctionnels sont dominés par la douleur [27]. Son évaluation étant difficile, nous l'avons notée à partir des signes indirects comme les cris plaintifs, les grimaces, la posture etc.

Nous avons retrouvé des signes indirects de la douleur dans 25(56,8%) des cas. Ce taux se rapproche de celui des différents auteurs [12, 15, 21].

- Signes généraux :

Parmi les signes généraux, la baisse de la température corporelle est la plus fréquente [80]. Elle serait liée à l'augmentation de la surface d'échange, qui par ses conséquences respiratoires serait dangereux pour l'enfant [78]. Nos 6 enfants (13,6%) ayant une hypothermie avaient une omphalocèle rompue.

5- Examens complémentaires.

- Anténataux

Tableau LV: Répartition des enfants selon le diagnostic anténatal et les auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Fréquence	Probabilité
RobertM,France,2003, [68]	17/29	58,62	P=0,6836
Kouamé B.D Abidjan 2003,[51]	2/6	33,33	P=0,6761
Soumeya Siala,Tunisie, 2001 [72]	35/41	85,36%	P=0,001
Bargy Frederic, France, 2002 [11]	10/82	12,19%	P=0,2959
Sipeck A, Czech, 2002 [71]	136/1450	9,37	-
Notre étude	3/10	30	

La fiabilité de l'échographie dans le diagnostic de l'omphalocèle est de 87 à 90% [18,22].

Notre taux est comparable statistiquement à ceux des séries Tchèque et Ivoirienne [51,73]. Par contre il existe une différence significative avec celui de l'étude Tunisienne(p=0.001).

Les éléments suivants ont influencé les résultats : ainsi 3 cas/10 diagnostiqués dans notre série contre 2 sur 6 dans la série ivoirienne .[51]

Les enfants qui ont bénéficié de cet examen sont trop peu nombreux : 10 enfants sur 44 dans notre série contre 2 sur 6 en RCI [51] ; 17/29 en France [66] ; 35 sur 41 en Tunisie [72].

La découverte de toute malformation congénitale in utero doit faire rechercher une anomalie chromosomique ; ce qui est loin d'être réalisable dans la plupart des pays en voie de développement [74].

Tableau LVI : Répartition du type d'omphalocèle selon la classification de Aitken et les auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Type I	Type II	Probabilité
Angela L,USA, 2004 [6]	36	9 (25%)	27 (75%)	P=0,020521
Pacilli M,Italie, 2005 [60]	12	–	12 (100%)	-
Ngom G,Senegal 2003 [58]	38	29 (76,3%)	9 (23,6%)	Chi2=44,67 P=0,000000
Goppl M,France 2002 [35]	15	10 (66,66%)	5 (33,33%)	P=0,000002
.Kouamé B.D, Abidjan 2003 [51]	80	35 (43,75%)	45 (56,25%)	Chi2=20,84 P=0,000005
Notre étude	44	2 (4,5)	42 (95,45)	

La classification de AITKEN utilisée présente un intérêt pronostic et thérapeutique. Les omphalocèles de type I sont de meilleur pronostic et sont traitées par une fermeture primitive.[51]

Le type II retrouvé dans notre série 42(95,45) est statistiquement comparable à celui des autres séries [6, 51]

Le type II aurait un mauvais pronostic car le taux de morbidité lié à ce type est très élevé. [51]

Tableau LVII : Répartition selon le mode d'accouchement.

Auteurs	Nombre de cas	Voie basse	Césarienne
Kouamé B.D ,Abidjan 2003,[51]	80	76(95%) p=0,4236	4(5%) p=0,7936
Angela L,USA,2003 [6]	36	15(41,66) p=0,000000	21(58,33%)
Saxena, Allemagne, 2002 [68]	50	4(8%) p=0,000000	46(92%)
Soumeya Siala,Tunisie, 2001 [72]	41	34(83%)	7(17%)
Notre étude	44	43(97,7%)	1(2,3%)

Le taux d'accouchement par voie basse dans notre série et dans celles des séries africaines est élevé [51,72] contrairement aux séries Américaine et Européenne [6,68] . Le taux élevé de césarienne dans les pays développés serait en rapport avec le développement du diagnostic anténatal, qui fait envisager l'indication obstétricale (césarienne en cas de malformations associées ou de volumineuses omphalocèles [11,81]

Tableau LVIII: Répartition des enfants selon l'âge gestationnel à la découverte anténatale et les auteurs

Auteurs	Nombre de cas	AG(semaine)	Probabilité
Hamisu M.Saliu,USA,2002 [40]	29	19	P=0 ,836
Soumeya Siala,Tunisie,2001 [72]	41	19	P=0 ,716
Arlet G,Rhode Islande ;2001, [7]	23	18	P=0,846
Notre étude	44	22	

Il n'y a pas de différence statistiquement significative entre l'âge gestationnel des mamans dans notre série et dans celles d'autres auteurs [7,40,72] .

La grande majorité des diagnostics anténataux rapportés dans la littérature a été faite entre 18 et 24 SA [1]

Tableau LIX: Répartition des enfants selon la durée moyenne d'hospitalisation et les auteurs.

Auteurs	Nombre de cas	Durée moyenne)	Probabilité
Pacilli M,Italie,2005 [60]	12	42 (16 à 62 j)	P= 0,022597
Kouamé B.D Abidjan 2003 [51]	80	13 (1 à 61 j)	P=0,7814
Saxena A, Allemagne, 2002 [68]	50	45,7 (-)	P=0,000079
Notre étude	44	8,4 (1 à 45 j)	

La durée moyenne d'hospitalisation dans notre série est statistiquement comparable à la série Ivoirienne [51] par contre elle est inférieure à celle des séries Italienne [60] et Allemande [68] . Cette longue durée d'hospitalisation pourrait être liée à la prise en charge d'autres pathologies associées.

Tableau LX : Répartition des enfants selon l'âge moyen des mères

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen(ans)	Probabilité
Gibbin C,USA,2003 [33]	22	29,2	P=0 ,8475
Soumeya Siala,Tunisie, 2001[72]	41	29,7	P=0,977
Hamisu M. Salihu, USA, 2002 [40]	29	28	P=0,8564
Forrester, Hawai,1999 [29]	-	40	P=0,310
Kouamé B.D, Abidjan 2003 [51]	80	42,5	P=0,8086
Hwang, USA, 2004 [45]	127	27,2	P=0,8004
Notre étude	44	30,3	

L'âge moyen des mères dans notre série ne diffère pas de celui des autres auteurs [29,33,40,45,51,72] .

