

**MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE**

République du MALI

Un Peuple-Un But-Une Foi



**UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES
ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO**



Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)

ANNEE UNIVERSITAIRE 2024-2025

THESE N° ____/

TITRE

**ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES ET
THERAPEUTIQUES DES OMPHALOCELES AU
SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE DE
L'HÔPITAL NIANANKORO FOMBA DE SEGOU.**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le **04/ 07/ 2025** devant le jury de la Faculté de Médecine
et d'Odontostomatologie

Par : M. Oumar Coulibaly

**Pour obtenir le grade de docteur en médecine
(Diplôme d'état)**

Membres du Jury

Président : M. Broulaye SAMAKE (Professeur Titulaire)

Directeur : M. Yacaria COULIBALY (Professeur Titulaire)

Membres : M. Karamoko SACKO (Maitre de conférences Agrégé)

M. Oumar Sountiè COULIBALY (Chirurgien pédiatrique)

A decorative scroll frame with a vertical bar on the left and a horizontal bar at the bottom, both with rounded ends. The top right corner features a small circular scroll element.

**DEDICACES ET
REMERCIEMENTS**

DEDICACE

A Allah

Le tout puissant, le miséricordieux,

Je rends grâce à Allah pour ses bienfaits passés, présents et futures.

Nous voici à la croisée des chemins, c'est par ta volonté que tout se dessine et se réalise ; puisse la conscience cosmique continue à m'inspirer afin que je sois le digne instrument de tes desseins. **Aminayarabi.**

Au prophète Mohamed PSL :

L'exemple, le guide, le sage, la lumière, que la paix et le salut d'Allah soit sur toi ainsi que tous ceux qui te suivront jusqu'au dernier jour.

A Mon pays, le Mali :

Cher pays tu m'as vu grandir et devenir ce que je suis aujourd'hui en me donnant une formation de base et universitaire de haut niveau. Que Dieu me donne la force, le courage et surtout le temps nécessaire de te servir avec loyauté et dévouement.

A mon père

Feu Dankoro Coulibaly :

Merci pour l'éducation m'ayant forgé en ce que je suis aujourd'hui, tu étais pour moi non seulement un père mais aussi un ami avec qui j'ai retenu beaucoup de leçons.

Je me souviens du moment où tu nous réveillais moi et mon feu grand frère depuis l'aube pour prendre le chemin des champs dans l'objectif de nous forger à être des hommes responsables, capables de vivre malgré les intempéries de la vie.

Tu m'as toujours conseillé de vivre à la sueur du front, la responsabilité, la patience, l'entraide, de ne compter sur personne, l'honnêteté, de croire en moi même et surtout d'être un Homme.

Papa loin des yeux mais près du cœur, je prie pour le repos éternel de ton âme, de tous mes parents décédés ainsi que tous les musulmans par la grâce du prophète Mohamed PSL.

A ma Mère

Korotimi Traore

Femme battante avec un quotidien reparté entre le maraîchage et les marchés.

Votre courage et dévouements sont sans limite, toujours sur le qui-vive dans l'optique de ne pas quémander.

Je me souviens depuis mon enfance où tu me suivais avec fouet à la main de la maison à l'école, je me souviens aussi du jour où je suis venu vous annoncer au champ mon passage au numerus clausus, ce jour j'ai serré votre main mouillée de boue, j'ai senti une joie inestimable qui m'a fait beaucoup penser.

L'un de mes rêves dans ce bas monde est de vous rendre heureuse inshalha.

Puisse Dieu vous donner longue vie dans la santé.

Merci Maman pour tout.....

A mon épouse Adiaratou Coulibaly :

Merci pour tout ton soutien, tu m'as prouvé que l'amour n'est ni lié à l'argent ni à la personnalité. Tu es une perle rare parmi plusieurs autres, merci pour la joie et l'amour que tu apportes dans ma vie.

A mon grand frère

Feu Youssouf Coulibaly

Certes tu es parti vite, laissant derrière toi un garçon et une fille adorables et aimables et une femme inconsolable. Tout ce que Dieu fait est bon, c'est lui qui a le dernier mot, que ton âme ainsi que celles de tous les défunts musulmans reposent en paix. Aminayarabi.

REMERCIEMENTS

A mes frères et sœurs :

Djeneba Coulibaly, feu Youssouf Coulibaly, Fanta Coulibaly, Fanta Traore, Hawabha Coulibaly, Aly Badra Coulibaly, Safiatou Coulibaly, Modibo Coulibaly.

Sachons que c'est l'union qui fait la force, dans l'union rien n'est impossible. Qu'Allah prospère notre famille. Aminayarabi.

A mes cousins et cousines :

C'est avec joie et considération que je vous dédie ce travail et vous remercie pour vos soutiens de quelque forme qu'elle soit. Que Dieu nous maintienne dans l'union et dans la longévité. Aminayarabi.

A mes tontons et tantes :

Merci à chacun d'entre vous pour tous les efforts consentis pour la réussite de ce travail.

A ma belle-famille :

Merci pour votre confiance en ma modeste personne en acceptant d'être un de vous sans condition.

A mes amis d'enfance :

Mama Kamina, Lassina Nioumanta, Aly Farota, Mamoutou Koné, Morikai Fane, feu Konimba Coulibaly, Benkai Traore.....

Nous avons vécu des moments de joie ensemble, des moments qui m'ont beaucoup marqué merci de me choisir comme collaborateur.

A mes camarades de classe du lycée Public de Macina :

Fatoumata Kalapo, Assetou Sogodogo, Dr Seydina oumar Diallo, Dr Yacouba Alpha Coulibaly, Doma Coulibaly, Alou Coulibaly, Issa Coulibaly.....

A mes Aînés Docteurs de la Faculté :

Dr Cheick Hamala Tembely, Dr Tafara Camara, Dr Brehima Bore, Dr Bourama Coulibaly, Dr Mamadou Doumbo, Dr Sanogo Abdoulaye, Dr Arafao Dicko,
Dr Kariba Diarra, Dr Oumar Sinayoko.....

A mes collègues internes et docteurs de la faculté :

Dr Alpha Coulibaly, Sékou Sereme, Mahamadou Dicko, Dr Sidy Coulibaly, Dr Lamine Konde, Dr Abou Dembélé, Oumar Sanogo, Lala Coulibaly, Sanaba Coulibaly, Sidati Traore, Bakary Traoré, Harouna Coulibaly, Abdoulaye Samake.....

Au GESSCM :

Merci à chacun d'entre vous, restons unis pour la pérennisation de notre bien commun

A mes Maitres du service :

Dr Coulibaly Oumar Sountie Chirurgien Pédiatrique, Dr Dembélé Moussa Chirurgien Pédiatrique, merci pour votre accueil et encadrement sans condition Qu'Allah vous bénisse.

A tout le personnel du service :

Major Mme Dakouo Adélaïde Dakouo, M. Mouhamed Berthe, M. Aboubacar Coulibaly mon parent, Mr Aly Fadiga, Mme Traore Maimouna Bouare, Mlle Bengaly Mamou, Abdoulaye Diallo, Mme Diallo Nanaber Dembélé, Mlle Assetou Keita.....

Merci pour votre soutien et la bonne collaboration tout au long de cette formation.

A la famille Amadou Diallo de Ségou

Nanaber Dembélé, Cheick Tidiane Diallo, Nene Diallo, Sidiyaya Diallo et mon conquérant Sory Ibrahim Diallo. Merci pour votre accueil.

A la famille Mama Minta

Mon 1^{er} tuteur, ami et camarade de classe.

Merci à toi et ta femme. Qu'Allah vous récompense.

A la famille Sékou Diarra du point G :

Merci infiniment pour votre bonne personnalité envers nous.

A decorative scroll frame with a vertical bar on the left and a horizontal bar at the bottom, both with rounded ends. The top right corner features a small circular detail.

**HOMMAGES AUX
HONORABLES MEMBRES DU
JURY**

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

Pr Broulaye SAMAKE

- **Professeur titulaire en anesthésie réanimation,**
- **Chef du service d'anesthésie réanimation du CHU Gabriel Touré,**
- **Membre de la Société d'Anesthésie Réanimation et de Médecine d'Urgence du Mali (SARMU),**
- **Membre de la Société d'Anesthésie Réanimation de l'Afrique Francophone (SARAF),**
- **Membre de la Société Française d'Anesthésie Réanimation (SFAR).**

Cher maître

Nous sommes très honorés de vous avoir comme président du jury de notre thèse. Votre compétence professionnelle incontestable ainsi que vos qualités humaines vous valent l'admiration et le respect de tous. Vous êtes et vous serez pour nous l'exemple de rigueur et de droiture dans l'exercice de la profession. Veuillez, cher Maître, retrouver dans ce modeste travail l'expression de notre haute considération, de notre sincère reconnaissance et de notre profonde gratitude.

A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DU JURY

Pr Karamoko SACKO

- **Maitre de conférences agrégé en pédiatrie à la FMOS**
- **Praticien hospitalier**
- **Hepatogastro-enterologue et nutritionniste pédiatrique**
- **Responsable de l'unité de pédiatrie II au CHU Gabriel Toure**
- **Responsable de l'unité de nutrition de pédiatrie au CHU Gabriel Toure**
- **Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie (AMAPED)**

Cher Maître

Nous sommes honorés de vous compter parmi les membres de ce jury malgré vos multiples occupations. Votre amour pour le travail bien fait, votre rigueur scientifique ont tout le temps suscité notre admiration. Veuillez accepter ici l'expression de notre profond respect et de notre reconnaissance.

A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DU JURY

Docteur Oumar Sountiè COULIBALY

- **Chef du service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou,**
- **Charge de recherche à l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou,**
- **Membre de la Société Africaine de Chirurgie Pédiatrique (SACP),**
- **Membre de la Société Malienne de Chirurgie Pédiatrique (SMCP).**

Cher maître

Vous nous avez fait l'honneur de nous confier ce travail et de nous guider tout au long de sa réalisation. Nous avons pleinement apprécié votre disponibilité, la richesse de vos connaissances, vos précieux conseils, ainsi que votre indulgence à notre égard. Nous vous remercions de votre accueil et de l'apport de vos enseignements durant notre formation. Nous vous exprimons notre extrême reconnaissance et notre profond respect.

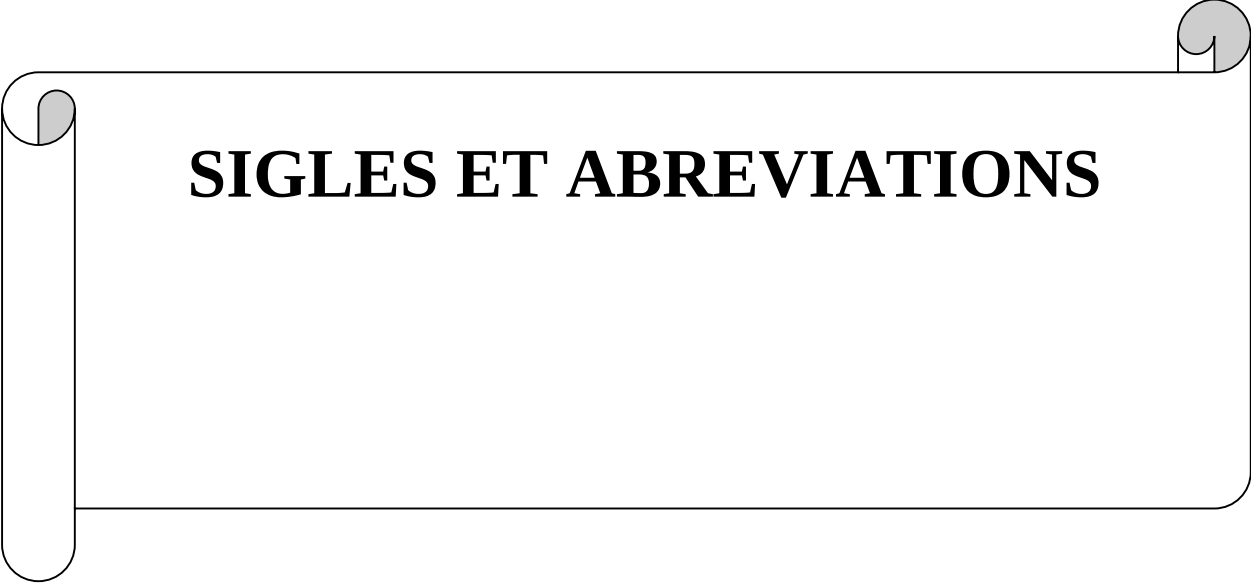
A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE

Professeur Yacaria COULIBALY

- **Pr Titulaire en Chirurgie Pédiatrique à la FMOS,**
- **Diplômé en Nutrition Pédiatrique,**
- **Membre de la Société Africaine des Chirurgiens Pédiatres (SACP),**
- **Membre de la Société des Chirurgiens du Mali (SOCHIMA),**
- **Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie (MAP),**
- **Chevalier de l'Ordre de Mérite de la Santé.**

Cher Maître

Vous nous avez fait l'honneur en acceptant de diriger cette thèse, c'est l'occasion pour nous de vous remercier vivement. Votre franc parlé, votre capacité intellectuelle, et votre rigueur dans le travail bien fait suscitent l'admiration de tous. Veuillez recevoir ici cher Maître le témoignage de toute notre reconnaissance. Soyez rassurer de notre profond respect.

A decorative scroll frame with a vertical bar on the left and a horizontal bar at the bottom, both with rounded ends. The top right corner of the frame is curled up.

SIGLES ET ABREVIATIONS

LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS

ACE	Acétyl-Coline-Estérase
AFP	Alpha-Foeto-protéine
ASP	Abdomen Sans Préparation
CHU	Centre Hospitalier Universitaire
CIA	Communication Inter Atriale
CIV	Communication Inter Ventriculaire
CPN	Consultation Prénatale
CSCom	Centre de santé de communautaire
CSRéf	Centre de santé de référence
Cm	Centimètre
FMOS	Faculté de médecine et d'odontostomatologie
HTA	Hypertension Artérielle
KG	Kilogramme
NFS	Numération Formule Sanguine
PCA	Persistance du canal artériel
SA	Semaine d'Aménorrhée
SNC	Système Nerveux Central
TCA	Temps de Céphaline Active
TP	Taux de Prothrombine
UGD	Ulcère-Gastro-Duodénale
VS	Vitesse de Sédimentation
VB	Vésicule Biliaire

LISTES DES FIGURES

Figure 1 : Image illustrative d'une omphalocèle avec ces différentes parties.....	6
Figure 2 : Embryologie de la paroi abdominale	7
Figure 3 : Délimitation de l'embryon.....	8
Figure 4: Délimitation de l'embryon.....	10
Figure 5: Photo légendée d'une omphalocèle	13
Figure 6: Image omphalocèle type I d'AITKEN (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou).....	13
Figure 7 Image Omphalocèle type II d'Aitiken (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou).....	14
Figure 8: Syndrome de Beckwith-Wiedmann	17
Figure 9 : Image Omphalocèle avec membrane intacte collet étroit inférieur à 4 cm (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou).....	18
Figure 10 : Image Omphalocèle avec membrane intacte collet étroit inférieur à 4 cm (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou).....	19
Figure 11: Image Omphalocèle rompue (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou).....	19
Figure 12 : Image Omphalocèle rompue (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou).....	22
Figure 13 : Image laparoschisis (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou).....	25
Figure 14 : Schémas des trois malformations de la paroi abdominale antérieure du fœtus (I : Intestin, C : Cordon ombilical, P : Paroi abdominale)	26
Figure 15 : Répartition des patients selon le sexe	41
Figure 16: Répartition des patients selon la voie d'accouchement	49
Figure 17 : Image omphalocèle type 1 d AITKEN (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou).....	78
Figure 18: Image omphalocèle type 1 d AITKEN (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou).....	78
Figure 19 : Différents aspects de l'omphalocèle au cours du traitement par tannage à l'éosine aqueuse. (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)	79