La survenue de l'omphalocèle serait influencée par l'âge de la mère . Par contre Cabanne F [19] n'a rapporté aucune association claire entre le risque d'omphalocèle et l'âge maternel.

Hamisu M en 2005 aux USA dans une étude rétrospective allant de 1983 à 1999 portant sur 1010 enfants porteurs d'omphalocèle a retrouvé 89% de mères jeunes 11% de mères âgées.

Selon la littérature, le risque malformatif apparaît dès 30 ans mais surtout après 35ans[17]. Le risque élevé serait situé entre 35 et 40 ans [62]. L'anomalie chromosomique chez les enfants de mères âgées est classique [20].

Tableau LXI : Répartition des enfants selon le contenu du sac et les auteurs

Auteurs	Nombre de cas	Foie	Intestin
Heider AL, USA, 2004 [42]	36	27 (75%) chi2=19,85 p=0,000008	9 (25%) chi2=2,28 p=0,089
Kouamé BD, Abidjan 2003 [51]	80	45 (56,25%) p=0,9513	35 (43,75%) p=0,9513
Ngom G, Senegal, 2003 [58]	38	9 (23,68) chi2=9,22 p=0,0023	29 (76,31) chi2=9,22 p=0,0023
Robert M, France, 2003 [66]	93	29 (31,18%) p=0,004	64 (68,81%) p=0,004
Notre étude	44	25 (56,8%)	19 (43,2)

Le contenu du sac dans notre série est statistiquement comparable à celui des séries Française [66] et Ivoirienne [51]. Nous avons retrouvé plus fréquemment le foie dans le sac que l'intestin qui a été retrouvé dans la majorité des cas des séries Américaine [42] et Sénégalaise [58].

Cette différence serait en rapport avec les types d'anomalies associées ,le diamètre du collet et le volume du sac.

Certains auteurs ont rapporté la présence du foie et la quasi totalité du tube digestif dans les sacs volumineux d'omphalocèle avec collet supérieur à 8cm [27]

6- Traitement

Tableau LXII : Répartition des enfants selon le type de traitement

Auteurs	Nombre de cas	Conservateur	Chirurgical	Probabilité
Kouamé B D. Abidjan, 2003 [51]	80	70(87,5)	10(12,5)	$P=10^{-7}$
Robert M, France, 2003[66]	93	69(74,2)	24(25,8)	$P=0,0000002$
Roux C, Abidjan 2002 [67]	80	54(67,5)	26(32,5)	$P=0,00001$
Notre étude	44	12(27,3)	32(72,7)	

Cette différence statistique serait liée au biais de recrutement et aux différentes formes rencontrées.

Actuellement, dans les pays développés, l'indication chirurgicale est systématique dans le traitement des omphalocèles grâce aux progrès de l'anesthésie et de la réanimation néonatale ainsi qu'au développement du diagnostic anténatal [72].

Dans les pays africains et sous-développés, l'approche thérapeutique est différente à cause de l'insuffisance des moyens de réanimation et d'anesthésie[5].

Tableau LXIII : Répartition des enfants selon les malformations associées et les auteurs.

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage	Probabilité
Soumeya Siala, Tunisie, 2001 [72]	41	35 (85,4%)	P=0,340182
Goldkrand JW, Georgie, 2005 [32]	30	23 (77%)	P=0,951479
Heider AL, USA, 2004[42]	36	11 (31%)	P=0,000028
Saxena , Allemagne, 2002 [68]	50	25 (50%)	P=0,006348
Kouamé BD, Abidjan 2003 [51]	80	10 (12,5%)	P=0,000000
Notre étude	44	43 (77,3%)	

L'omphalocèle est une embryopathie où les malformations associées sont très fréquentes [4, 10, 11, 72, 75].

Notre taux 43 (77,3%) est statiquement comparable à celui de Soumeya et Goldkrand. Mais ce taux est supérieur à celui des autres séries [32, 72].

Les malformations les plus fréquemment rencontrées dans la littérature sont les malformations d'origine cardiaque , digestive ,génito-urinaire , cranio-faciale [4, 10].

Tableau LXIV : Répartition des enfants selon la morbidité

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage	Probabilité
Heider AL,USA,2004[42]	36	9 (25%)	0,054993
Ngom G,Senegal,2003 [58]	38	6 (15,78%)	P=0,557891
Pacilli M,Italie,2005 [60]	12	6 (50%)	P=0,004308
Saxena, Allemagne, 2002 [68]	50	5 (10%)	0,840086
Notre étude	44	4 (9%)	

Le taux de morbidité dans notre série est statistiquement comparable à celui des auteurs américains [42] , européens [68] et africains [58]. Celui retrouvé dans la série italienne et qui est plus élevé que les autres ($p=0,004$) [60] est lié à la taille de l'échantillon.

Les complications liées au traitement sont représentées par les complications locales.

Tableau LXV : Répartition des enfants selon la mortalité

Auteur	Echantillon	Nombre de cas	Probabilité
Heider AL,USA ,2004[42]	36	11 (31%)	P=0,0657
SaxenaA, Allemagne, 2002 [68]	50	4 (8%)	P=0,5828
Hwang, USA, 2004, [45]	127	28 (22%)	P=0,2283
Pacilli M,Italie, 2005 [60]	12	3 (25%)	P=0,6125
Roux C,Abidjan 2002 [67]	80	26 (32,5%)	P=0,0216
Notre étude	44	6 (13,63%)	

Le taux de mortalité dans notre pays est statiquement comparable à celui des autres séries [42, 45, 67, 68], mais il existe une différence significative avec celui des ivoiriens ($p=0,02$). Cette différence est due au retard de la prise en charge dans les indications de fermeture en un temps pour les omphalocèles non rompues et par l'absence d'assistance ventilatoire des nouveau-nés qui avaient des omphalocèles rompues.

En 1970, la mortalité globale des omphalocèles atteignait 65% lorsque l'intervention était tardive et celle des omphalocèles géantes dépassait 80% [23].

Tableau LXVI : Causes de décès selon les auteurs

Auteurs	Echantillon	Nombre de cas	Causes
Kouamé B.D, Abidjan ; 2003 [51]	80	24 (30%)	-surinfection -malformations associées -occlusion -insuffisance des moyens de réanimation néonatale
Pacilli M,Italie, 2005 [60]	12	4 (25%)	-rupture du sac -hypoplasie pulmonaire -anomalies cardiaques -anomalie intestinale
Ngom G,Senegal,2003 [58]	38	16 (42%)	-infection -rupture malformations associées
Bargy.B, France, 2002 [11]	68	17 (25%)	-malformation cardiaque
Notre étude	44	6 (13,6%)	- infection - hypotrophie - arrêt cardiaque - rupture

Les causes de décès sont semblables dans toutes les séries [11, 51, 58, 60]. Elles sont liées à l'évolution des complications locales et aux pathologies associées.

Tableau LXVII : Suivi et auteurs

Auteur	Nombre de cas	Survivants	Suivi en mois	Probabilité
Pacilli M, Italie, 2005 [60]	12	9 (75%)	67	P=0,8863
Bargy F, France, 2002 [11]	68	51 (75%)	48	P=0,2169
Ngom G, Senegal, 2003 [58]	38	10 (26,31%) 12 perdus de vue	11	P=0,000005
Notre étude	44	38 (86,4%)	60	

Le délai de suivi dans notre série est comparable à ceux des Italiens et Français [11, 60] mais supérieur à celui des Sénégalais , mais cette différence serait liée à la taille de l'échantillon et au taux élevé de mortalité au Sénégal 16 cas/38 (42%).

➤ **Le coût**

Le coût moyen de la prise en charge est de 65510 FCFA.

Le SMIG au Mali étant de 28640 FCFA. Cette somme est donc largement au dessus du revenu de la grande majorité de la population.

**CONCLUSION
ET
RECOMMANDATIONS**

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

1- Conclusion

L'omphalocèle est une urgence néonatale qui n'est pas rare au Mali.

Son diagnostic anténatal n'est pas développé dans nos structures hospitalières.

Il peut faire envisager un accouchement programmé et une prise en charge précoce, contribuant ainsi à la réduction de la mortalité.

L'omphalocèle est décrite dans de nombreux syndromes polymalformatifs.

Sa prise en charge onéreuse, nécessite un plateau technique multidisciplinaire : chirurgiens pédiatres, anesthésistes réanimateurs pédiatres, pédiatres réanimateurs, gynéco-obstétriciens avec le concours des foetopathologistes et des généticiens.

2- Recommandations

→ Aux Autorités

- Formation d'équipes de chirurgie pédiatrique (chirurgiens, infirmières, anesthésistes...) ;
- Doter le service de chirurgie pédiatrique d'un équipement performant ;
- Formation des radiologues à l'imagerie fœtale ;
- Doter les hôpitaux de moyens de dépistage anténatal (échographie, amniocentèse) ;
- Introduire le système de tiers payant ou des assurances maladies.

→ Au personnel soignant :

- Référer rapidement tous les cas d'omphalocèle en chirurgie pédiatrique ;
- Les référer dans de meilleures conditions ;
- Former le personnel paramédical à la prise en charge des cas d'omphalocèle dès la naissance ;
- Renforcer la collaboration multidisciplinaire.

→ A la population

- Encourager les consultations prénatales
- Eviter les mariages précoces et les grossesses à l'âge avancé.
- Eviter les mariages consanguins.

REFERENCES

BIBLIOGRAPHIE**1- Aigrain Y, Delagausie D.**

Chirurgie de l'omphalocèle.

EMC technique chirurgicale de l'appareil digestif 1. Elsevier (EDS) Paris, 1997 ; 40 : 142-146.

2- Aigrain S ; de Napoli- Cocci, Lottiman H.

Omphalocèle et laparoscopies traitement chirurgical.

Pediatric 1993 ; 347- 351.

3- Alhassane Traoré

Les malformations congénitales dans les services de chirurgie générale et pédiatrique de l'Hôpital Gabriel Touré.

Thèse Med, Bamako, 2002, N°02M66.

4- Ali Nawaz Khan , MBBS, FRCP, FRCR.

Omphalocèle.

www.emedicine.com/radio/topic483.htm 2004

5- Almeida A,

Place de l'échographie dans le diagnostic des omphalocèles et conduite à tenir .a propos de deux cas .

Mémoire ; Abidjan ; 1991 ; N°153.

6- Angela L.

Heider,MD,Robert A.Strauss,MD,* Jeffrey A, Kuller,MD.Omphalocèle :Clinical outcomes in cases with normal karyotypes.

Am Jr of Obstet and Gynecol 2004 ; 190: 135-41.

7- Arlet G, Kurclrubasche

Division of Pediatric surgery and program in Fetal Medicine Brown Medical School and Hasbrochildren's Hospital

Heider A et Coll.

American Journal of obstetrics and Gynecology 2004 ; 190 : 135 – 41

WWW.Orpha.net

8- Axtr R; Quijano F; Bousretal.

Omphalocele gastrochisis : prenatal diagnosis and peripartal management. A case analysis of the years 1989- 1997.

Eur J Obst Gynecol. Reprod biol 1999; 87: 47-54

9- Bah O.

Contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 60 cas.

Unités de Réanimation du service Pédiatrique. C.H.U- HGT

Thèse Med ; Bamako, 1999 N°38

10- Balci S, Leblebicagle G Yigiotkanli I.

A new case of omphalocele with absence of thumb Turk

J Pédiatrie 2005 ; 47 : 95– 97.

11-Bargy F; Beaudoin S .

Hernia in children.

Rev Prat 1997; 47: 289-94.

12- Barisic I Clementi M, Hausler M , et al.

Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal European registries.

Ultrasound Obstet Gynecol 2001 ; 18 (4) : 309-316.

13- Beaudoin S ; Kieffer G ; Sapin E ; Bargy F ; Heladot P.G.

Gastroesophageal reflux in neonates with congenital abdominal wall defect .

Eur J Pediatr 1995 ; 5 (6) : 323-6.

14- Botto LD, Mulinare J, Erikson JD

Occurrence of omphalocele in relation to maternal multivitamin use based study.

Pediatric 2002 ;109 (5) : 904-8.

15- Boyd PA, Bhattacharjee A, Gould S Mannig N ; Chamberlain P.

Outcome of prenatally diagnosed anterior wall defect.

Arch.Dis.Child.fetal neonatal 1988 ; 78 (3) 209-13

16- Bugnon P et Coll.

Contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 1238 cas d'enfants malformés pour 49 665 accouchements en série continue de 25 ans (1950 – 1974).

Thèse Méd, Dijon, 1979 n° 68

17- Brun M. Maugly LB, Rauch CF.

Diagnostic échographie anténatal des Malformations de la paroi abdominale antérieure du fœtus.

J.Radiol 1998 ; 79 : 1461-8.

18- Bugge M,

Mur abdominal de Holm nanovolt déserte au Danemark, 1970-89.

Paediatr Perinat Epidemiol 2002 ; 16 : 73-81.

19- Cabanne F, Bon enfant JL

Anatomie pathologie les presses de l'université Laval Québecc, Maloibne S.A. Editeur. Paris, 1986.

20- Cameron GM.MC Quown DS et coll.

Intrauterine diagnosis of gastroschisis and omphalocèle by diagnostic ultrasonography

Am J obst Gynecol 1978; 131: 821-2.

21- Calzolari E Volpato S, Bianchi F et al.

Omphalocèle and gastroschisis : A collaborative study of five Italian congenital registries.

Teratology 1993 ; 47 : 47- 55.

22- Cobelis G , Iannoto P, Stabile M, and al.

Prenatal ultrasound diagnosis of macroglossia in the wiedemann – beckwith.Syndrome prenat diagn 1988 ; 8: 79-81

23- Daudet M; Chappuis J.P .

Omphalocèles et autres malformations curables de la région ombilicale (ectro tychie moyenne).

Rev Prat 1970 ; 20 (8) : 1159- 79

24-Deogratia Manama et coll.

L'étude des malformations congénitales à propos de 188 cas à l'unité néonatalogie de l'hôpital Aristide le Dantec de Dakar

Thèse, Med, Dakar 1983 ; n° 56.

25- Diarra D.

Etude des malformations congénitales à la maternité du C.H.U G.T.

These Med, Bamako ;1999 N°42.

26- Diliberti J.H.

Familial analysis of risk factors and case report.

Am J Med. Genet 1982; 13 : 263-268.

27- Djan C, Feketé N.

Omphalocèle et laparoschisis :

Manuel de chirurgie pédiatrique (Paris), 1998 ; tome1,81-85.

28- Dunn JC, Fonkalsud EW.

Improved survival of infants with omphalocele .

Am J Surg 1997; 173: 284-7

29- Forrester MB et MERZD

Epidemiology of the abdominal wall defect , Hawai 1986- 1997.

Terat 1999; 60 : 117-123.

30- Fremond B

Malformations viscérales graves du nouveau né clinique chirurgicale infantile, CHU de RENNES mars 1999

[Htp://www.med.univ-rennes1.fr/.../malformation viscérales.ht](http://www.med.univ-rennes1.fr/.../malformation_viscerales.ht)

31- Getachew MM , goldstrein RB , Edge V, Goldberg JD , Filly RA .

Correlation between omphacele contents and karyotyp abdnormalies.

AJR 1992; 158: 133- 6.

32- Goldkrand J W,Causey T N ,Hull EE

The changing face of gastroschisis and omphalocele in southeast Georgia.

Departement of obstetrics and gynecology,perinatal center,Memorial Health university

Medical center,savannah,Georgia

Obstet gynecol surv 2005 ; 60 (3) :154-5.

33- Gibbin C, Touch S, Broth RE, Berghella V.

Abdominal wall defect and congenial heart disease.

Ultra sound obstet Gynecol 2003 ; 21 (4) : 334- 7.

34- Goncalves LP, Jeanty P.

Ultrasound evaluation of fetal abdominal wall defects.

In : PWC, Ed. ultrasonography in obestric and Gynecology. WB Saunders Company . edit , Philadelphia : 1994: 370-88.

35- Göppol, M S. Berger , Hofmann

Traitement combiné conservateur et chirurgical de l'omphalocèle grande et géante .

59^{ème} congrès de la S. F. C.P 18-20 septembre 2002 , Tours , France .

Résumé des communications : viscérale.

www.chirpediatric.org.

36- Goujard J; Deché S, De Vigan C; Vodovar V; Vérité V.

Douze années de surveillance épidémiologique des mal formations congénitales à Paris.

In registre des mal formations congénitales de Paris 1999 : 1-156

37- Grob M

Conservative treatment of exomphalos.

Arch 1963; 5 : 279.282.

38-Gross R. E

A new method for surgical treatment of large omphaceles.

Surg 1948 ; 24 : 277-292

39- Gruner .M

Urgences chirurgicales digestives néonatales. In : Hualt G, Labrune B :

In Pédiatrie d'Urgence Flammarion Médecine Sciences Paris 4^{ème} Edition 1993.

P508-515

40-Hamisu M. Salihu, Bosny J. Pierre-Louis, Charlotte M. Druschel, and Russell S. Kirby.Birth

Defects Research (A) : clinical and Molecular

Teratology 2003; 67 : 630-636.

41- Hasan S, Hermansen MC

The prenatal diagnostic of ventral abdominal wall defects.

Am.J obstet Gynecol 1986 ; 155 : 842-845

42- Heider A. et al.

Omphalocèle:Issues de grossesses dans les cas à caryotype normal.

Am J Obstet Gynecol 2004; 190: 135-41

43-Heydanus R, Raarts MA , Tibboel D, Los FJ,Wladimiroff JW.

Prenatal diagnosis of fetal abdominal wall defects: a retrospective analyses of 44 cases-

Prenat diagn. 1996; 16 : 411-7.

44-Hugles MD , Nyberg DA, Mack LA ,

Fetal omphocele prenatal US detection of concurrent anomalies and other predictors of outcome

Radiology 1989; 173 : 371-6.

45- Hwang PJ, Kousseff B G.

Omphalocèle et gastroschisis : une étude d'examen (revue) de 18 ans .

Genet Med 2004 ; 6 (4) : 232-6).

46- James G Glasser MD

Omphalocele and gastroschisis june 25,2003 ;

[Htp://www.emedecine.com/ped/topic1642.htm](http://www.emedecine.com/ped/topic1642.htm)

47-John Goldenring

Review provider by Veri Med health care net work- 2004

48-Kaiseer MM, Kahlf , Von Schwabe C, Alsband H.

Traitement de 35 cas de laparoschisis et 31cas d'omphaolocèle dans le service de chirurgie pédiatrique à l'université médicale de Lubeck de1970-1998

Chirurg 2000 ; 71(10) :1256-62.

49- Kitchanans Patolé SK, Muller R, Whitehall JS.

Neonatal outcome of gastroschisis and exomphalos :a10 year review.

J Pediatr child healt 2000 ; 36.

50- Kouadio K

Omphalocèle chez le nouveau né en Côte d'Ivoire à propos de 23 cas.

Thèse Médecine Abidjan 1982 n° 26

51- Kouamé B. D. ; R. G. Dick ; Ouattara O. ; Traoré A. ; Gouli J. C. ; Dieth A. G. ; Da Silva A. et Roux C.

Approches thérapeutiques des omphalocèles dans les pays en voie de développement : l'expérience du CHU de Yopougon, Abidjan, Côte-d'Ivoire ,

Bull. Soc. Path. Exot 2003; 96 (4) : 302-305.

52- Langer JC.

Gastroschisis and omphalocele.Semin.Pediatr. Surg. 1996 ;5 :124-8.

53- Lin H.J; et al.

Omphalocele with absent may (ORR) : a case with diploid- triploid mixo ploid

Am. J.Med. Genet 1998; 75(3) : 235- 9.

54- Lunzer H, Menardi G, Brezinka C

Long-term follow-up of children with prenatally diagnosed omphalocele and gastroschisis.

J Matern Fetal Med 2001 ; 10 (6) :385-92.

55-Maguey-Laulom B , Brun M , .Grignon A.

Anomalies de fermeture de la paroi abdominal du foetus : aspects échographiques(service de radiologie A- Pr Diard unité adultes, unité enfants-hôpital Pellegrin bordeaux-(27-28 novembre1999) [http:// www.cfef.org](http://www.cfef.org)

56- Molenaar JC , Tibboel M.

Gastroschisis and omphalocele.
World j surgery 1993; 17: 337-41.

57- Moore LL, Singer MR, Bradlee ML, Rothman;KJ ; Milunsky A.

A prospective study of the risk of congenital defects associated with maternal obesity and diabetes mellitus.
Epidemiology 2000 : 689- 694.

58- Ngom G, Fall I Sankale AA , Konate I, Dieng M, Sanou A, N'diaye L , Ndoye M.

Evaluation of the management of omphalocele at Dakar .
Dakar med 2004; 49 (3): 203- 6

59-Nyberg DA , Mack LA , Abdominal wall defect in : Nyberg DA , Mahony BS

Diagnostic ultrasound of fetal anomalies.
Text and atlas Year Book medical publishers edit ,Chicago: 1990: 395-432.

60-Pacilli M, Spitz L, Kiely EM , Curry J, Pierro A.

Staged repair of giant omphalocele in the neonatal period.
J .pediatr surg 2005; 40 (5) : 785- 788.

61-Patkowski D, Czernik J, Baglaj SM.

Aggrandissement actif de la cavité abdominal une nouvelle méthode pour fermeture précédente d'omphalocele géante et gastroschisis.
Eur J pediatr surg 2005; 15 (1) : 22- 5.

62- Rankin J Dillon E... and Wright C.

Congenital anterior wall defects in the North of England, 1986 – 19996 : occurrence and outcome-prenatal Diagnostics 1999 ; 19 : 662-8 [Med line]

63- Renoitre P

Vingt et une omphalocèle en Afrique Centrale et commentaire sur le problème des volumes

Ann chir infantile 1968 ; 9 : 192-203.

64-Rittler M , Liascovich R ,Lopez- camelo J, Castilla EE.

Parental consanguinity in specific types of congenital anomalies.

Am J Med Genet 2001; 102: 36- 43.

65- Roberts C.

Intrauterine diagnosis of omphalocele

Radiology 1978 ;127 : 762.

66- Robert M ; Lardy H ; Rabenasolom; Kouame B; LE Touze A ; La Combe A(tours)

Diagnostic anténatal et résultats du traitement des volumineuses omphalocèles.

Congrès panafricain chirurgie pédiatrique nov. 2003 Libreville Gabon.

livres des résumés

67-Rott HD.

Incidence and etiology of sex ratio.

Omphalocele (author's strangl) 2 kiderheil kd. 1975; 119(2):-41.

68-Saxena A, Willtal GH.

Omphalocele : clinical review and surgical experience using dura patch grafts.

Hernia 2002 ; 6 (2) : 73-8.

69-Schuster S.R.

A new method of the staged repair of large omphaloceles.
Surg gynecol. Obstet 1967; 125: 837-850.

70- Schweppe KW,et coll

Ultra-schalldiagnostik bei Fetalen abdominalen
Missbildungen. Zgeburtshilfe perinatal 1978 ;182: 449-54.

71-Sipek A, Gregor V, Horacek J , Masatova D.

Abdominal wall defects from 1961 to 2000. Incidence , prenatal dignosis and
prevalence by maternal age).
Ceska Gynekol 2002 ; 67(5) : 255- 60

**72-Soumeya S G ; Samy M B ;.Boutheina Ben ; Romdhane ; Aida M. M.
Badis Chennoufi ; Issam L; et al .**

Diagnostic anténatal et apport de l'examen foetopathologique dans la prise en
charge de l'omphalocèle.
La Tunisie médicale 2001 ; 8 (79) : 452- 457.

73-Stell K; Nevin MC .

familial Omphalocele.
Uester Med 1985 ; 54 : 214-215.

74- Steinman A, Kelmer G, Johnton D E.

Omphalocele in a foetal.
vet Rec 2000 ;146 (12) : 341-3.

75-Stella A, Babbo GL

Omphalocele and umbilical cord cyst. Prenatal diagnosis.
Minerva Ginecol 2000.

76- Stoll C Alembik Y Dott B Roth MP.

Risk factors in congenital abdominal wall defects(omphalocele),study in a series of 265,858 consecutive births.

Ann Gennet 2001 ;44(4) :201-8[Medline].

77- Taya H .Alami.

Omphalocele. [www.dralami.edu / org / éditeur.html](http://www.dralami.edu/org/éditeur.html)

78- Tchaou B.A

Prise en charge des Urgences chirurgicales digestives dans le service Polyvalent d'anesthésie et de Réanimation du Centre National Hospitalier et Universitaire de Cotonou.

Thèse Méd, Cotonou, 1994, n° 616

79- Texas pediatric Surgical associates (713) :704- 5869

Omplalocele.

www.omphalocele.com

80- 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.

81- Watkins M, Honein M, Rasmussen S.

Maternal obesity and abdominal wall defects.

Paediatr perinat epidemiol 2001; 15: A35- A36

NOS OBSERVATIONS *Iconographie*



Photo 1.1 : Omphalocèle avec membrane intacte, tétralogie de Fallop



Photo 1.2 : 20^{ème} jour de traitement selon Grob



Photo 1.3 : 45^{ème} jour de traitement selon Grob



Photo 2.1 : Omphalocèle à membrane intacte avec Cryptorchidie bilatérale



Photo 2.2 : omphalocèle à collet large avec Cryptorchidie



Photo 3 : diagnostic différentiel (laparoschisis)



Photo 4 : Omphalocèle + Extronphie vésicale Décès II nostonéatoire



Photo 5 : Omphalocèle avec suspicion de Trisomie 21 (avant

Mme TOGO Fatoumata MATJA

Année 2005-2000

Omphalocèles



Photo6.1. : Omphalocèle + Hernie inguinosrotale droite

Photo 3.1 : Omphalocèle avec suspicion de Trisomie 21 (de face)

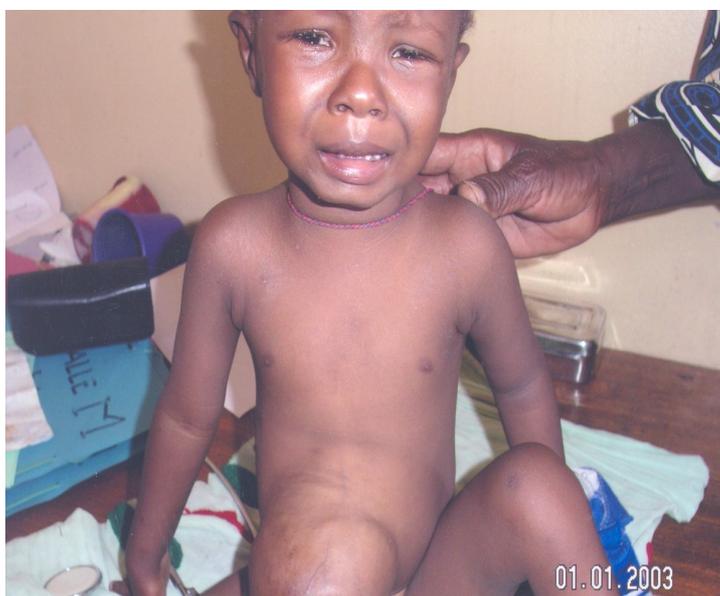


Photo6.2. : Après cure de la Hernie inguinoscrotale



Photo8.1 : Omphalocèle à collet étroit avec suspicion de trisomie 21



Photo8.2 : Omphalocèle à collet étroit avec suspicion de trisomie 21 à J3 post OP



Photo8.3 : Omphalocèle à collet étroit avec suspicion de trisomie 21
Décès 2 mois après traitement selon Gross



Photo9.1: Omphalocèle à collet large traitement conservateur selon Grob



Photo 9.2 : Après deux mois de traitement selon Grob



Photo 10.1: omphalocèle rompue



Photo 10.2: omphalocèle rompue à J3 post OP selon Gross



Photo 10.3: omphalocèle rompue à un mois après traitement selon Gross

ANNEXES

MINISTERE DE LA SANTE

REPUBLIQUE DU MALI
Un Peuple- Un But une Foi-----
HOPITAL GABRIEL TOURE
-BAMAKO-**Service de Chirurgie Générale et Pédiatrique**

BP : 267 Tél : 222 27 12/223 07 80 223 24 66

Fax : 222 60 90

FICHE D'ENQUETE N°.....**Etude de l'omphalocèle dans le service de chirurgie générale et pédiatrique**
De l'hôpital Gabriel TOURE**I DONNEES ADMINISTRATIVES****1/ N° Fiche** / ___ / ___ / ___ /**2/ Numéros du dossier du Malade** / ___ / ___ / ___ / ___ / ___ / ___ / ___ /**3/ Date de consultation** / ___ / ___ / ___ / ___ / ___ / ___ /**4/ Noms et prénoms** _____ /**5/ Age** / ___ / ___ / ___ /**6/ Sexe** / ___ /

1= M

2= F

7/ Nationalite / ___ /

1-maliene

2-autres à préciser

8/ Provenance / ___ /

1. Kayes

4. Segou

7. Gao

10. autres

2. Koulikoro

5. Mopti

8. Kidal

99. indet

3. Sikasso

6. Tombouctou

9. Bamako

9/ Contact à Bamako _____**10/ Adresse habituelle** _____**11/ Ethnie** / ___ / ___ / ___ /

1. Bambara

4. Malinké

7. Mianka

10. Touareg

2. Sénoufo

5. Peulh

8. Sonrhäi

11. Autres

3. Dogon

6. Bobo

9. Sarakolé

99.. Indet.

12/ Mode de recrutement: / ___ /

1 = Urgence

2 = Consultation

13/ Motif de consultation / ___ /

1=masse ombilicale

3=laparoschisis

5=eventration

2=omphalocele

4=evicération

6=autres

14/ Adressé par: / ___ /

1=medecin

4=venu(e) de lui même

2=Sage-femme

5=autres à préciser

3=-infirmier

99=-indet

15/ Principales activités du père..... / ___ // ___ /

1=cadre supérieur

4=cultivateur

7=Etudiant

2=cadre moyen

5=menagère

8=-autres

3=commreçant

6=-manœuvre

99=indet

16/ Principales activités de la mère..... / ___ / ___ /

1=cadre supérieur

4=cultivateur

7=Etudiante

2=cadre moyen

5=menagère

8=-autres

3=commreçante

6=bonne

99=indet

17/ **Situation matrimoniale**...../ ___//___/

1-marié(e)

3-veuf(e)

2- célibataire

4-autre

99-indet

19/ **Date d'entrée** / ___/___/___/___/___/___/___/

20/ **Date de sortie** / ___/___/___/___/___/___/___/

21/ **Durée d'hospitalisation préopératoire**...../ ___//___/

1=0 jour

4= 3 jours

5=4à10 jours

2=1 jour

6=11 à15 jours

7= sup à 15jours

3 3=2 jours

8= autre

99=indet

22/ **Durée d'hospitalisation postopératoire**..... /

___//___/

23/ **Durée d'hospitalisation totale**..... /

___//___/

24/ **Diagnostic de sortie**.....

.II ENQUETE FAMILIALE

A Mère

25/ **Nom et prénom**.....

26/ **Age** / ___//___//___/

1=inferieur à18 ans

4=menarche

99=indet

2=18 à 50ans

5=menaupause

3=superieur à 50ans

6=autre

27 / **antécédents médicaux**...../ ___//___/

1=Diabète

9= 1+2

2=Infection pendant la grossesse

10=1+3

3=HTA

11=2+6

4=Hémoglobinopathie

12=2+7

5=Epilepsie

13=5+4

6=Malformation congénitale

14=1+7

15=6+7

7=ashme

99=indet

8=autres

28/ **antécédents gyneco-obstetriques**...../ ___//___/

1=multipare

9=2+4

10=1+4

2=primipare

11=4+6

12=1+7

3=accouchement prématuré

13=2+7

14=5+1

4=cesarienne

15=3+1

16=7+3

5=avortement

17=2+6

18=6+7

6=mort-né

19=2+7+5

20=1+6

7=infection genito-urinaire

99=indet

8=autres

29/ Age de la grossesse(en SA)

/ ___ // ___ /

1= inf à 37 4=autre
 2=37 à 42 99=indet
 3=sup à 42

30/ CPN

/ ___ /

1=oui 2=non 3 =autre 99=indet
 1a=nbre de fois

31/ Notion d'hémorragie

/ ___ /

1=oui 2=non 3=autre 99=indet

32/ hyperthermie

/ ___ /

1=oui 2=non 3=autre 99=indet

33/ hydramnios

/ ___ /

1=oui 2=non 3=autre 99=indet

34/ anémie

/ ___ /

1=oui 2=non 3=autre 99=indet

35/ ictère

/ ___ /

1=oui 2=non 3=autre 99=indet

36/ oligoamnios

/ ___ /

1=oui 2=non 3=autre 99=indet

37/ V.A.T correcte -

/ ___ /

1=oui 2= non 3=autre 99=indet

38/ Bilan pre-natal

/ ___ // ___ /

1=non 5=rubéole 9=rhesus
 2=BW 6=E.C.B.U 10=2+3+4+6+8+9+7
 3=toxoplasmose 7=echographie 11=2+3+6+7+9
 4=Test d'Emel 8=groupe 12=autre

39/ Notion de prise de médicament

99=indet / ___ /

1 = oui 2 =non

40/ Type de médicament

/ ___ // ___ /

1= radiothérapie 4= anticonvulsivant 7= antibiotique 12=3+7+4
 2= thalidomide 5= hormone 8= antiparasitaire
 3= antalgique 6= psychotrope 9= vitamine A et dérivés
 10=antimitotique 11= autres 99= indéterminé

41/ Notion de mariage consanguin

/ ___ /

1= oui 2= non

B PERE**42/ Nom et prénoms****43/ Age**

/ ___ // ___ /

1= inf. à 18ans 5=autre
 2= 18 à 40ans 99=indet
 3= 40 à 60 ans
 4=sup. à 60ans

44/ Mode de vie

/ ___ // ___ /

1= alcool 6=1+2
 2= tabac 7=2+3
 3= drogue 8=6+2
 4= oxyde de carbone 99=indet
 5= autres

III CLINIQUE

Signes fonctionnels

45/Succion possible / ___ /

1=oui

2=non

46/Emission du méconium

1=oui

2=non

47/Heure d'émission du méconium**48/Signes digestifs** / ___ // ___ /

1=nausée.

9= 1+3+4

2=rectorragie

10=5+1+4

3=vomissements

11=6+7+8

4=diarrhée

12=2+5+7

5=constipation

13=5+6+7+8

6=melena

14=autre

7=douleur

99=indet

8=météorisme

49/Signes pulmonaires / ___ // ___ /

1=toux

2=polypnée

3=dyspnée

4=rales

5=assourdissement des MV et des VV

6=1+3

7=5+3+4

8=autre

99=indet

Signes généraux

50/état général / ___ /

1 = bon

2 = passable

3 = altéré

51/Ictere / ___ /

1 = oui

2 =non

52/Plis de déshydratation / ___ /

1 = oui

2 =non

53/Temperature / ___ // ___ // ___ /

1= inf à 36°5

2=36°5 à 37°5

3= 37°5 à 38°5

4=sup à 38°5

5=autre

99=indet

54/poids(en kgp) à la naissance / ___ // ___ // ___ // ___ /

1= inf à 2kg500

2= 2kg500 à 3kg500

3= 3kg600 à 4kg400

4= sup à 4kg400

5=autre

99=indet

55/ poids(en kgp) à la consultation**56/Taille(en cm)**

1= inf à 50 / ___ /

2=50 à 52 / ___ /

3=sup à 52 / ___ /

5=autre
99=indet

57/PC à la naissance.....

1=Inf à 33cm /___/
2=33 à 35cm /___/
3=sup. à 35cm /___/
5=autre
99=indet

58/PC à la consultation.....

59/FR à la consultation.....

1=Inf à 30bat/mn
2=30 à 60bat/mn
3=61 à80bat/mn
4=sup à80bat/mn
5=autre
99=indet

60/Signes de détresse respiratoire...../___/

1 = oui 2 =non

INSPECTION.....

61/Paleur /___/

1 = oui 2 =non

62/Cyanose (acro) /___/

1 = oui 2 =non

63/Plethore /___/

1 = oui 2 =non

64/jaunisse /___/

1 = oui 2 =non

65/Tumeur avec membrane intacte...../___/

1 = oui 2 =non

66/Tumeur avec membrane rompue...../___/

1 = oui 2 =non

67/abdomen moins développé que l'omphalocèle...../___/

1 = oui 2 =non

68/couleur de la tumeur...../___//___/

1=translucide /___/
2=infectée /___/
5=autre
99=indet

69/C.V.C...../___/

1 = oui 2 =non

PALPATION.....

70/douleur /___/

1 = oui 2 =non

71/Diametre du collet...../___/

1 1=inf à 5cm /___/
2=5 à8cm
3=sup à 8cm /___/

72/Taille du sac(en cm)

/ ___ // ___ /

73/hepathomegalie

1 = oui

2 =non

74/splenomegalie

1 = oui

2 =non

75/Emplacement du choc de la pointe

1=normal

/ ___ /

2=anormal

/ ___ /

76/AUSCULTATION(abdomen et cœur).....

/ ___ // ___ /...

1=matite.

/ ___ /.

2=tympanisme.

/ ___ /

3=gargouillement.

/ ___ /

4=bruits surajoutés du cœur..

/ ___ /

5=bruits intestinaux

/ ___ /

6= silence abdominal

1/ ___ /

7=1+2+3+5

/ ___ /

8=7+4

/ ___ /

9=autre/ ___ /

99=indet/ ___ /

.77/ Contenu de l'omphalocèle

/ ___ // ___ /

1 = grêle

7=1+2

2=sigmoïde

9=4+1

3 = foie

10=5+6

4 = épiploon

11=autre

5 = appendice

99=indet

6=coecum

78/Region anale.....

/ ___ // ___ /..

1=Permeable

5=1+3

2=Imperméable

6=autre

3=Fistules

99=indet

4=Appendice cutanée

/

Organes genitaux.....

79/presence des testicules dans le scrotum

/ ___ /

1=oui

2=non

80/Rachis.....

/ ___ // ___ /

1=Scoliose

4=1+2

7=autre

2=Cyphose

5=1+3

99=indet

3=lordose

6=1+2+3

81/ Caractéristiques de l'accouchement...../___/

1 = physiologique 2 = Dystocique 3 = césarien

82/.Anomalies d'accompagnement /___//___/

- 1=hypoplasie de la paroi abdominale
- 2=malrotation intestinale
- 3=adherences hépatiques
- 4=adherences avec l'intestin
- 5= persistance du canal omphalo-mesenterique ou de ses brides ou de ses vestiges
- 6=brides ou diverticule de meckel
- 7=atresies intestinales
- 8=l'ectopie testiculaire
- 9=1+2+7
- 10=1+8+4+2
- 11=1+2+8
- 12=autre
- 99=indet

83/Les malformations associées /___//___/

- 13 1=les anomalies chromosomiques
- 14 2=les malformations cardiaques
- 15 3=les anomalies du tube neural
- 16 4=les anomalies de la face
- 17 5=1+2+3+4
- 18 6=2+4
- 19 7=2+4+1
- 20 8=syndrome de WIEDEMANN-BECKWITH
- 21 9=l'hypothyroïdie congénitale
- 22 10=syndrome de MECKEL-GRUBER
- 23 11=ambuités génitales
- 24 12=malformation des membres
- 25 13=malformation rénale
- 26 14=11+8+13
- 15=autre
- 99=indet

84/Lieu de l'accouchement...../___//___/

1 = CSCom 3 = Clinique 5 = hôpital

99=indet

2 = Centre de référence 4 = maison 6=autre

85/Examens complémentaires(résultats en face de chaque examen) /___//___/

- 1=Groupe – rhésus
- 2=Glycémie
- 3=Echographie - abdominale
- 4=Echographie cardiaque
- 5= Hb-Ht
- 6=radiographie-thorax
- 7=3+4+5+1
- 8=2+1+3+4+6
- 9=1+2+3+4+5+6
- 10=2+3+4+5
- 11=ASP
- 12=Autres

99=indet

86/ Types de traitement / ___ // ___ /

- 1=médical(Grob)
- 2=chirurgical (Gross ou Shuster)
- 3=1+2
- 4=autre
- 99=indet

87/ Techniques opératoires / ___ /

- 1=Gross / ___ /
- 2=Schuster / ___ /

88/ Traitement post opératoire / ___ // ___ /

- 1=Antibiotique 4=oxygenotherapie 7=4+1+2+3+5+6
- 2=Antalgique 5=coricothérapie 8=autre
- 3=Perfusion 6=antipyretique 99=indet

89/Pansement / ___ // ___ /

- 1=au Tulles gras 6=1+4+5
- 2=antibio Tulles 7=3+2
- 3= betadine 8=5+1
- 4=biafine 9=autre
- 5=dakin 99=indet

90/ suite post opératoires / ___ /

- 1 = suites simple 2 = compliquées
- types de complications post opératoires / ___ /-

91/complications immédiates / ___ // ___ /

- 1=hémorragie 5=2+3
- 2=distension abdominale 6=1+3+4
- 3=polypnée 7=autre
- 4=déces 0 8=indet

92/ complications secondaires / ___ // ___ /

- 1=septicémique 8=3+2
- 2=éviscération 9=2+4
- 3=lachage des fils 10=1+2
- 4=occlusion 11=déces
- 5=reflux gastro – œsophagien 12=autre
- 6=fistule digestive 99=indet
- 7=6+2

93/ complications tardives / ___ // ___ /

- 1=éventration 3=autre
- 2=deces 99=indet

94/ Etat à la sortie / ___ /

- 1=vivant
- 2=Décédé

95/ **Résultat**

1=satisfaisant

2= Non satisfaisant

96/ **Suivi à**..... /__//__/

1=1 mois

5=2 ans

9=autre

2=3mois

6=3ans

99=indet

3=6mois

7=4ans

4=1 an

8=5ans et plus

III-FRAIS

97/**consultation**.....f CFA

98/**Examens complémentaires**.....f CFA

99/**Hospitalisation**.....f CFA

100/**Medicaments**.....f CFA

101/**Anesthésie**.....f CFA

102/**Opération**.....f CFA

103/**Coût total**.....fCFA

FICHE SIGNALÉTIQUE

Prénom : Fatoumata

Nom : MAIGA

Année : 2005-2006

Ville : Bamako

Pays d'origine : Mali

Titre : Etude des Omphalocèles dans le service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Gabriel Touré : 2000-2004

Secteur d'intérêt : Chirurgie pédiatrique, urgences chirurgicales

Résumé

Le pronostic de l'omphalocèle dépend de la taille du collet et du contenu du sac, de la précocité de la prise en charge et des malformations associées. Les objectifs de notre travail était d'identifier les facteurs de risque et de décrire les aspects cliniques et thérapeutiques des omphalocèles.

Nous avons réalisé une étude rétrospective et prospective portant sur les enfants ayant été traités pour omphalocèle dans les services des urgences chirurgicales et de chirurgie pédiatrique.

De 2000 à 2004, nous avons colligé 44 enfants (soit 8,8 cas par an). Il s'agit de 28 garçons et 16 filles (sex-ratio 1,7) ayant un âge moyen de 4 jours $\pm 2,19$.

Les principaux facteurs de risque ont été : la prématurité et l'hypotrophie chez 4 (9,1%) enfants, l'âge moyen des mères de 30,3 ans (écart type de 7,6) et des pères de 44 ans (écart type = 15,8), le mariage consanguin dans 29 cas (65,9%), le diabète chez 18 mamans (40,9%).

Le diagnostic anténatal de l'omphalocèle a pu être établi dans 3 cas sur 10 échographies anténatales réalisées.

Le délai de consultation moyen a été de 2,08 $\pm 3,6$ jours.

Nous avons retrouvé 42 cas (95,5%) de type II et 2 cas (4,6%) du type I (selon la classification d'AITKEN). Le foie était présent dans le sac dans 25 cas (56,8%). 34 cas (77,3%) de nos enfants avaient au moins une malformation associée et 6 omphalocèles (13,6%) étaient rompues. Le diamètre moyen du collet a été de 14,3 $\pm 6,11$ cm.

32 cas (72,7%) ont bénéficié d'un traitement chirurgical et 12 (27,3%) d'un traitement conservateur.

Les taux de morbidité et de mortalité ont été respectivement de 2 cas (6,2%) et 0% pour les enfants opérés et de 2 cas (16,6%) et de 6 cas (50%) pour les non opérés.

La durée moyenne d'hospitalisation était de 8,4 jours $\pm 8,01$.

Le coût moyen de la prise en charge était de 65510FCFA avec des extrêmes de 12000FCFA et 95000FCFA.

Mots-clés : Omphalocèle, Traitement, Mali.

Serment d'Hippocrate

En présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant **l'effigie d'Hippocrate**, je promets et je jure, au nom de **l'Etre Suprême**, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail ;

Je ne participerai à **aucun partage** clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure