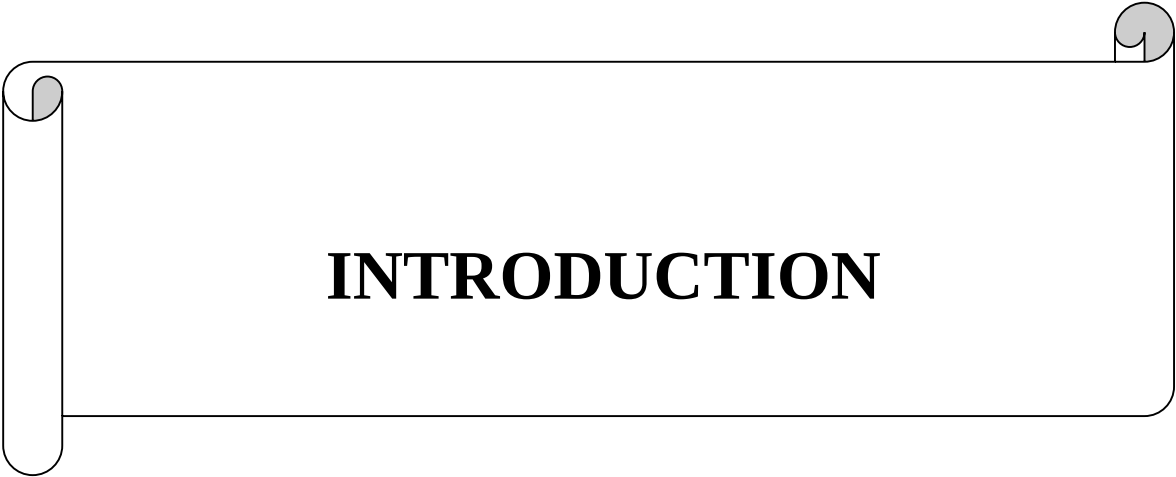
LISTES DES TABLEAUX

Tableau I: Répartition des patients selon l'âge	41
Tableau II : Répartition selon la résidence des parents	42
Tableau III : Répartition des patients selon l'âge de la mère	42
Tableau IV : Répartition des patients selon la profession de la mère	43
Tableau V : Répartition des patients selon le degré de consanguinité.....	44
Tableau VI : Répartition des patients selon le mode de recrutement	45
Tableau VII : Répartition des patients selon le rang de naissance	45
Tableau VIII : Répartition des patients selon leurs APGAR	46
Tableau IX : Répartition des patients selon les antécédents médicaux du père	46
Tableau X : Répartition des mères selon la gestité	47
Tableau XI : Répartition des mères selon la parité	47
Tableau XII : Répartition des patients selon la réalisation du CPN	48
Tableau XIII : Répartition des patients selon l'âge de la grossesse	48
Tableau XIV: Répartition des patients selon le lieu d'accouchement	49
Tableau XV : Répartition des patients selon la température.....	50
Tableau XVI : Répartition des patients selon la fréquence cardiaque.....	50
Tableau XVII : Répartition des patients selon du type de défaut	50
Tableau XVIII : Répartition des patients selon le poids	51
Tableau XIX : Répartition des patients selon le diamètre de collet	51
Tableau XX : Répartition des patients selon le contenu de l'omphalocèle.....	52
Tableau XXI : Répartition des patients selon le type d'omphalocèle selon AITKEN.....	52
Tableau XXII : Répartition des patients selon les malformations associées.....	53
Tableau XXIII: Répartition des patients selon les chiffres glycémiques	53
Tableau XXIV: Répartition des patients selon le traitement médicamenteux	54

Tableau XXV : Répartition des patients selon les différentes techniques	54
Tableau XXVI : Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation	54
Tableau XXVII : Répartition des patients selon les complications immédiates retrouvées	55
Tableau XXVIII : Répartition des patients selon le devenir	55
Tableau XXIX : Répartition des patients selon l'âge et le décès	56
Tableau XXX : Répartition des patients selon le sexe et décès	56
Tableau XXXI : Répartition des patients entre le type d'omphalocèle et décès	57
Tableau XXXII : Répartition des patients entre le délai d'admission et le décès	57
Tableau XXXIII : Répartition des patients entre le type de traitement et le décès	58
Tableau XXXIV : Répartition entre les malformations associées et le décès.....	58

TABLES DES MATIERES

1	INTRODUCTION	2
2	OBJECTIFS	4
2.1	Objectif général	4
2.2	Objectifs spécifiques	4
3	GENERALITES	6
4	METHODOLOGIE.....	35
5	RESULTATS	41
6	COMMENTAIRES ET DISCUSSION	60
7	CONCLUSION.....	66
8	RECOMMANDATIONS	67
9	REFERENCES	69
10	ANNEXES	78



INTRODUCTION

1 INTRODUCTION

Les malformations congénitales sont fréquentes, elles constituent la deuxième cause de mortalité périnatale [1]. Au nombre de ces malformations, on compte les défauts de la paroi abdominale antérieure dont l'omphalocèle est la plus fréquente. L'omphalocèle est une embryopathie caractérisée par un défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverts par la membrane amniotique translucide et avasculaire. Elle est associée fréquemment à d'autres malformations telles que cardiaques et urinaires. Elle entre parfois dans le cadre d'une aberration chromosomique ou d'un syndrome polymalformatif [2].

C'est une malformation peu fréquente dans le monde :

Aux USA, l'incidence est de 3,5 cas pour 5000 naissances [3].

En **France** l'incidence des omphalocèles est de 3,6 à 6,1 pour 10 000 naissances vivantes [4].

Au **Maroc (Fès)** sur une période de 6 ans, 52 cas d'omphalocèles ont été recensés [5].

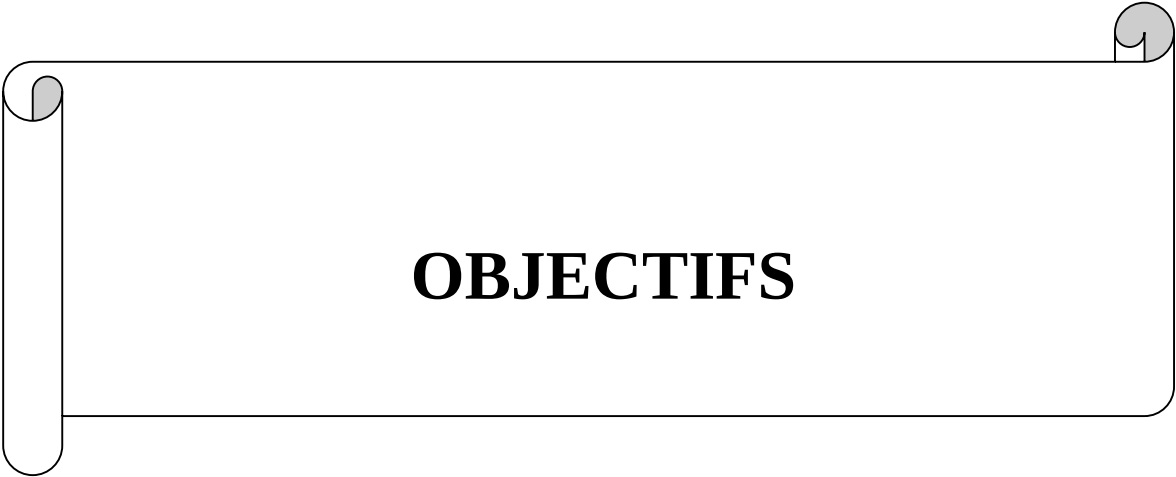
En **Centrafrique** sur une période de 5 ans, 23 cas d'omphalocèles ont été retrouvés [6].

Au Mali selon une étude réalisée au CHU Gabriel Toure de Bamako, 97 cas d'omphalocèles sur 804 malformations ont été retrouvés en 5 ans [7].

Son diagnostic anténatal est le plus souvent fait lors de l'échographie initiale dans 70 % des cas entre 10 et 12 SA. La taille de l'ouverture pariétale est variable, elle est de quelque cm pour la petite omphalocèle et plus de 10cm pour l'omphalocèle géante avec une grande partie du foie [8]. 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 [9].

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 [10].

Compte tenu de l'absence d'étude réalisée sur l'omphalocèle dans notre service, nous avons effectué ce travail.



OBJECTIFS

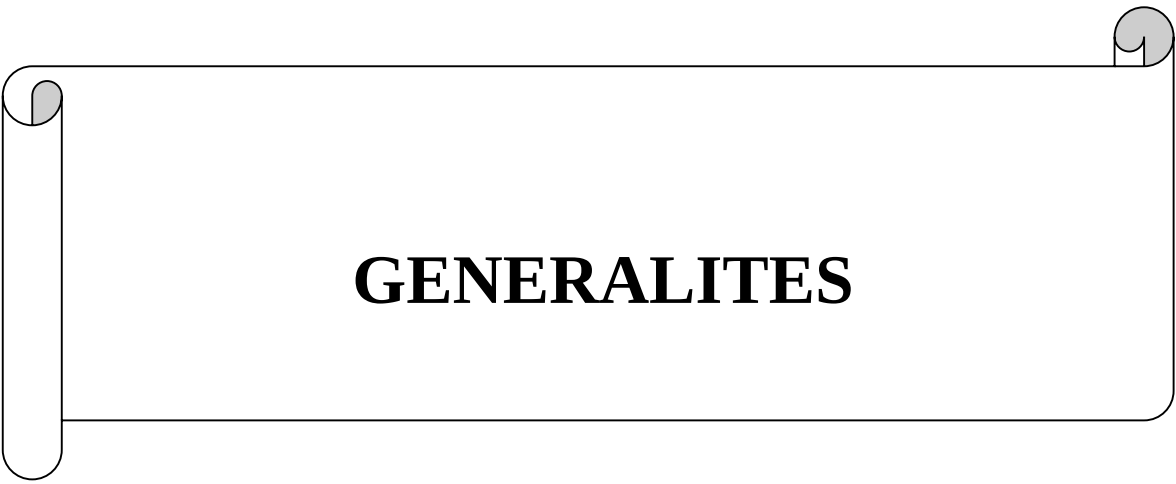
2 OBJECTIFS

2.1 Objectif général

- Étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de l'omphalocèle au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

2.2 Objectifs spécifiques

- Déterminer la fréquence de l'omphalocèle au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou,
- Décrire les aspects cliniques et thérapeutiques de l'omphalocèle,
- Évaluer les résultats thérapeutiques.

A decorative rectangular frame with rounded corners, resembling a scroll. It has a vertical strip on the left side and small circular tabs at the top-left and top-right corners.

GENERALITES

3 GENERALITES

3.1 Définitions

Une omphalocèle ou cœlosomie moyenne est une embryopathie définie

Comme un défaut médian de la paroi abdominale antérieure, intéressant tous les plans (les muscles, les fascias et la peau), se traduisant par la herniation du contenu abdominal à la base du cordon ombilical [12]. Les viscères herniés sont recouverts par une membrane formée de couches (le péritoine, l'amnios et la gelée de Wharton) qui ne sont recouverts ni de peau ni de graisse sous-cutanée à la différence de la hernie ombilicale. L'insertion du cordon est anormale, elle se fait sur le sac le plus souvent à son sommet parfois à la base.

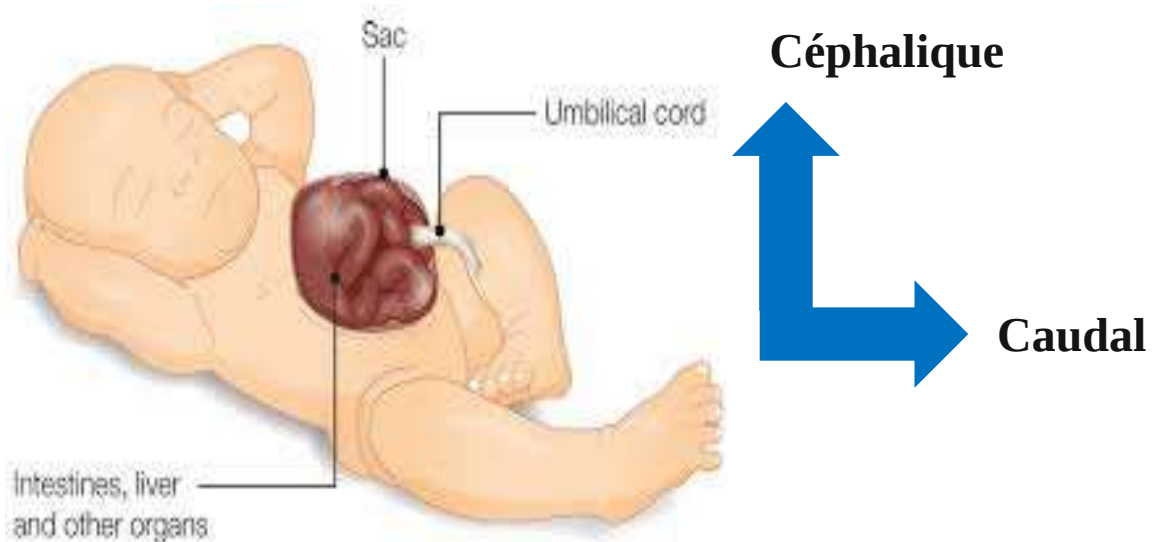


Figure 1 : Image illustrative d'une omphalocèle avec ces différentes parties

3.2 Historique

Quelques dates à retenir [11].

- 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, Roberts et Schweppe.

En France, Thoulon a rapporté le premier cas de diagnostic anténatal en 1979.

3.3 Embryologie

3.3.1 Embryologie de la paroi abdominale

La formation de la paroi abdominale découle d'un processus très précoce : la délimitation. Celle-ci débute dès la fin du premier mois de développement embryonnaire. Elle se fait à partir de la migration des somites abdominaux [13].

La 4ème semaine du développement embryonnaire apparaît comme la période clé. Les anomalies cliniques du développement font apparaître une différence fondamentale entre les troubles précoces de l'embryogenèse (embryopathies) et les troubles de la croissance fœtale. Dans le premier groupe, les malformations associées sont fréquentes. Dans le deuxième groupe, elles ne le sont pas

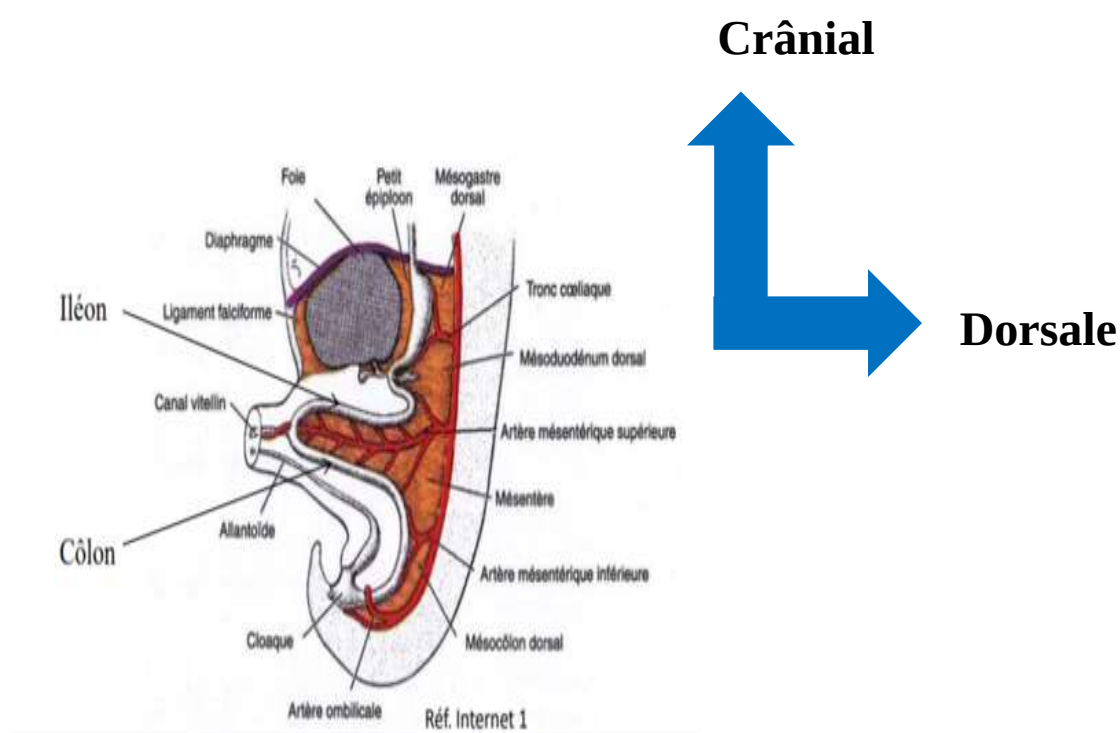


Figure 2 : Embryologie de la paroi abdominale

3.3.2 Délimitation de l'embryon

Les 3èmes et 4èmes semaines de développement embryonnaire voient la mise en place de tous les organes essentiels et la délimitation de l'embryon. Cette délimitation se fait dans le sens cranio-caudal et transversal ; elle obéit au double mécanisme de la croissance différentielle de

l'embryon dans le sens céphalo-caudal, et de la croissance de la cavité amniotique. Ces phénomènes aboutissent à la mise en place du cordon ombilical et de l'ensemble des limites pariétales de l'embryon qui peut désormais être orienté dans le sens cranio-caudal et ventro-dorsal [13].

En cette 4ème semaine du développement, les somites dérivés du mésoblaste sont en place, ainsi que les unités du squelette axial comprenant des somites cervicaux, des somites thoraciques, des somites lombo-sacrés. C'est de l'évolution de ces somites et de leur colonisation par les myoblastes que vont naître l'ensemble des muscles pariétaux [13].

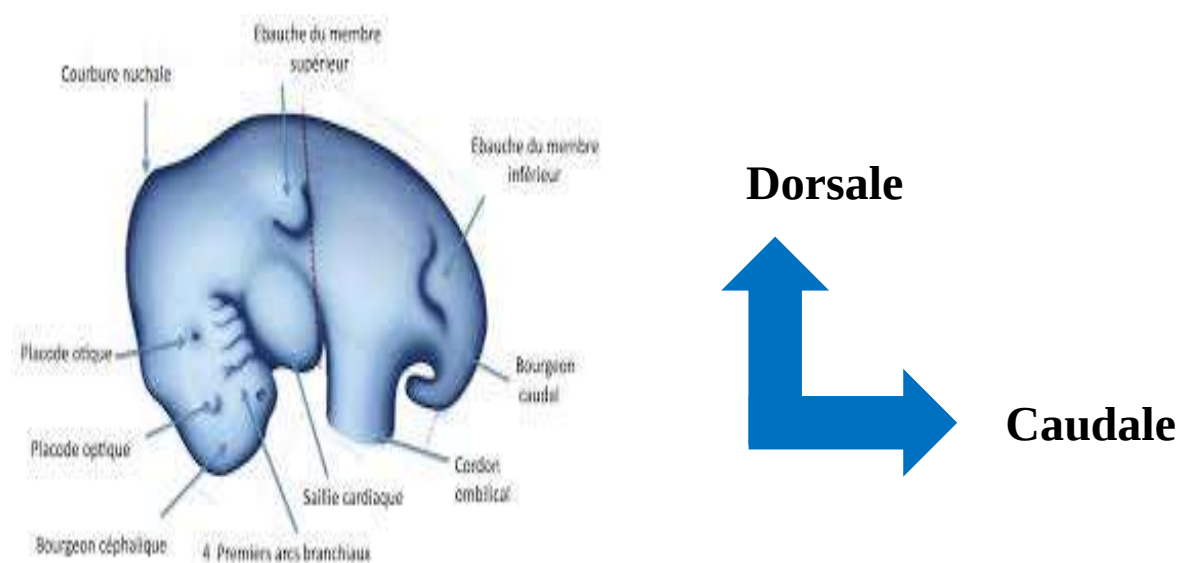


Figure 3 : Délimitation de l'embryon

3.3.3 Formation de la paroi abdominale

La paroi abdominale antérieure se développe à partir de la somatopleure qui délimite des cavités embryonnaires dès la 5ème semaine du fait du développement du myotome. L'intestin moyen baigne alors dans le liquide amniotique [14].

Les parties latérales de l'embryon fusionnent au niveau de l'anneau ombilical au 28ème jour du développement embryonnaire. Avant la 6ème semaine, la somatopleure de la paroi abdominale est composée d'une fusion de mésoderme et d'ectoderme. Par la suite, la somatopleure est envahie par les éléments mésodermiques des myotomes situés à la partie latérale de la colonne vertébrale [14].

Dans le développement normal, une partie de ce mésoderme se différencie en muscles droits qui fusionnent éventuellement dans la ligne medio ventrale de l'embryon. Avant cette fusion, le mésoderme se divise en trois couches destinées à constituer les muscles de la paroi abdominale

latérale. La couche la plus latérale porte un contingent plus volumineux qui préfigure les muscles droits [14].

La fusion des parois latérales se fait au 20ème jour de développement, au même moment que le développement de l'intestin antérieur. Pendant la 7ème semaine du développement, les muscles droits de l'abdomen sont séparés par une longue ouverture contenant l'intestin moyen. Rapidement les deux masses musculaires droites et gauches fusionnent sur la ligne médiane aboutissant à la formation de la ligne blanche. Cette union débute au niveau thoracique puis sus pubien pour converger vers l'ombilic (7ème semaine) [14].

Du 28ème au 35ème jour du développement embryonnaire, l'intestin moyen s'allonge et par nécessité fait hernie à travers l'anneau ombilical deux semaines après. A 8-10 semaines, tous les fœtus présentent une hernie ombilicale physiologique au niveau de la base du cordon ombilical. Les myotomes lombo-sacrés fusionnent latéralement pour gagner la région ombilicale vers la fin de la 8ème semaine. C'est à cette période que se fait la réintégration dans l'abdomen de l'anse intestinale primitive. C'est ce qui explique l'existence d'une disposition de l'intestin dite mésentère commun dans les anomalies du développement de la paroi abdominale. La vascularisation de ce contingent musculaire est d'abord assurée par les vaisseaux vitellins qui disparaissent à la fin de la 5ème semaine. Le relais vasculaire est assuré par les branches pariétales des aortes dorsales et par les artères épigastriques [14].

La fermeture complète se termine vers la 10ème semaine au moment de la résorption de la hernie physiologique. Le fœtus est alors totalement délimité et l'anatomie classique de la paroi abdominale est en place [14].

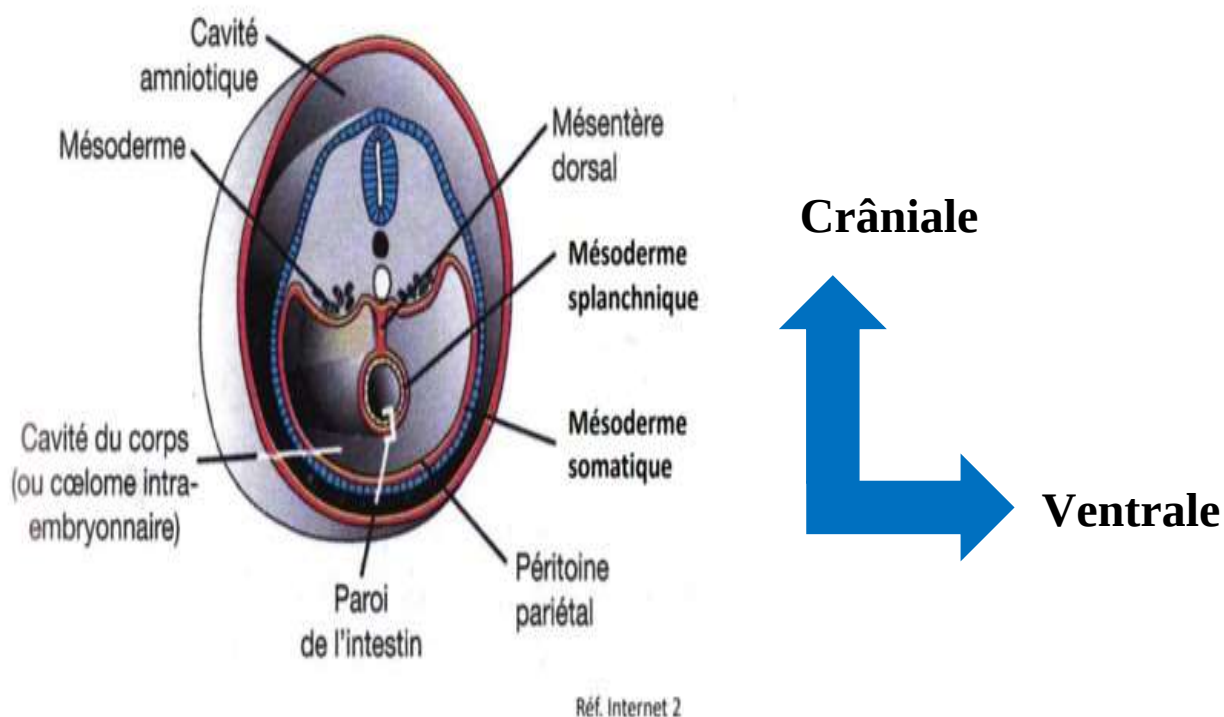


Figure 4 : Délimitation de l'embryon

3.4 Etiopathogénie des omphalocèles

Les anomalies du développement de la paroi abdominale peuvent concerner des anomalies de la délimitation ou des anomalies de la croissance. La délimitation peut être perturbée à un stade précoce du développement par suite d'un défaut d'induction ou de compétence, ce sont les coelosomies. Ainsi au niveau thoracique, on observe les coelosomies hautes (pentalogie de Cantrell) ; au niveau ombilical, les coelosomies moyennes (omphalocèles) et au niveau hypogastrique, les coelosomies basses (exstrophies vésicales). L'omphalocèle ou coelosomie moyenne est la plus fréquente de ces anomalies [15].

C'est une anomalie de la morphogenèse qui survient lors de la délimitation embryonnaire dans ses portions latérales entre la 3^{ème} et la 4^{ème} semaine. Pour certains auteurs, la protrusion observée est secondaire à l'échec de la fermeture de la paroi abdominale antérieure à partir de la 4^{ème} semaine. Pour d'autres, elle est due à un défaut de migration des somites mésodermiques. Il est raisonnable de penser que l'omphalocèle fait suite à un défaut de fusion des portions latérales embryonnaires avant la migration et l'innervation mésenchymateuse. Une étude a montré qu'il s'agirait d'un défaut de disposition des cellules embryonnaires au cours de laquelle les cellules ectodermiques ne sont pas rajoutées aux cellules mésodermiques au niveau du tissu neural (crête et plaque). L'omphalocèle est donc une véritable embryopathie. Ceci

explique la fréquence des malformations associées, puisque le défaut d'induction ou de compétence touche une ou plusieurs lignées de cellules totipotentes. Cette disposition d'absence de délimitation musculaire explique également l'existence d'un sac sur lequel l'ombilic est inséré. La disposition de l'intestin en mésentère commun, dépend de l'espace libre disponible laissé à l'intestin pour son développement et sa rotation. Omphalocèle : diagnostic et traitement

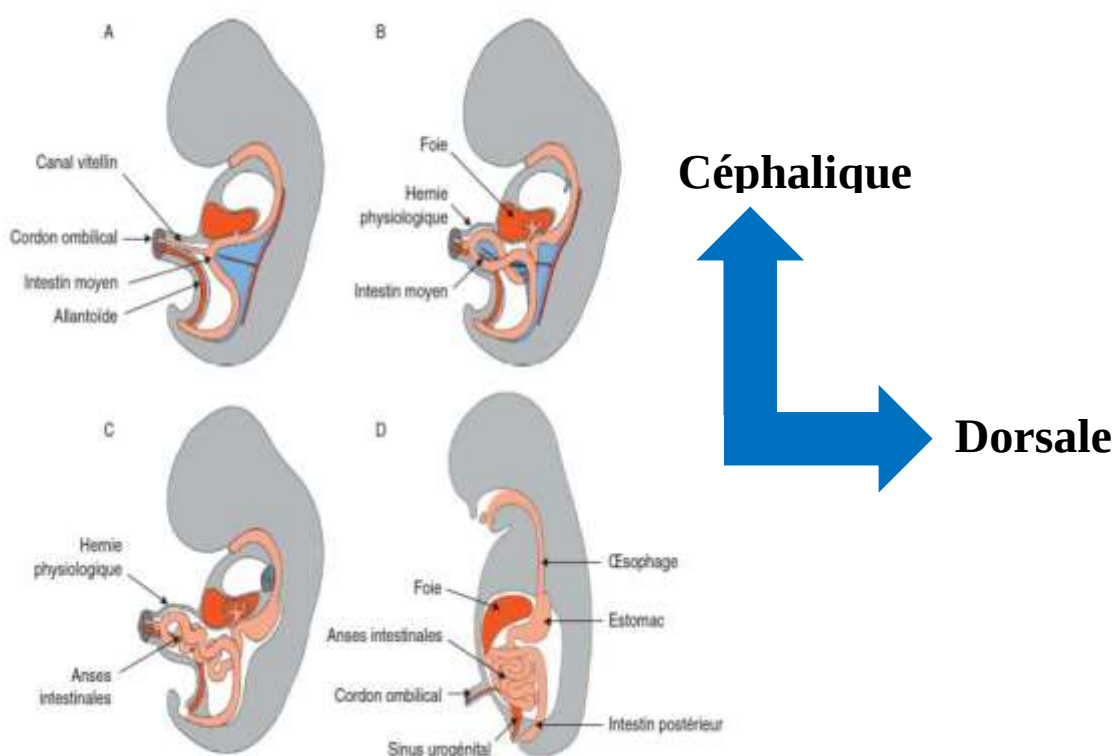


Figure 5 : Hernie physiologique et réintégration des anses intestinales dans la cavité abdominale

3.5 Facteur de risque

Les facteurs de risque de l'omphalocèle sont les suivants :

- l'âge maternel avancé (>35 ans),
- la grossesse précoce (<20 ans),
- la race noire maternelle,
- les naissances multiples,
- la fécondation in vitro. ,
- Facteurs physiques,

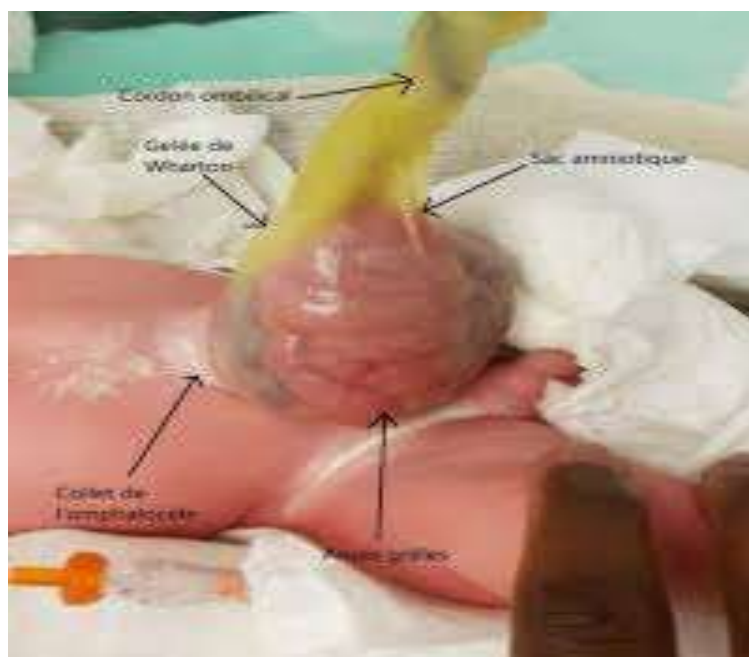
- Facteurs socio-économiques,
- Facteurs médicamenteux,
- Les pathologies maternelles générales : Le diabète maternel et la carence alimentaire [16,17].

3.5 Anatomie pathologique et classifications

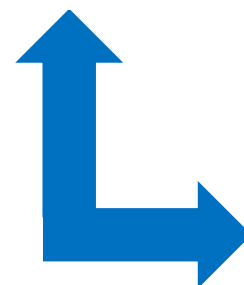
3.5.1 Anatomie Pathologique

L'omphalocèle réalise une hernie des viscères au niveau de la région ombilicale. La particularité de cette hernie est que les viscères sont recouverts non pas de peau, mais d'une membrane amniotique ; c'est cette membrane qui constitue la paroi de la poche de la hernie. Elle est translucide et avasculaire, de consistance gélatineuse. C'est une paroi faite d'amnios et de gelée de Wharton, sans revêtement péritonéal sous-jacent.

Le cordon ombilical est normal (deux artères et une veine) et il est implanté à la partie inférieure de la poche; Le contenu est aisément identifiable à travers la paroi. Les intestins toujours présents, situés à la partie inférieure de la poche, sont rosés, facilement mobilisables. Le foie est une masse rouge sombre à la partie supérieure de la poche à laquelle elle adhère le plus souvent; Le diamètre du collet traduit l'intensité de l'atteinte tératologique. L'étroitesse de son orifice peut être un facteur d'atrésie intestinale par la striction vasculaire qu'elle réalise. 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. Le développement de la cavité abdominale est inversement proportionnel au volume de l'omphalocèle [18].



Céphalique



Caudal

Figure 5: Photo légendée d'une omphalocèle

3.5.2 Classification

Selon AITKEN: [18] :

Elle est la plus utilisée actuellement en chirurgie pédiatrique et distingue 2 types :

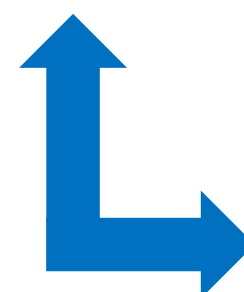
Type I :

- la base ou le collet de l'omphalocèle est inférieur à 4 cm,
- le plus grand diamètre du sac est inférieur à 8 cm,
- Le foie n'est pas dans la poche.

Toutes les 3 conditions sont nécessaires.



Céphalique



Gauche

Figure 6: Image omphalocèle type I d'AITKEN (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)

Type II :

- la base ou le collet de l'omphalocèle est supérieur ou égale à 4 cm,
 - le plus grand diamètre du sac est supérieur ou égale 8 cm,
 - le foie est contenu dans la poche (en partie ou en totalité).
- Une seule des conditions est suffisante.



Figure 7 Image Omphalocèle type II d'Aitiken (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)

Stadification selon Pr TAYAH [19] :

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.

Stade C : omphalocèle rompue ou éviscérée, la rupture survenant avant la naissance met les organes intra abdominaux au contact du liquide amniotique.

3.6 Malformations associées

L'omphalocèle étant une véritable embryopathie, nous allons décrire dans ce même chapitre les anomalies d'accompagnements et les anomalies associées [20].

3.6.1 Anomalies d'accompagnement

Le développement des viscères digestifs à l'extérieur de la cavité abdominale entraîne de nombreuses conséquences [21,22].

3.6.1.1 Hypoplasie de la paroi abdominale

Elle est constante, proportionnelle à la taille de l'omphalocèle, entraînant une inadéquation contenant-contenu qui est à la base de la majorité des problèmes thérapeutiques rencontrés dans cette malformation en particulier l'hyperpression intra-abdominale lors des tentatives de réintégration.

3.6.1.2 Malrotations intestinale et défauts d'accolement

L'anse primitive ne peut réaliser sa rotation physiologique car elle ne réintègre pas la cavité abdominale. Par conséquent, les accolements péritonéaux normaux (fascia de Told et de Treitz) n'existent pas.

3.6.1.3 Adhérences hépatiques

Elles seraient dues à l'absence de clivage du pli céphalique sur la ligne médiane et aussi au fait que le foie se développe au sein de la cloison mésenchymateuse qui unit l'intestin antérieur à la somatopleure au- dessous du cœur.

3.6.1.4 Adhérences avec l'intestin

A l'inverse, le clivage embryologique entre somatopleure et splanchnopleure étant un phénomène très précoce au niveau des plis latéraux, il n'y a pas d'adhérence entre intestin moyen et paroi amniotique. Les quelques adhérences que l'on constate quelque fois seraient le fait d'accidents de la période fœtale.

3.6.1.5 Persistance du canal omphalo-mésentérique ou de ses vestiges : brides ou diverticules.

3.6.1.6 Atrésies intestinales

Elles doivent être classées dans les anomalies d'accompagnement si on admet qu'elles pourraient être dues à des phénomènes ischémiques par striction vasculaire au niveau du collet étroit de certaines omphalocèles.

3.6.1.7 Cryptorchidie

Elle est rencontrée dans un certain nombre d'omphalocèles du garçon. Elle aurait pour origine un trouble de la migration testiculaire par insuffisance de pression intra-abdominale, comme on peut la rencontrer également dans le laparoschisis, la hernie diaphragmatique ou l'aplasie de la musculature abdominale (syndrome du prune Belly).

3.6.2 Malformations associées à l'omphalocèle

Les anomalies associées sont les suivantes :

3.6.2.1 Anomalies chromosomiques (40 à 60 %)

Elles comprennent les trisomies 13, 18, 21 et également les syndromes de Turner, de Klinefelter et les triploïdies ;

3.6.2.2 Anomalies cardiaques (20 à 50 %)

Elles comprennent les défauts septaux atriaux et ventriculaires, la tétralogie de Fallot, CIA, CIV, CAV, la sténose artérielle pulmonaire, l'hypoplasie pulmonaire, le ventricule droit à double issue syndrome de la valve aortique bicuspide, la transposition des gros vaisseaux, la coarctation de l'aorte, l'exocardie, l'agénésie de la VCI ;

3.6.2.3 Anomalies génito-urinaires (40 %)

Ce sont l'exstrophie cloacale, le syndrome de la jonction pyélo-urétérale, l'ectopie rénale.

3.6.2.4 Anomalies du SNC (7%), de la tête et du cou (16%)

Anomalies de fermeture du tube neural, l'holoprosencéphalie, l'encéphalocèle, l'hypoplasie cérébelleuse, les fentes labiales, les fentes palatines, la micrognathie et l'hygroma ;

3.6.2.5 Anomalies musculo-squelettiques (6%)

Elles comprennent les anomalies des membres, la scoliose, l'hémi vertèbre, le nanisme campo mérique, les pieds bots, la syndactylie et autres anomalies des extrémités ;

3.6.2.6 Anomalies du développement maternel et fœtal

Elles comprennent l'oligohydramnios, le retard de croissance intra-utérin, l'artère ombilicale unique, le kyste de l'ouraque, le chorioangiome placentaire et la prématurité.

3.6.2.7 Anomalies gastro-intestinales (40%)

Ce sont les hernies diaphragmatiques, les malrotations, les duplications intestinales, les atrésies et ascites, l'absence de vésicule biliaire, les anomalies de fixation du foie, les fistules trachéoesophagiennes, malformation ano-rectale ;

3.6.2.8 Le syndrome de Beckwith-Wiedmann

C'est un syndrome de croissance excessive décrit initialement par Beckwith en 1963 et Weidman en 1964. Il associe une macrosomie, une macroglossie, une viscéromégalie et des anomalies de développement, en particulier une omphalocèle ou une hernie ombilicale. Son diagnostic repose sur l'association d'au moins deux critères majeurs (macroglossie, macrosomie, anomalie de fermeture de la paroi abdominale et organomalie) à un critère mineur (hypoglycémie, anomalies rénales, dépression auriculaire, tumeur embryonnaire, angiome facial « flammeus », héli-hyperplasie et polyhydromamnios).

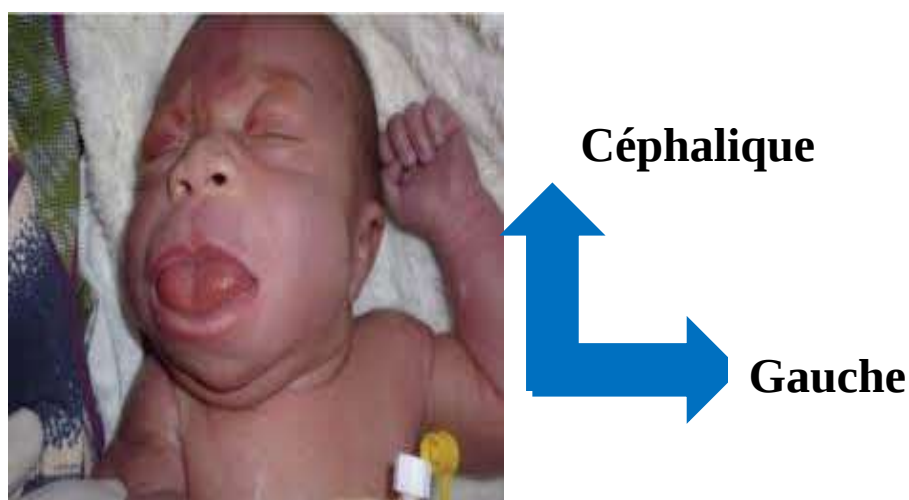


Figure 8: Syndrome de Beckwith-Wiedmann

3.6.2.9 La pentalogie de Cantrell

Entre dans le cadre des coelosomies supérieures, ce syndrome polymalformatif associe dans sa forme complète :

- une omphalocèle sus-ombilicale,
- une ectopie cardiaque partielle,
- une malformation sternale inférieure (agénésie ou fente),
- une hernie diaphragmatique antérieure,
- une ouverture du péricarde apical.

L'association est possible avec d'autres malformations.

3.7 Examens cliniques et paracliniques

3.7.1 Examen clinique

-Signes fonctionnels [23] :

Les signes fonctionnels sont surtout dominés par les signes indirects de la douleur qui sont les cris, l'aspect du visage, la posture..., il faut rechercher aussi l'absence d'évacuation du méconium, qui fera évoquer une éventuelle atrésie intestinale sous-jacente.

- 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.

-Signes physiques [24]

L'examen physique : à pratiquer de la tête aux pieds chez un nouveau-né complètement déshabillé

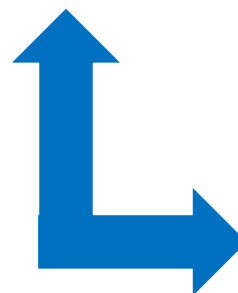
-L'inspection : Dans les cas habituels, l'inspection suffit pour poser le diagnostic. Le contenu du sac est perceptible par transparence si l'omphalocèle est fraîche.

-La palpation : Elle 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 4 cm : Très grand risque d'incarcération avec nécrose intestinale et atrésie secondaire.



Céphalique



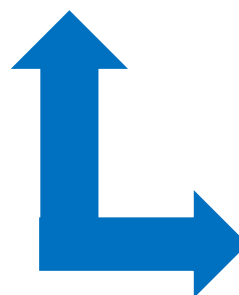
Gauche

Figure 9 : Image Omphalocèle avec membrane intacte collet étroit inférieur à 4 cm (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)

Omphalocèle avec membrane intacte collet large supérieur à 4 cm : 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.



Céphalique



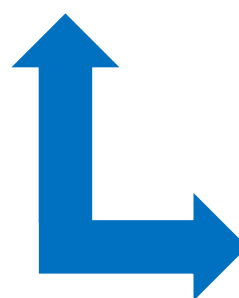
Gauche

Figure 10 : Image Omphalocèle avec membrane intacte collet étroit inférieur à 4 cm (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)

- **Omphalocèle rompue :** A examiner minutieusement ((lambeaux de sac tout autour du collet) car prête confusion avec un laparoschisis.



Latérale



Caudale

Figure 11: Image Omphalocèle rompue (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)

-**L'auscultation :** Recherche des bruits anormaux surtout cardiaques.

-**La percussion :** Apprécie le contenu du sac.

-Le Toucher rectal : 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

3.8.2 Examens complémentaires

Au terme de l'examen physique, le diagnostic est évident mais certains examens para cliniques peuvent être entrepris à la recherche les anomalies biologiques et morphologiques associées ce qui permettra aussi de juger de l'opérabilité.

Les examens les plus couramment effectués sont :

-Sur le plan biologique

- NFS et VS à la recherche d'une anémie ou d'une infection.
- Ionogramme sanguin à la recherche des troubles hydro électrolytiques.
- Urémie et créatinémie afin d'évaluer la fonction rénale.
- Glycémie à la recherche de l'hypoglycémie du syndrome de Beckwith-Wiedemann.
- Groupe sanguin rhésus, en prévision d'une éventuelle transfusion sanguine.
- TP, TCA car il existe des risques hémorragiques.

Sur le plan morphologique

L'existence fréquente de malformations associées à l'omphalocèle exige leur recherche par le biais d'imagerie médicale notamment échographie abdominale, échographie cardiaque, radiographie thoraco-abdominale.

3.7.2 Diagnostic positif

3.7.3 Diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal précoce de l'omphalocèle permet de réduire le nombre de nouveau-né polymalformés par l'interruption thérapeutique de la grossesse et d'améliorer leur prise en charge en période périnatale.

Ces dernières années, il a connu un réel progrès par l'amélioration des différentes méthodes diagnostiques.

3.7.3.1 Diagnostic échographique de l'omphalocèle

Le diagnostic échographique peut être fait précocement, souvent avant la 20ème SA, par contre jamais avec certitude avant la 12ème SA où il existe une hernie ombilicale physiologique de l'anse intestinale primitive dont son diamètre est toujours inférieur à 10 mm. La réintégration doit être complète après 12ème SA, mais peut être retardée qui doit être suivi

échographiquement par voie abdominale et aussi plus précisément par voie endovaginale, qui se fera en repérant le cordon ombilical où seront effectuées des coupes échographiques successives à la recherche d'anomalies à son niveau et en comparant le diamètre abdominal avec l'âge osseux échographique [25,26,27,28,29,30].

Sur des coupes transversales ou sagittales, l'omphalocèle se traduit par les signes échographiques suivants :

Ø La présence d'une masse hyperéchogène bien limitée, arrondie, médiane, appendue à la paroi abdominale antérieure par un collet et cernée d'une fine membrane, mobile avec les mouvements du fœtus, la membrane est parfois épaissie mais ses contours sont nets.

Ø Cette masse peut contenir uniquement de l'intestin grêle échogène ou aussi une partie du foie un peu moins échogène mais homogène parfois en totalité et l'on parlera alors d'hépatocèle réalisant une image hyperéchogène triangulaire traversée par des vaisseaux, parfois d'autres organes (estomac, VB ...). La présence d'ascite est également possible signant une rupture in-utéro de l'omphalocèle sans que le pronostic de cette malformation en soit pour autant aggravé.

Ø En doppler couleur, la veine ombilicale contourne les viscères herniés quand il s'agit uniquement d'intestin et reste médiane à travers l'ouverture pariétale quand le foie est hernié du fait de son trajet intra-hépatique.

Ø Le diamètre abdominal peut être plus ou moins réduit selon l'importance des viscères herniés, ces mesures sont comparées au diamètre maximal de l'omphalocèle avec un pronostic défavorable si le volume de l'omphalocèle est supérieur à celui de l'abdomen.

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

Lorsque le diagnostic échographique d'omphalocèle est posé, il faut rechercher les associations malformatives et anomalies chromosomiques qui sont fréquentes et vont intervenir dans le pronostic fœtal.

En cas l'omphalocèle associée à d'autres malformations graves, l'interruption médicale de la grossesse sera proposée, soit l'omphalocèle est isolée ou associée à une malformation minime, un caryotype fœtal doit être pratiqué compte tenu de la fréquence des anomalies chromosomiques associées.

Il faut aussi préciser échographiquement la taille et le contenu de l'omphalocèle car les omphalocèles de grande taille nécessitent une fermeture chirurgicale plus difficile et parfois en

plusieurs temps car une réintégration trop brutale des organes herniés risquerait d'être mal tolérée du point de vue cardiorespiratoire.

Au total, le diagnostic anténatal de l'omphalocèle repose actuellement sur l'échographie qui guide :

- Le diagnostic positif.
- Le bilan malformatif.
- La conduite à tenir anténatale.
- Les modalités d'accouchement.



Ventrals

Caudale

Figure 12 : Image Omphalocèle rompue (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)

3.7.3.2 Imagerie par résonance magnétique

L'imagerie par résonance magnétique est une technique non invasive et inoffensive. Grâce à sa haute résolution, elle permet le diagnostic des malformations fœtales, en particulier celles de la paroi abdominale antérieure et les malformations associées, et contribue à la prise de la décision thérapeutique. Cependant, il s'agit d'une exploration onéreuse dont la pratique est limitée à quelques centres hospitaliers [31].

3.7.3.3 Diagnostic anténatal biologique de l'omphalocèle

Le diagnostic anténatal d'anomalies fœtales est basé sur la recherche de signes d'appels échographiques ou biologiques à l'aide des marqueurs sériques maternels, certains examens biologiques constituent des facteurs d'orientation vers ce type de malformation congénitale [16, 32, 33,34,35 ,36]

-Alfa-foeto-protéine (A.F.P)

Dans le sérum maternel, l'AFP augmente de la 14^{ème} à la 30^{ème} SA puis décroît jusqu'à la fin de la grossesse. L'élimination urinaire se fait vers le liquide amniotique à des concentrations plus faibles et un pic décalé vers 16^{ème} SA. Certains auteurs évoquent même l'existence d'une corrélation entre le taux d'A.F. P amniotique et la taille du défaut et /ou la présence de parenchyme hépatique. Les métrorragies, les grossesses gémellaires, tout geste invasif (prélèvement de villosités chorales (PVC) ou amniocentèse) peuvent augmenter le taux sérique maternel d'AFP. En cas d'omphalocèle, la sensibilité du dosage d'A.F. P dans le liquide amniotique est très élevée, pouvant atteindre 100 % dans certaines séries.

-Acétyl-choline-estérase (A.C.E) :

Son dosage dans le liquide amniotique serait un test plus spécifique et plus sensible que celui d'A.F.P. En immunoélectrophorèse, une faible bande serait en faveur d'une anomalie de la fermeture de la paroi abdominale antérieure. A l'inverse, une bande large serait en faveur d'une anomalie de tube neural. Son élévation n'est toutefois pas constante, mais l'association de son dosage et de celui de l'A.F. P permet d'augmenter la sensibilité et la spécificité du test. En conclusion, devant l'innocuité et les possibilités diagnostiques offertes par l'échographie et le caractère invasif et la non spécificité des examens biologiques, ces derniers sont devenus de plus en plus inutiles.

L'amniocentèse

Elle recherchera par la ponction et analyse du liquide amniotique, les anomalies chromosomiques associées ou non à l'omphalocèle. Cela permettra d'avoir une idée pronostique.

L'omphalocèle est retrouvée dans le cadre de certaines anomalies génétiques : les trisomies 13-18- 21, les aneuploïdies, les triploïdies

3.7.4 Diagnostic post-natal

A la naissance, le diagnostic est en général facile, l'omphalocèle se présente sous forme d'une tuméfaction sessile parfois pédiculée, hémisphérique, parfaitement centrée sur le raphé médian, en situation immédiate sus ombilicale raccordée à la paroi par un collet, de contenu et de volume variables, recouverte par une seule membrane qui le protège et coiffée partiellement par le cordon ombilical qui est implanté à la partie inférieure de la poche.

La paroi de la poche est translucide et avasculaire, de consistance gélatineuse.

C'est une paroi faite d'amnios et de gelée de Wharton, sans revêtement péritonéal sous-jacent, elle peut se rompre aggravant le pronostic. Les viscères contenus dans le sac sont aisément

identifiables (anses intestinales, foie, estomac, l'épiploon...). Les intestins toujours présents, situés à la partie inférieure de la poche, sont rosés, facilement mobilisables. Le foie est une masse rouge sombre à la partie supérieure de la poche à laquelle elle adhère le plus souvent. On parle d'omphalocèle « géante » lorsque la plus grande partie du foie est herniée dont le volume est un élément important du pronostic qui complique l'intervention. Ainsi le développement de la cavité abdominale est inversement proportionnel au volume de l'omphalocèle.

Au contact de l'air, le sac s'opacifie puis se nécrose entraînant une rupture précoce spontanée ou secondaire (manipulations, la rupture en perpartum est possible : manoeuvres obstétricales). La recherche post-natale de malformations associées, d'anomalies chromosomiques ou d'un syndrome polymalformatif est indispensable (en l'absence de diagnostic anténatal) et complétée par des examens morphologiques et biologiques. Ainsi il faudra préciser son caractère rompu ou non car de lui aussi dépendra le choix thérapeutique (la rupture n'impose d'autre choix qu'une chirurgie immédiate, alors que la chirurgie d'une omphalocèle intacte peut être différée), aussi faudra préciser certaines mensurations qui guideront la conduite thérapeutique, notamment, le diamètre de la cavité abdominale (il est d'autant plus réduit que l'omphalocèle est volumineuse), le périmètre thoracique, le volume de l'omphalocèle (son diamètre et celui de son collet) [59].

3.8 Diagnostic différentiel

3.8.1 Le laparoschisis

C'est une véritable éviscération congénitale, dont la confusion avec l'omphalocèle rompue émaille la littérature [37,38].

Il s'agit d'une éviscération sans sac amniotique, à travers un orifice étroit situé latéralement et à proximité d'un cordon ombilical normalement constitué et implanté et dont il est séparé par un mince intervalle de peau saine. Le laparoschisis s'accompagne d'une réduction marquée du volume de la cavité abdominale et est reconnu grâce à des caractères anatomiques très particuliers :

Le défaut pariétal est para-ombilical droit (dans 80% des cas). Il est séparé du cordon par une portion de peau saine de 1 à 3cm mais pouvant être situé à son contact immédiat.

Le défaut est situé dans le plan aponévrotique comme un anneau ombilical élargi et latéralisé. Le muscle grand droit de l'abdomen est intact, il n'y a pratiquement pas de défaut cutané.

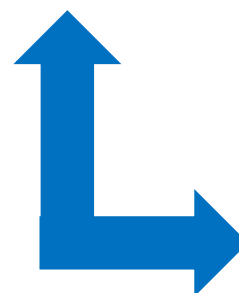
Le cordon ombilical est normalement inséré sur la paroi abdominale.

Les viscères extériorisés sont à nu et l'orifice ne comporte pas de sac. A côté de l'anse intestinale primitive, l'éviscération peut intéresser également le duodénum, le côlon, l'estomac, l'utérus et ses annexes...alors que le foie ne participe qu'exceptionnellement à la malformation. Contrairement à l'omphalocèle les malformations associées sont rares.

Le pronostic est meilleur selon quelques auteurs que celui de l'omphalocèle, est dominé par l'existence de lésions de nécrose ischémique du mésentère au niveau du collet et des anses responsables d'atrésie intestinale.



Céphalique



Gauche

Figure 13 : Image laparoschisis (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)

3.8.2 Pseudo-omphalocèle :

Une pseudo-omphalocèle correspond à un diagnostic faussement positif d'une omphalocèle alors que la paroi abdominale est normale [37,38]. Elle se rencontre en cas d'oligoamnios, lorsqu'il existe une compression latérale de l'abdomen fœtal par la paroi interne de l'utérus, par le placenta ou par l'opérateur. L'abdomen apparaît alors allongé dans le sens antéropostérieur et étroit transversalement sur une vue axiale du fœtus.

L'analyse des structures anatomiques et la réalisation de vues sagittales permettent de corriger le diagnostic.

3.8.3 La hernie dans le cordon ombilical

Il s'agit d'une véritable hernie centrée par la base d'implantation du cordon qui la coiffe. Les éléments du cordon sont dissociés à son implantation. Le sac translucide contient une à deux anses intestinales, à l'exclusion du foie et d'autres viscères. Il existe à la face profonde du sac

un véritable diverticule de la cavité péritonéale qui représente à lui seul la cause et l'élément principal de la malformation.

L'association particulièrement fréquente à un diverticule de MECKEL [39] rend compte d'une chronologie tardive de l'action tératogène qui consiste en une oblitération incomplète du cœlome externe après le 3ème mois de la vie embryonnaire.

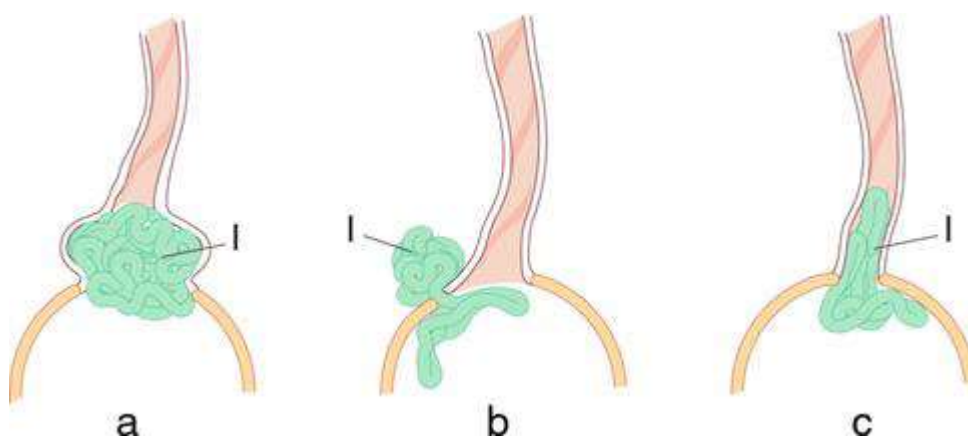


Figure 14 : Schémas des trois malformations de la paroi abdominale antérieure du fœtus (I : Intestin, C : Cordon ombilical, P : Paroi abdominale)

a : Omphalocèle

b : Laparoscchisis

c : Hernie ombilicale

3.8.4 Lésion du cordon

Les omphalocèles à contenu purement intestinal peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel avec une masse du cordon ombilical [65]. En effet, dans ce type d'omphalocèle, les vaisseaux ombilicaux bien que contenus dans le cordon, contournent l'intestin hernié et peuvent donner une fausse impression d'insertion anormale du cordon ombilical.

Parmi les masses localisées du cordon ombilical, on peut discuter :

- Un dépôt localisé de la gelée de Wharton.
- Un hémangiome.
- Une lésion kystique : kyste du canal omphalo-mesenterique, inclusion amniotique kystique.

Ces lésions sont spontanément résolutives.

3.9 Conduite à tenir

3.9.1 Démarche anténatale et obstétricale

La découverte d'une omphalocèle au cours d'une échographie prénatale impose la pratique d'une amniocentèse à la recherche d'anomalies génétiques associées. Les échographies prénatales devront être répétées pour mettre en évidence des malformations associées, suivre l'évolution de l'omphalocèle (rupture ou non, mensurations, contenu de la poche).

-La possibilité de gestes in utero

Elle est actuellement limitée aux techniques d'amnio-infusion. Celles-ci sont utilisées en cas d'oligoamnios et semblent diminuer l'intensité de la périviscérite observée en cas de rupture in-utéro de l'omphalocèle, par alcalinisation du liquide amniotique. Il faut insister sur la recherche d'anomalies associées et se donner le temps pour cela (aspect des viscères et des structures cérébrales, étude des données de l'échocardiographie) afin de pouvoir progresser vers une bonne indication thérapeutique [42].

-Les modalités d'accouchement

L'accouchement doit être envisagé au plus près des équipes de réanimation et de chirurgie pédiatrique, afin de limiter au minimum transport et délai d'intervention des différentes équipes, et d'assurer une prise en charge immédiate du nouveau-né. La prise en charge obstétricale d'une omphalocèle isolée est sans particularité et l'accouchement se fait en règle par voie basse. L'omphalocèle est une tuméfaction molle et ne présente pas un obstacle à la progression du fœtus dans la filière génitale, en dehors des très grosses omphalocèles qui nécessitent parfois une césarienne [60].

3.9.2 Prise en charge néonatale préopératoire

La prise en charge du nouveau-né est médico-chirurgicale, elle doit être précoce dès la naissance, en salle d'accouchement [43]. La prise en charge immédiate en salle d'accouchement vise à prévenir certaines complications liées à l'omphalocèle : hypothermie, distension digestive, déséquilibre hydro électrolytique, infection.

- L'installation du nouveau-né sur la table chauffante, sa partie caudale (abdomen et membres inférieurs) est placée dans un sac stérile appelé « sac à grêle » afin de limiter l'hypothermie et le risque septique.

Une perfusion systématique permet de compenser des pertes estimées et une éventuelle acidose et de maintenir une diurèse égale 1 à 3 ml/ kg/h. Elle permet aussi un apport glucidique évitant l'hypoglycémie.

- Une sonde nasogastrique en aspiration douce est mise en place afin de diminuer la distension digestive et donc de faciliter la fermeture.

- L'infection représente un risque potentiel à combattre par les mesures locales et surtout par une chirurgie précoce, avant les 6 premières heures de vie, si possible [44], peut survenir pendant la vie intra-utérine, en périnatal ou en postnatal. Une antibiothérapie systématique devra être réalisée par voie parentale (à base d'ampicilline 50 mg/kg toutes les 6h, métronidazole 7,5 mg/kg toutes les 8h) [45].

- Une intubation et une ventilation assistée, s'imposent en cas de trouble ventilatoire et circulatoire, favorisé par la prématurité et le défaut pariétal abdominal. Après les gestes de réanimation et de prise en charge immédiate, d'autres gestes seront réalisés :

- Une antibiothérapie à large spectre est instaurée de façon systématique afin de limiter les risques septiques. Au total cette mise en conditions permet d'opérer sans précipitation au cours des 6 premières heures de vie, et dans les meilleures conditions hémodynamiques, thermiques et respiratoires sans risque infectieux majeur.

3.9.3 Méthodes thérapeutiques

Le traitement est médico-chirurgical. Les omphalocèles sont chirurgicalement réparées bien que pas toujours immédiatement. 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 [64].

3.9.3.1 Traitement conservateur non chirurgical :

La technique de GROB [46, 60]

□ Principe : Tannage du sac

Elle consiste en la couverture spontanée du sac par une réépithélialisation progressive à partir de la périphérie de l'omphalocèle. La surface de la malformation est badigeonnée de façon pluriquotidienne (4 à 6 fois par jour) avec une solution iodée ou du mercurochrome à 2%. Une escarre sèche se forme au bout de quelques jours, sous laquelle apparaît au bout de 3 semaines en moyenne un tissu de granulation. L'escarre va chuter dans un délai de 6 à 12 semaines et sera alors remplacée par une épithélialisation des tissus. Durant cette période, l'enfant est sous

antibiothérapie par voie générale et locale. En 2 ans, la fermeture cutanée est spontanément réalisée et on aboutit à la formation d'une éventration qui sera réparée par la suite [47].

□ **Avantage**

- Méthode simple nécessitant peu de moyen.
- Absence d'hyperpression abdominale.

□ **Inconvénients**

- Hospitalisation prolongée.
- Risque d'infections et de rupture du sac [47,48].
- Intoxication alcoolique ou mercurielle par absorption du produit du tannage par la poche amniotique.
- Hypothyroïdie par utilisation des produits iodés.

□ **Modifications de la technique initiale**

Vu les risques sus-décrits, certains auteurs ont recommandé l'utilisation de poudre antibiotique (Néomycine, Bacitracine) ou du Flammazine [18].

□ **Indications**

Cette technique est réservée aux omphalocèles géantes non compliquées, elle trouve également son intérêt en cas d'omphalocèle associée à des malformations de mauvais pronostic [34,39,50]. Actuellement, cette technique est abandonnée par plusieurs auteurs, bien qu'elle ait fait ses preuves dans certains pays en voie de développement où la réanimation néonatale est insuffisante.

□ **Contre-indications**

- Omphalocèle pédiculée à collet étroit [50].
- Omphalocèle rompue.

3.9.3.2 Traitement chirurgical

3.9.3.3 Couverture cutanée simple : Technique de GROSS

□ **Principe [47,48,18]**

Elle consiste en une réintégration différée des viscères après transformation de l'omphalocèle initiale en une éventration résiduelle. Sous anesthésie générale, après désinfection soigneuse et prolongée du sac qui reste intact, on pratique une incision circonscrivant la plaque péritonéo amniotique, après vérification de l'absence d'anomalie intestinale, on réalise de chaque côté de l'incision un large décollement sous-cutané poursuivi le plus loin possible en avant des muscles

larges de l'abdomen. Ce plan cutané est suturé en avant de l'omphalocèle. En cas de tension excessive, des incisions de décharge latérales peuvent être pratiquées. L'omphalocèle est alors remplacée par une éventration abdominale qui sera traitée secondairement vers l'âge de 3 ans [39]. Une contention sera réalisée pendant ce délai.

□ Indications et avantages

Cette technique permet de traiter les omphalocèles volumineuses avec participation hépatique, tout en évitant les complications ventilatoires et circulatoires secondaires à l'hyperpression abdominale.

□ Inconvénients

- La méconnaissance d'éventuelles malformations digestives associées, d'où la nécessité de faire un bilan radiologique complet (ASP, Echographie) pour rechercher d'éventuelles malformations associées.
- L'exposition accrue à la nécrose et aux complications infectieuses.
- La cure de l'éventration ultérieure.

3.9.3.4 Fermeture pariétale primitive

□ Principe

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. Il consiste en une suture pariétale qui peut être faite soit en deux plans musculo-aponévrotique et cutanés, soit en un plan total utilisant les plans extra péritonéaux. Après examen des viscères abdominaux et leur réintégration dans la cavité abdominale la paroi est fermée plan par plan [39,53]. 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. La plupart des auteurs préconisent l'excision de la poche amniotique, d'autres préfèrent la garder intacte, argument du moindre risque infectieux et d'une reprise rapide du transit. Cette technique est améliorée par : L'agrandissement de la brèche pariétale en laparotomie xypho-pubienne.

Une ventilation assistée poursuivie en post-opératoire afin de permettre une relaxation musculaire.

□ Avantage

- Limite des manipulations et du risque infectieux.
- Permet la détection et le traitement d'éventuelles malformations digestives associées.
- Permet une reprise plus rapide du transit.

-La durée d'hospitalisation est plus courte.

□ **Inconvénients**

Le risque majeur de cette technique est l'hyperpression abdominale [53], avec dans un premier temps compression de la veine cave inférieure et défaillance cardiaque, détresse respiratoire, anurie par ischémie rénale puis nécrose intestinale dans un second temps.

3.9.3.5 Réintégration progressive : Technique de SCHUSTER

Mise au point par SCHUSTER en 1967, le principe de cette technique est de réaliser une fermeture progressive de la paroi abdominale en profitant, en particulier, des possibilités de croissance rapide de la cavité abdominale dans les premiers jours de vie. Elle comporte les temps suivants :

- Incision circonscrivant la plaque péritonéo-amniotique et exérèse de celle-ci,
- Vérification de la cavité abdominale,
- Suture aux deux berges aponévrotiques d'une plaque de silastic réunie en haut et en bas à la plaque controlatérale,
- Affrontement des deux plaques en avant des viscères herniés.

L'enfant est alors réinstallé dans l'incubateur avec maintien d'une curarisation optimale en post-opératoire. Le silo est progressivement refermé par mise en place d'une série de points en U, tandis que l'aide refoule soigneusement les viscères vers la cavité abdominale. Après une première série de 4 ou 5 ré interventions successives espacées de 2 à 4 jours, on parvient à un affrontement des berges aponévrotiques en une quinzaine de jours au maximum. Cependant, l'utilisation de matériel prothétique expose à deux types de complications : le risque infectieux local et la nécrose de la peau, ce qui peut entraîner une ablation de la prothèse plutôt que prévu.

3.9.3.6 La fermeture abdominale prothétique

Son principe est d'amarrer une plaque synthétique non extensible à la berge du défaut pariétal et de le recouvrir par la peau. Avec la croissance de l'enfant, la dimension relative de la prothèse par rapport à la paroi abdominale va décroître. Ainsi, seront possible l'ablation de la prothèse et la fermeture radicale de la paroi. La plaque prothétique peut être de matériaux divers : Téflon, Gore -Texe, dure mère ou Vicryl –collagène. L'utilisation de ce dernier semble intéressante car résorbable, il laisse place à un solide tissu fibreux et permet ainsi d'éviter le deuxième temps chirurgical visant l'ablation du matériel et la réparation de l'éventration. Cette technique peut être utilisée en premiers comme elle peut être utilisée en complément en cas de non

affrontement de la paroi musculaire dans une omphalocèle volumineuse après un Schuster ou hypoplasie des parois musculaire Cette technique expose à trois types de complication : l'occlusion intestinale, la perforation du grêle et le risque septique.

3.9.3.7 Cure de l'éventration résiduelle

Il s'agit du 2ème temps de traitement des omphalocèles après prise en charge initiale selon la technique de Grob ou celle de Gross. La cure de l'éventration est en général faite dans un intervalle de 1 à 6 ans après l'intervention initiale. Protocole de l'expansion cutanée dans la prise en charge des séquelles pariétales des omphalocèles géantes, paraît une alternative intéressante [57] pour la correction de placard cicatriciel abdominal de l'éventration résiduelle.

Indication [60]

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.

3.10 Evolution et pronostic

En absence d'un traitement urgent la membrane amniotique évolue comme le cordon : elle s'opacifie, se dessèche, se rétracte, se fissure. Une épidermisation spontanée est possible à partir du collet mais les risques de rupture sont importants. La rupture est une complication gravissime car elle entraîne l'exposition du contenu abdominal. En dehors de l'éviscération, et ses conséquences désastreuses que sont la péritonite et la déshydratation avec majoration des troubles métaboliques, la péritonite peut survenir par contigüité, le point de départ étant l'infection de la jonction cutané-amniotique. Les malformations associées, les complications biologiques ou fonctionnelles liées à l'omphalocèle peuvent parfois entraîner la mort de l'enfant. La rétraction latérale des muscles droits, au fur et à mesure des mois qui passent, tend à se fixer, par l'intermédiaire d'adhérences entre le feuillet antérieur de la gaine et les plans superficiels représentés par le tissu adipeux prémusculo-aponévrotique et le fascia superficiel. Ce phénomène explique en partie l'éventration secondaire observée parfois dans la chirurgie des omphalocèles. La libération de ces adhérences permet néanmoins de ramener aisément le bord

médial des muscles droits au niveau de l'ancienne ligne blanche médiane [56]. Un traitement chirurgical inadéquat peut aboutir à des complications graves

□ **complications des omphalocèles [32,-61]**

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,
- Conflit contenant-contenu.

□ **Complications post opératoires**

- Les complications intestinales Elles sont les plus fréquentes [63] : Les perforations
- Les complications pariétales : L'infection locale qui entraîne un lâchage. La seule complication pariétale tardive est l'éventration secondaire.

□ **Pronostic**

Le pronostic de l'omphalocèle isolée est relativement bon. 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 [57].



METHODOLOGIE

4 METHODOLOGIE

4.1 Cadre d'étude

Cette étude a été réalisée au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

Situation géographique :

Présentation de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

Situé au centre-ville de Ségou, au bord de la route nationale n°6 reliant Bamako aux régions du nord du Mali. Les premiers travaux de construction de l'hôpital ont débutés en 1939 juste avant le début de la seconde guerre mondiale, il abritait alors un dispensaire et une maternité. En 1962 l'établissement deviendra Hôpital secondaire. Il portera le nom de feu Nianankoro Fomba le 23 février 1985. Actuellement c'est l'hôpital régional de première référence au niveau du district sanitaire de Ségou, la deuxième référence du niveau régional.

L'hôpital regroupe :

Un service de gestion administrative qui comprend :

- Une direction
- Un bureau des entrées
- Un bureau de comptabilité et de gestion
- Un service social
- Une unité d'appui regroupant la cuisine un service d'entretien

Des services techniques : constitués par

- Un service de chirurgie pédiatrique 15 lits
- Un service de chirurgie générale avec 36 lits et de fistule obstétricale annexé
- Un service de médecine générale et interne avec 25 lits
- Un service de traumatologie auquel est associé un service de kinésithérapie avec 22 lits
- Un service d'urologie avec 22 lits
- Un service de gynéco-obstétrique 25 lits
- Un service de pédiatrie 25 lits
- Un service d'ophtalmologie
- Un service d'oto-rhino-laryngologie
- Un service d'odontostomatologie
- Un service de cardiologie avec 10 lits
- un service de médecine légale

- BOX de consultation
- Un service d'anesthésie réanimation avec 5 lits
- Un service de bloc opératoire composé de 4 salles d'opération et une salle de stérilisation
- Un service laboratoire d'analyses médicales
- Un service d'imagerie : échographie, radiographie, scanner
- Une pharmacie hospitalière
- Une unité de banque de sang
- Un service de maintenance biomédicale
- Un service de néphrologie.

Les locaux :

Le service de chirurgie pédiatrique est composé :

Deux bureaux :

Un pour le chef de service et un pour le majeure

Une salle VIP avec un lit et une toilette intérieure

Une salle de 2eme catégorie avec deux lits

Trois salles de 3eme catégorie contenant chacune quatre lits avec un total de 12 lits

Une toilette externe pour le personnel infirmier

Les personnels :

Deux chirurgiens pédiatres dont un chef de service

Un étudiant hospitalier faisant fonction d'interne

Deux techniciens supérieurs de sante dont un le majeure

Un technicien de santé

Une infirmière obstétricienne

Deux techniciens de santé sous contrat de prestation

Trois techniciens de santé bénévoles

Une ouvrière pour le service de nettoyage

Activités :

La chirurgie pédiatrique a pour activités :

Les programmes opératoires ont eu lieux tous les mardis.

Les consultations tous les jours du lundi au vendredi.

Les hospitalisations tous les jours et à tout moment du lundi au dimanche.

Les urgences sont prises en charge tous les jours.

Le STAFF hebdomadaire à partir de 8h tous les mercredis au cours duquel se font la présentation des dossiers, cas cliniques et divers.

La mise en jours des dossiers par l'interne du service du lundi au vendredi.

Le pansement des malades hospitalisés et en ambulatoires du lundi au vendredi par les infirmiers et infirmières du service.

La visite des malades hospitalisés du lundi au vendredi à partir de 08h et la contre visite par l'équipe de garde.

4.2 Type et période d'étude

Nous avons mené une étude transversale descriptive et analytique à collecté rétrospective et prospective allant de Janvier 2018 à Décembre 2023 (phase rétrospective) et de Janvier 2024 à Décembre 2024 (phase prospective), chez tous les patients répondant aux critères d'inclusion.

4.3 Echantillonnage

Nous avons effectué un recrutement exhaustif de tous les dossiers répondant aux critères d'inclusion.

4.4 Populations d'étude

Notre population d'étude était tous les enfants de 0 à 15 ans reçus en consultation dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

4.5 Critères

-Critères d'inclusion :

Tous les enfants de 0 à 15 ans portant une omphalocèle, consultés dans le service de chirurgie pédiatrique, hospitalisés et opérés ou non.

-Critère de non inclusion :

Tous les enfants de 0 à 15 ans portant une omphalocèle, non hospitalisé, décédé avant le début de la prise en charge ainsi que tous les dossiers incomplets.

Les nouveau-nés admis et décède à J0

4.6 Variables étudiées :

Il s'agissait :

- Des données sociodémographiques,
- Des données cliniques,
- Des données biologiques,
- Des données imageriques,
- Des modalités thérapeutiques et
- Le suivi post-opératoire.

4.7 Collecte et analyse des données

La collecte des données a été effectuée à partir des supports suivants :

Une fiche d'enquête préétablie,

Le dossier des malades hospitalisés pour omphalocèle,

L'archive des résultats des bilans malformatifs : Echographie cardiaque, radiographie du thorax et échographie abdominale,

Les registres de consultation,

Les registres du compte rendu opératoire.

Les données ont été saisies par Microsoft Word

L'analyse des données a été effectuée à l'aide du logiciel SPSS (version 21.0).

Les graphiques ont été réalisés par Excel Version 19

Le test statistique utilisé a été khi2.

Le seuil de signification a été de $p < 0,05\%$.

4.8 Considérations éthiques

Le respect des règles et principes éthiques ont été une partie intégrante de notre étude par :

-La garantie de la confidentialité et de l'anonymat des données par un accès restrictif.

-Le consentement éclairé des parents du patient pour les questions et les photos pour notre travail.

4.9 Définitions opérationnelles :

Nouveau-né : Patients ayant un âge compris entre 0 à 28 Jours.

Nourrissons : Patient ayant un âge compris entre 29 jours à 30 Mois selon l'OMS.

Petit enfants : Patients ayant un âge compris entre 31 à 78 Mois.

Grand enfant : Patient ayant un âge compris entre 79 à 180 Mois.

Primigeste : Première grossesse.

Pauci geste : Entre 2 à 4 grossesses.

Multigeste : Entre 5 à 6 grossesses.

Grande Multigeste : Plus de 6 grossesses.

Primipare : Premier accouchement.

Pauci pare : Entre 2 à 4 accouchements.

Multipare : Entre 5 à 6 accouchements.

Grande multipare : Plus de 6 accouchements.

Tachycardie : Fréquence cardiaque supérieur à 160 battement par minute.

Bradycardie : Fréquence cardiaque inférieur à 120 battement par minute.

Score d'APGAR: est une évaluation rapide de l'état de santé d'un nouveau-né à la naissance. Il prend en compte cinq critères : l'**A**pparence (couleur de la peau), le **P**ouls (fréquence cardiaque), la **G**rimace (réflexes), l'**A**ctivité (tonus musculaire) et la **R**espiration. Chaque critère est noté de 0 à 2, et le score total, allant de 0 à 10.



RESULTATS

5 RESULTATS

5.1 Fréquence

Durant notre période d'étude de **6 ans**, nous avons enregistré **3877 consultations**, **2215 hospitalisations**, **1300 malformations**, **opéré 987 et 30 omphalocèles**. Soit une fréquence de **0,77% des consultations**, **1,35% des hospitalisations**, **2,30% des malformations**, **3,03% des opérés** et une incidence annuelle de **5 cas/an**.

5.2 Caractéristiques socio-démographiques

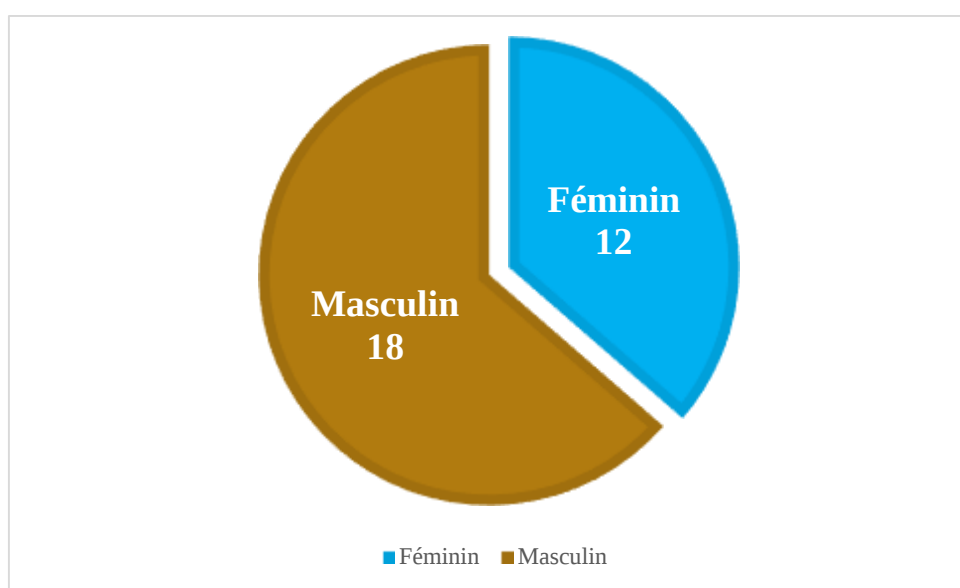


Figure 15 : Répartition des patients selon le sexe

Le sexe **masculin** était **majoritaire** soit **60%** des cas. Le **sex-ratio (H/F)** était de **1,5** en faveur du sexe masculin.

Tableau I: Répartition des patients selon l'âge

Age en jour	Effectifs	Pourcentage
Nouveau-nés	28	93,3
Nourrissons	2	6,7
Total	30	100,0

La tranche d'âge la plus représentée a été celle des **nouveau-nés** avec **93,3%** des cas.

L'âge moyen a été de **5 jours ±10,95jours** avec des extrêmes de **1 jour** et **45jours**.

Tableau II : Répartition selon la résidence des parents

Provenance	Effectifs	Pourcentage
Ségou	11	36,66
Niono	6	16,66
Macina	5	20
Tominian	2	6,67
San	2	6,67
Autres	2	6,67
Bla	1	3,33
Baraoueli	1	3,33
Total	30	100

La plupart des parents résident à Ségou soit 36,66, % des cas, 6,67% étaient hors aire de sante.

Tableau III : Répartition des patients selon l'âge de la mère

Age de la mère en années	Effectifs	Pourcentage
Inf à 20	9	30
20-35	15	50
>35	6	20
Total	30	100,0

La majorité des mères (50 %) étaient âgées de 20-35 ans. L'âge moyen des mères était de 25,7±6,9 ans avec des extrêmes de 16 et 37 ans.

Tableau IV : Répartition des patients selon la profession de la mère

Profession de la mère	Effectifs	Pourcentage
Ménagère	20	66,67
Elèves	4	13,34
Etudiants	2	6,67
Secrétaire	1	3,33
Infirmières	1	3,33
Enseignantes	1	3,33
Pompistes	1	3,33
Total	30	100,0

La majorité des mères étaient **ménagère soit 66,67%**.

5.3 La consanguinité

Tableau V : Répartition des patients selon le degré de consanguinité

Degré de consanguinité	Effectifs	Pourcentage
1er degré	12	40
2e degré	7	23,33
3e degré	6	20
Pas de consanguinités	5	16,67
Total	30	100

La majorité des patients soit **40 %**, étaient issues d'un mariage consanguin de 1er degré

Tableau VI : Répartition des patients selon le mode de recrutement

Mode de recrutement	Effectifs	Pourcentage
Consultation ordinaire	11	36,67
Urgence	19	63,33
Total	30	100,0

Nous avons enregistré 63,33 % des patients admis en urgence.

5.4 Antécédents

Antécédents personnels du malade

Tableau VII : Répartition des patients selon le rang de naissance

Rang de naissance	Effectifs	Pourcentage
1	14	46,67
2-6	13	43,33
>6	3	10
Total	30	100,0

La majorité des patients étaient le premier enfant de leur fratrie soit 46,67 % des cas.

Tableau VIII : Répartition des patients selon leurs APGAR

APGAR	Effectifs	Pourcentage
6	1	3,33
6	1	3,33
8	1	3,33
8	2	6,67
8	3	10
9	4	13,34
10	18	60
Total	30	100,0

La majorité des patients avait un APGAR à 10/10 soit 60 %.

Antécédents personnels du père

Tableau IX : Répartition des patients selon les antécédents médicaux du père

Antécédents médicaux du père	Effectifs	Pourcentage
Asthme	1	3,34
HTA	1	3,34
UGD	1	3,34
Aucun	27	90
Total	30	100,0

Les pères de nos patients ne présentaient aucun antécédent médical soit 90 %.

Antécédents de la mère

Tableau X : Répartition des mères selon la gestité

Gestité	Effectifs	Pourcentage
Primigestes	15	50
Pauci gestes	6	20
Multigestes	5	16,67
Grandes multigestes	4	13,33
Total	30	100,0

Les **primigestes** étaient les plus représentées soit 50%.

Tableau XI : Répartition des mères selon la parité

Parité	Effectifs	Pourcentage
Primipares	16	53,34
Pauci pares	7	23,33
Multipares	4	13,33
Grandes multipares	3	10
Total	30	100,0

Les **primipares** étaient prédominantes avec une prévalence de 53,34%.

Tableau XII : Répartition des patients selon la réalisation du CPN

CPN	Effectifs	Pourcentage
OUI	21	70
NON	9	30
Total	30	100

La CPN a été réalisée par 70% des mères, soit une moyenne de 3 ± 2 CPN et des extrêmes de 0-9 CPN.

Tableau XIII : Répartition des patients selon l'âge de la grossesse

Age de la grossesse en SA	Effectifs	Pourcentage
<35	4	13,33
35-39	20	66,67
>39	6	20
Total	30	100,0

L'âge de la grossesse était compris entre 35 et 39 SA dans 66,67 % des cas soit une moyenne de $38,07 \pm 2$ SA et des extrêmes de 35 à 42 SA.

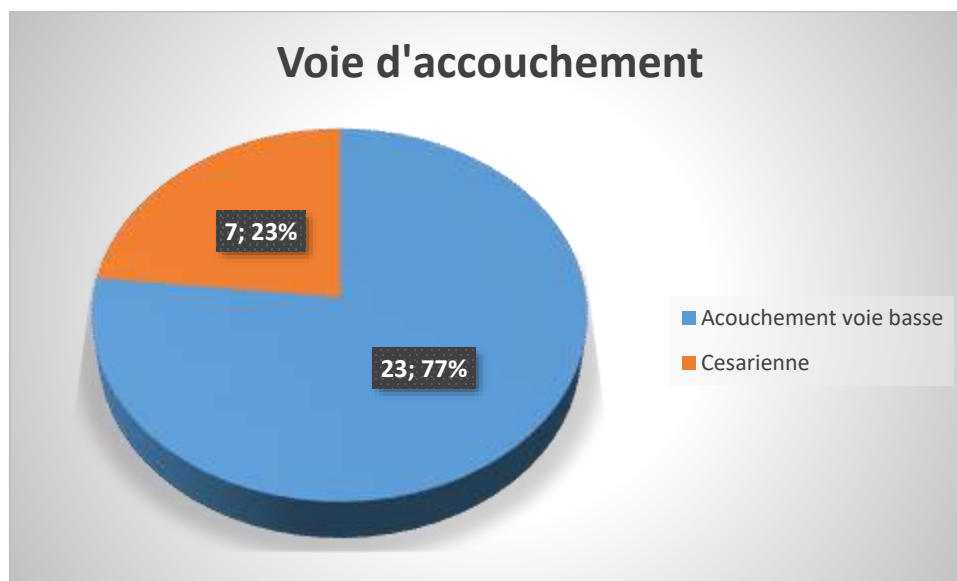


Figure 16: Répartition des patients selon la voie d'accouchement

La majorité de nos patients (23) sont issus d'un accouchement par voie basse soit 77% des cas.

Tableau XIV: Répartition des patients selon le lieu d'accouchement

LIEU D'ACCOUCHEMENT	EFFECTIF	POURCENTAGE
CSCOM	14	46,46
CSRÉF	7	32,33
HOPITAL	5	16,67
CABINET MÉDICAL	4	13,33
TOTAL	30	100

Les accouchements au **CSCOM** étaient les plus représentés soit 46,46% des cas.

5.5 Données cliniques

Tableau XV : Répartition des patients selon la température

Température en °C	Effectifs	Pourcentage
Hypothermie	20	66,67
Normothermie	9	30
Hyperthermie	1	3,33
Total	30	100,0

L'hypothermie a été retrouvée chez **20 patients soit 66,67%**.

Tableau XVI : Répartition des patients selon la fréquence cardiaque

Fréquence cardiaque en battement/min	Effectifs	Pourcentage
Bradycardie (Inf a 100)	3	10
Normal (120 -160)	19	63,33
Tachycardie (sup a 160)	8	26,67
Total	30	100,0

Nous avons observé une **fréquence cardiaque normal chez 63,33% de nos patients.**

Tableau XVII : Répartition des patients selon du type de défaut

Caractéristiques de la membrane	Effectifs (n = 30)	Pourcentage
Epaisse	15/30	50
Translucide	29/30	96,67
Intacte	26/30	86,66
Rompue	6/30	20

La membrane était **translucide dans 96,67% et rompue dans 20% des cas.**

Tableau XVIII : Répartition des patients selon le poids

Poids en Kg	Effectifs	Pourcentage
<2	3	10
2-3,5	23	76,67
>3,5	4	13,33
Total	30	100,0

Un **poids** de naissance compris entre **2 et 3,5 kg** étaient majoritaires dans **76,67%** avec un poids moyen de **2,73± 0,52 kg** et des extrêmes de **1,80 à 4,20 kg**.

Tableau XIX : Répartition des patients selon le diamètre de collet

Diamètre de collet en cm	Effectifs	Pourcentage
< 4	23	76,67
> 4	7	23,33
Total	30	100,0

Le diamètre du collet était inférieur à **4 cm** dans **76,67%** des cas et supérieur à **4cm** dans **23,33%** avec une moyenne de **5,67± 2 cm** et des extrêmes de **3,5 à 10 cm**.

Tableau XX : Répartition des patients selon le contenu de l'omphalocèle

Contenu	Effectifs	Pourcentage
Grêles et kystes	2	6,67
Grêles et Rates	2	6,67
Grêles uniquement	9	30
Grêles et Foie	17	56,67
Total	30	100

Le contenu de l'omphalocèle était **grêlique et hépatique dans 56,67% des cas.**

Tableau XXI : Répartition des patients selon le type d'omphalocèle selon AITKEN

Type d'omphalocèle	Effectifs	Pourcentage
Type I	11	36,7
Type II	19	63,3
Total	30	100,0

La majorité des omphalocèles soit **63,3 % ont été classée type II d'AITKEN.**

Tableau XXII : Répartition des patients selon les malformations associées

Les malformations associées	Effectifs	Pourcentage
Pied bot	1	3,33
Syndrome de Prune Belly	2	6,67
Hydrocéphalie	3	10
Syndrome Beckwith-Wiedemann	6	20
CIV	7	26,67
CIA	5	13,33
Tétralogie de Fallot	3	10
Sans particularité	3	10
Total	30	100,0

Le Syndrome Beckwith-Wiedemann et la CIV étaient les types de malformations les plus associées soient respectivement **20% et 26,67%**.

Examens complémentaires

Tableau XXIII: Répartition des patients selon les chiffres glycémiques

Glycémie en g/l	Effectifs	Pourcentage
Hypoglycémie	10	33,33
Normoglycémie	19	63,34
Hyperglycémie	1	3,33
Total	30	100,0

La glycémie normale a été retrouvée chez **19 patients soit 63,34 %**.

-Traitement et évolution

Tableau XXIV: Répartition des patients selon le traitement médicamenteux

Traitement médicamenteux	Effectifs (n = 30)	
	Oui n (%)	Non n (%)
Antalgique (N=30)	30 (100,0)	0 (0,0)
Antibiotique (N=30)	30 (100,0)	0 (0,0)
Réhydratation (N=30)	27 (90)	3 (10)
Oxygénothérapie (N=30)	12 (40)	18 (60)

Les antalgiques et les antibiotiques ont été administrés chez la totalité des patients soit 100% tandis que 90% des patients ont été réhydratés et 40% ont reçu une oxygénothérapie.

Tableau XXV : Répartition des patients selon les différentes techniques

Techniques	Effectifs	Pourcentage
Grob (tannage)	24	80
Gross	6	20
Total	30	100,0

La technique de Grob ou Tannage était majoritairement utilisée soit 80% des cas.

Tableau XXVI : Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation

Durée d'hospitalisation (jours)	Effectif	Pourcentage
1-7	15	50
8-15	15	50
Total	30	100

La durée d'hospitalisation était comprise entre 1-7 jours dans 50% des cas avec une moyenne de 10 jours et des extrêmes de 4 à 15 jours

Tableau XXVII : Répartition des patients selon les complications immédiates retrouvées

Complications immédiates	Effectifs	Pourcentage
Distension abdominale	2	6,67
Polypnée	3	10
Eventrations	1	3,33
Absence de complications	24	80
Total	30	100,0

Des complications immédiates ont été retrouvées chez **6 patients** parmi lesquelles, **1 cas d'éventrations post-opératoires, 2 cas de distensions abdominales et 3 cas de polypnées.**

Tableau XXVIII : Répartition des patients selon le devenir

Devenir des patients	Effectifs	Pourcentage
Décédé	7	23,3
Vivant	23	76,7
Total	30	100,0

Nous avons observé un **taux de mortalité de 23,3%.**

5.6 Résultats analytiques

Tableau XXIX : Répartition des patients selon l'âge et le décès

Age en jours	Devenir		Total
	Vivant	Décès	
Nouveau-nés	22	6	28
Nourrissons	1	1	2
Total	23	7	30

$X^2 = 0,852$ ddl=1 P=0,418
Il n'existe pas de relation significative entre l'âge et le décès

Tableau XXX : Répartition des patients selon le sexe et décès

Sexe	Effectif		Total
	Vivant	Décédé	
Féminin	9	3	12
Masculin	14	4	18
Total	23	7	30

$X^2 = 0,031$ ddl=1 P=0,860
Il n'existe pas de relation significative entre le sexe et le décès

Tableau XXXI : Répartition des patients entre le type d'omphalocèle et décès

Type d'omphalocèle	Effectif		Total
	Vivant	Décès	
Type I	8	3	11
Type II	15	4	19
Total	23	7	30

$X^2 = 0,151$ ddl=1 P=0,698

Il n'existe pas de relation significative entre le type d'omphalocèle et le décès

Tableau XXXII : Répartition des patients entre le délai d'admission et le décès

Délai d'admission en jour	Effectif		Total
	Vivant	Décès	
1-7	9	6	15
8-15	14	1	15
Total	23	7	30

$X^2 = 29,677$ ddl=2 P=0,031

Il existe une relation significative entre le délai d'admission et le décès

Tableau XXXIII : Répartition des patients entre le type de traitement et le décès

Type de traitement	Effectif		Total
	Décédé	Vivant	
Gross	4	22	26
Grob	3	1	4
Total	7	23	30
X ² = 11,050 ddl=1 P=0,004			

Il existe une relation significative entre le type de traitement et le décès

Tableau XXXIV : Répartition entre les malformations associées et le décès

Malformation associées	Effectif		Total
	Décédé	Vivant	
Non	5	18	23
Oui	2	5	7
Total	7	23	30
X ² = 0,14 ddl=1 P=0,708			

Il n'existe pas de relation significative entre les malformations associées et le décès

A decorative scroll frame with a light gray background and a thin black border. The frame has a vertical scroll on the left side and a small circular scroll on the top right corner. The text is centered within the frame.

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

6 COMMENTAIRES ET DISCUSSION

6.1 Limites de l'étude et fréquence de l'omphalocèle

L'omphalocèle est une malformation congénitale rare qui continue de représenter un défi majeur en chirurgie pédiatrique. Bien que des techniques de diagnostic et de traitement aient évolué au cours des dernières décennies, les résultats cliniques varient en fonction de la taille de l'omphalocèle, de la présence d'anomalies associées, et des techniques chirurgicales employées. Ce chapitre propose une comparaison des résultats obtenus dans notre série avec ceux rapportés dans la littérature récente. L'objectif est d'analyser les divergences ou les convergences, d'identifier les résultats cliniques, thérapeutiques et pronostic de cette malformation.

À l'instar de nombreuses études rétrospectives, la nôtre a rencontré des difficultés liées à :

- Des données manquantes dans les dossiers médicaux ;
- L'impossibilité d'utiliser certains dossiers ;
- L'absence de certains bilans, non effectués par les familles.

Les malformations congénitales sont devenues la cinquième cause principale de décès chez les enfants de moins de cinq ans en 2015, une augmentation par rapport à la septième place en 1990 (GBD 2015) [61]. Ces anomalies, définies par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) comme des problèmes structurels ou fonctionnels survenant avant la naissance, touchent entre 3 et 6 % des naissances dans le monde. Leur fréquence est influencée par des facteurs tels que la génétique, le statut socio-économique et l'environnement. L'OMS souligne que la majorité des malformations congénitales graves se produisent dans les pays à revenu faible ou intermédiaire soit neuf enfants sur dix nés [62]. Durant notre période d'étude de 6 ans, nous avons enregistré 30 cas d'omphalocèles sur 2 215 hospitalisations soit une fréquence hospitalière de 1,35% ce qui donne une incidence de 5 cas/an. **Ouaïmon DS et al., (2023)** ont rapporté une fréquence de 0,4% à Bangui. Au Danemark, **Thomen UL et al., (2024)** ont trouvés lors d'une étude nationale basée sur les registres des naissances vivantes, une prévalence globale de 0,98% [63,64].

Contrairement à nos résultats, d'autres études ont rapportés des fréquences significativement plus élevées. Par exemple, **Dingemann C et al., (2017)** en Allemagne ont observé 9 cas par an, et **Kong JY et al., (2016)** en Australie ont rapporté 9,7 cas par an [65,66]. Ces différences dans le nombre de cas entre les études peuvent s'expliquer par divers facteurs, notamment les

méthodes de recrutement des patients, l'accès inégal aux consultations prénatales, la notoriété et l'expertise des établissements hospitaliers, ainsi que le niveau de connaissance de cette condition au sein des professions médicales et paramédicales.

6.2 Caractéristiques sociodémographiques des patients

❖ Âge

Dans notre étude, la majorité des patients (96,67 %) étaient âgés de 1 à 4 jours (nouveau-nés), avec un âge moyen de $5 \pm 10,95$ jours et des extrêmes de 1 jour et 45 jours. Cette précocité d'hospitalisation peut être expliquée par le fait que l'omphalocèle est une malformation visible dès la naissance, facilitant son diagnostic immédiat et son orientation rapide vers un service de chirurgie pédiatrique [67].

L'omphalocèle étant habituellement détectable en anténatal par l'échographie obstétricale dès le premier trimestre, sa découverte postnatale suggère plusieurs hypothèses :

- Un diagnostic anténatal souvent manqué dans notre contexte, en raison du manque d'équipements adaptés ou de l'absence d'échographie morphologique systématique [68].
- Une prise en charge néonatale rapide et efficace, expliquant pourquoi les enfants hospitalisés sont majoritairement des nouveau-nés de moins de trois jours. En effet, plusieurs études en Afrique et en Asie montrent que les nouveau-nés atteints d'omphalocèle sont souvent transférés dès les premières heures de vie vers un centre chirurgical [69].

Ce constat souligne la nécessité de renforcer le dépistage prénatal pour anticiper la prise en charge et améliorer le pronostic des nouveau-nés atteints d'omphalocèle.

❖ Sexe

Dans notre étude, une prédominance du sexe masculin a été observée, représentant 60 % des cas, avec un sex-ratio de 1,5. Cette tendance a également été rapportée dans d'autres études, notamment celles de **Traoré A et al., (2003)** en Côte d'Ivoire et de **Traoré A en 2002** au Mali, qui avaient respectivement identifié un sex-ratio de 1,2 et 1,4 [70,71]. Ces résultats suggèrent une légère prédominance masculine dans certaines populations. Cependant, une étude menée par **Angela L et al., (2004)** aux États-Unis a, au contraire, mis en évidence une prédominance féminine avec un sex-ratio de 0,5 [72]. Ces variations d'une région à l'autre pourraient être

influencées par des facteurs environnementaux, génétiques ou méthodologiques. Toutefois, le sexe du fœtus ne semble pas constituer un facteur de risque déterminant dans la survenue de l'omphalocèle.

❖ Poids de naissance :

Dans notre étude, 76,67 % des patients avaient un poids de naissance compris entre 2 et 3,5 kg. L'omphalocèle n'influence pas le développement normal in utero du fœtus. Par conséquent le poids à la naissance ne diffère pas de celui d'autres enfants. Dans l'étude de **Ouaïmon DS et al., (2023)** la majorité des enfants avait un poids compris entre 2,5 et 3 kg [6].

6.3 Caractéristiques maternelles et facteurs de risque

Dans notre étude, l'âge moyen des mères était de $25,7 \pm 6,9$ ans, avec une prédominance de la tranche d'âge de moins de 20 ans, représentant 30% des cas. Ces résultats diffèrent de ceux rapportés par **Dembélé AB en 2014** au CHU GT, qui avait observé un âge maternel moyen de 30 ans. Certains auteurs suggèrent que l'âge maternel pourrait jouer un rôle dans la survenue de l'omphalocèle, bien que les mécanismes exacts restent à préciser [10,75]. Il est possible que des facteurs biologiques ou environnementaux liés à l'âge de la mère interviennent dans le développement embryonnaire, influençant ainsi l'apparition de cette malformation congénitale.

Le taux de suivi prénatal reste insuffisant dans notre étude, avec près de 70% des mères ayant effectué moins de 4 CPN, ce qui réduit les chances de diagnostic anténatal. Selon l'OMS, au moins 8 CPN de qualité sont nécessaires pour un bon suivi de la grossesse [76]. Une étude réalisée au Sénégal a montré que le faible nombre de consultations prénatales était corrélé à une détection tardive des malformations congénitales [75].

6.4 Données sur l'omphalocèle

Dans notre étude, le diamètre du collet était inférieur à 4 cm dans 76,67 % des cas et supérieur à 4 cm dans 23,33% des cas. Ce résultat est comparable à celui rapporté par **Kanté L et al., (2010)** au Mali, où un diamètre de collet inférieur à 4 cm avait été observé dans 73,87 % des cas [80]. Ce paramètre revêt une importance clinique majeure, car il influence directement la prise en charge thérapeutique des omphalocèles. En effet, selon **Kimble RM et al., (2007)**, le diamètre du collet est un facteur déterminant pour la stratégie chirurgicale à adopter [79].

Concernant le contenu du sac herniaire, la présence du foie a été observée dans 56,67 des omphalocèles. Ce taux est proche de celui rapporté par **Angela L et al., (2004)** aux États-Unis, qui avaient retrouvé le foie dans 75% des omphalocèles, mais nettement supérieur à 9,72%

rapportés par **Dembélé AB en 2014 [72,10]**. La littérature souligne que la présence du foie dans le sac est généralement associée à un pronostic plus sombre, avec un taux de mortalité dépassant 50% [80].

La classification d'Atiken, qui joue un rôle clé dans l'évaluation pronostique et thérapeutique des omphalocèles, a également été prise en compte dans notre étude. Les omphalocèles de type I, caractérisées par un défaut pariétal plus modéré, sont généralement de meilleur pronostic et peuvent bénéficier d'une fermeture primitive. En revanche, les omphalocèles de type II, qui présentent un défaut pariétal plus large, exposent les nouveau-nés à un risque accru d'hypothermie, d'acidose et d'infection, nécessitant des techniques chirurgicales plus complexes et un suivi plus rigoureux [72]. Dans notre travail, la majorité des cas (56,67%) étaient classés type II. Cette prédominance des omphalocèles de type II a également été observée dans plusieurs autres études, confirmant leur fréquence élevée et leur impact sur la prise en charge des patients [70,81].

L'omphalocèle étant une embryopathie, elle s'accompagne fréquemment d'autres malformations congénitales [82].

. Dans notre étude, le taux de malformations associées était de 90 % (27 cas sur 30), un chiffre supérieur à celui rapporté par **Dembélé AB en 2014 (6,94 %)** et par **Traoré A et al., (2003) (12,5 %)** [64,68,10]. Ces variations peuvent s'expliquer par des différences méthodologiques, des critères de diagnostic variables ou des facteurs environnementaux influençant le développement embryonnaire.

Parmi les malformations les plus fréquemment rencontrées dans notre travail, le syndrome de Beckwith-Wiedemann, la CIV étaient les plus associées soient respectivement avec 5 cas sur 27 et 8 cas sur 27. Ces syndromes, caractérisés par une croissance excessive, une macroglossie, et une prédisposition aux tumeurs embryonnaires, sont bien connu pour son association avec l'omphalocèle. Cette forte prévalence souligne l'importance d'un dépistage rigoureux des anomalies associées afin d'adapter la prise en charge et d'optimiser le pronostic des patients atteints.

6.5 Prise en charge thérapeutique

Tous les patients ont reçu des antalgiques et des antibiotiques. La technique de Grob (tannage) a été majoritairement utilisée (80%). Cette approche conservatrice est couramment employée

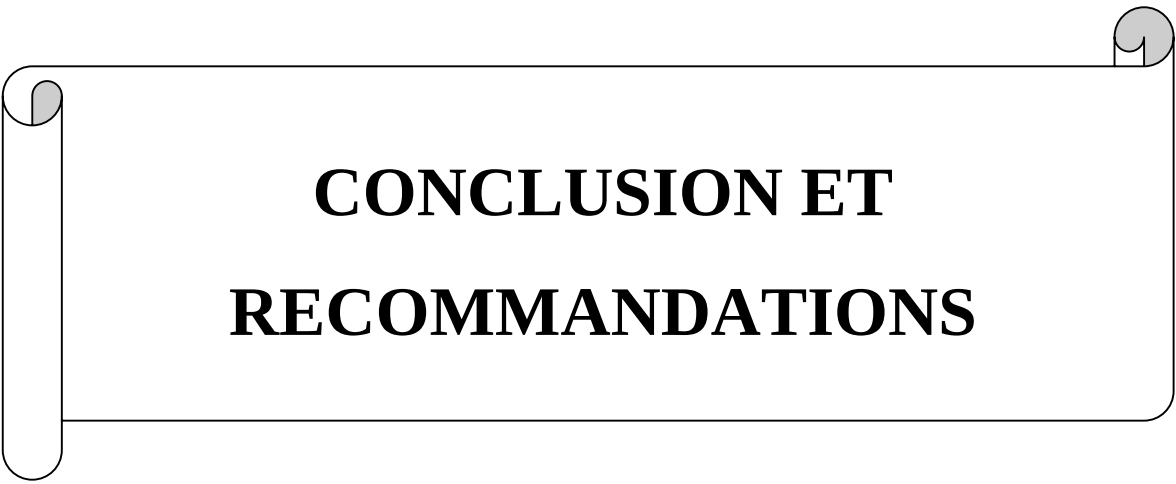
dans les contextes à ressources limitées, comme le souligne l'étude de **Boumas et al., (2020)**, qui ont également utilisé le tannage de manière systématique. Cependant, la fermeture pariétale en un temps est préférée dans les centres disposant de ressources adéquates [69].

6.6 Complications et mortalité

Des complications immédiates ont été observées chez 6 patients, dont un cas d'éventration post-opératoire, 2 cas de polypnées et 2 cas de distensions abdominales.

Le taux de décès était de 23,3 % (soit 7 cas sur 30) des cas dans notre travail qui est inférieur à celui rapporté par **Ouaïmon DS et al., (2023)** avec une mortalité de 30,4% (soit 7 cas sur 23). **Kanté L et al., (2010)** avaient rapporté 20 décès sur 111 cas d'omphalocèles soit 18,01%. **Dembélé AB en 2014** au CHU GT en avait rapporté 7 sur 72 cas d'omphalocèles soit 9,72% [6,74,78].

Les facteurs contribuant à cette mortalité incluent la prématurité, la rupture du sac et les malformations associées graves ou multiples. De plus, l'absence de diagnostic anténatal et l'insuffisance des moyens de réanimation néonatale peuvent aggraver le pronostic [69].

A decorative frame shaped like a scroll, with a vertical bar on the left and rounded ends on the top and bottom. The text is centered within this frame.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

7 CONCLUSION

Notre étude a permis de mieux comprendre les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des omphalocèles dans un contexte hospitalier au service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou. Elle a révélé que sur 2 215 hospitalisations, 30 cas d'omphalocèles ont été enregistrés, avec une fréquence de 1,35%. La majorité des patients étaient de sexe masculin (60%) et âgés de 1 à 4 jours (93,3%) (Nouveaux-nés). Les malformations associées étaient présentes dans 90% des cas, principalement le syndrome de Beckwith-Wiedemann et la CIV. La technique de Grob a été utilisée dans 80% des cas. Le taux de mortalité a été de 23,3%, soulignant la gravité de cette malformation. Les résultats suggèrent qu'une meilleure détection prénatale et une prise en charge précoce sont essentielles pour améliorer le pronostic des patients atteints d'omphalocèle.

8 RECOMMANDATIONS

Au terme de notre étude, nous formulons les recommandations suivantes :

Aux autorités sanitaires :

- ✓ **Renforcer l'accès aux échographies prénatales** de qualité dans les centres de santé, afin de permettre une détection précoce des malformations congénitales, y compris les omphalocèles.
- ✓ **Améliorer la formation des professionnels de santé** en obstétrique et en pédiatrie sur la gestion des malformations congénitales, afin d'assurer une prise en charge optimale.
- ✓ **Renforcer les infrastructures de soins spécialisés** et la disponibilité des équipements nécessaires pour la chirurgie pédiatrique afin d'améliorer le pronostic des enfants atteints d'omphalocèle.

Aux personnels soignants :

- ✓ **Optimiser la prise en charge immédiate des nouveau-nés** atteints d'omphalocèle, en veillant à une surveillance post-opératoire rigoureuse pour prévenir les complications.
- ✓ **Assurer un suivi multidisciplinaire** des enfants présentant des malformations associées, comme le syndrome de Beckwith-Wiedemann, afin de gérer efficacement les complications.
- ✓ **Sensibiliser les parents** sur l'importance de la consultation prénatale régulière pour détecter tôt toute anomalie congénitale.

Aux femmes :

- ✓ **Assurer un suivi prénatal régulier** et complet, avec des consultations médicales appropriées pour permettre la détection précoce des malformations fœtales.
- ✓ **Prendre en compte les antécédents familiaux et les risques de malformations génétiques**, afin de bénéficier d'une prise en charge adaptée durant la grossesse.
- ✓ **Maintenir une bonne hygiène de vie** pendant la grossesse, notamment en évitant les facteurs de risque qui pourraient entraîner des anomalies fœtales.

A decorative scroll frame with a light gray background and a black border. The frame has a vertical scroll on the left side and a horizontal scroll on the top right corner.

REFERENCES

9 REFERENCES

- 1- Merger R, Melchior J, Levy J. Précis d'obstétrique. 6^e édition. Paris: Masson; 2001. 635 p.

- 2- Pellerin D, Bertin P, Fékété CN. [Omphalocele and laparoschisis (100 cases of ectroptychia)]. Mem Acad Chir (Paris). 1968;94(25):707 16.

- 3-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.

- 4- Nakayama DK, Harrison MR, Gross BH, Callen PW, Filly RA, Golbus MS, et al. Management of the fetus with an abdominal wall defect. Journal of Pediatric Surgery. 1 août 1984;19(4):408 13.

- 5-. REDOUAN M. La prise en charge de l'omphalocele (à propos de 52 cas) [Thèse]. [Fès]: Faculté de Médecine et de Pharmacie; 2017. 36(198):146 30.

- 6- Ouäïmon DS, Nganda-Bangué MC, Kango SC. Aspects épidémiologiques et cliniques des omphalocèles au CHU pédiatrique de Bangui. J Afr Pediat Genet Med. 2023; 21:19-23.

- 7-Bargy F; Beaudoin S .Hernia in children. Rev Prat 1997; 47: 289-94.

- 8-Saxena A, Will Tal GH. Omphalocele : clinical review and surgical experience using dura patch grafts. Hernia 2002 ; 6 (2) : 73-8.

- 9-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.

10. Dembélé AB. Prise En Charge Des Omphaloceles Dans Le Service De Chirurgie pédiatrique Du Centre Hospitalo-Universitaire Gabriel Toure [Thèse]. [Bamako]: Faculté de Médecine et Odonto-Stomatologie de Bko (FMOS), 2014 page 14.

11. 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 38(198):148 50.

12-SCHMIDT W, YARKONI S, CRELIN ES, HOBBS JC. Physiological herniation or early fetal abdominal wall defect *Obstet Gynecol* 1985; 67:278-85.

13. David G, Haegel P, Auroux M. *Embryologie: travaux pratiques et enseignement dirigé*. Paris: Masson; 1971. 128 p.

14. Duhamel B, Haegel P, Pagès R. *Morphogénèse pathologique: des monstruosités aux malformations*. Paris: Masson; 1966. 286 p.

15. Khan FA, Hashmi A, Islam S. Insights into embryology and development of omphalocele. *Semin Pediatr Surg.* avr 2019;28(2):80-3.

16- Roux N, Jakubowicz D, Salomon L, Grangé G, Giuseppi A, Rousseau V, Khen-Dunlop N, Beaudoin S. Prise en charge chirurgicale précoce de l'omphalocèle géante : résultats et facteurs pronostiques. *J Pediatr Surg.* Oct. 2018 ; 53 (10) : 1908-1913. [PubMed]

17-Tarik Zahouani et Magda D. Mendez, StatPearls, StatPearls Publishing, 2020 PMID : 30085552 ID de la bibliothèque : NBK519010

18- Țarcă E, Trandafir LM, Luca A, Roșu ST, Popescu MR, Temneanu OR. Omphalocele: Anatomic and Clinical Considerations, Vol. XVII – Nr. 3 – 2018 *CLINICAL ANATOMY*, University of Medicine and Pharmacy, Iași, Roumanie

19 Aitken J. Exomphalos. *Arch Dis Child.* avr 1963;38(198):126-9.

20 Alami TH. Omphalocele. 2013. 24. Hughes MD, Nyberg DA, Mack LA, Pretorius DH ... Management of. Omphalocele in the Pediatric Surgery Department of Donkang National

21. Hughes MD, Nyberg DA, Mack LA, Pretorius DH. Fetal omphalocele: prenatal US detection of concurrent anomalies and other predictors of outcome. *Radiology.* Nov 1989;173(2):371-6.

22. Benjamin B, Wilson GN. Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele: analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry. *Journal of Pediatric Surgery.* 2014;49(4):514-9.

23. Jan D, Nihoul-Fekete C. Omphalocèle et laparoschisis. Collège Hospitalo-Universitaire de Chirurgie Pédiatrique Manuel de Chirurgie Pédiatrique (Chirurgie viscérale). 1998;1 5.
24. Nguefack CT, Obinchemti TE, Ekane GH, Djomo AN, NANA T, NJAMEN J, et al. Les malformations congénitales à l'hôpital général de douala: aspects épidémiologiques et cliniques. Journal de la SAGO. 2013;14(1):11.
25. Baulon E, Kohler M, Vayssière C, Kohler A, Hunsinger MC, Neumann M, et al. Diagnostic échographique des anomalies foetales du premier trimestre de la grossesse (dépistage chromosomique par mesure de la clarté nucale exclue). EMC - Gynécologie-Obstétrique. 1 nov 2005;2(4):329 42.
26. Lous ML. Performance de l'échographie morphologique précoce à 16 semaines d'aménorrhée dans le suivi des hyperclartés nucales. UPD5 Médecine - Université Paris Descartes - Faculté de Médecine dumas-01307321 , version 1 (26-04-2016)
27. Benacerraf BR, Saltzman DH, Estroff JA, Frigoletto FDJ. Abnormal Karyotype of Fetuses With Omphalocele: Prediction Based on Omphalocele Contents. Obstetrics & Gynecology. mars 1990;75(3):317.
28. Bach-Ségura P, Droullé P. Imagerie du tube digestif fœtal. Gynécologie obstétrique & fertilité. 2008;36(10):950 68.
29. Nyberg DA. Diagnostic imaging of fetal anomalies [Internet]. Lippincott Williams & Wilkins; 2003. <https://books.google.com/books>
30. Getachew MM, Goldstein RB, Edge V, Goldberg JD, Filly RA. Correlation between omphalocele contents and karyotypic abnormalities: sonographic study in 37 cases. American Journal of Roentgenology. janv 1992;158(1):133 6.
31. Slioui B, Abdellaoui M, Belabbes S, Dafiri R. An exceptional malformative association: situs inversus totalis and retro-costo-xyphoidian hernia. The Pan African Medical Journal. 2019;32:167 167.
32. Guibaud S, Guibaud P. Alpha fetoproteins in the prenatal diagnosis of abnormalities. Pédiatrie. 1980;35(2):181 6.

33. Young JL, Crawford JW. Omphalocele and raised alpha-fetoprotein in maternal serum: case report. *BJOG*. août 1977;84(8):578 9.
34. Heider AL, Strauss RA, Kuller JA. Omphalocele: clinical outcomes in cases with normal karyotypes. *American journal of obstetrics and gynecology*. 2004;190(1):135 41.
35. Poloce F, Boisson-Gaudin C. Marqueurs sériques maternels d'anomalies fœtales (trisomie 21, anomalies chromosomiques, spina bifida,...). *Revue Francophone des laboratoires*. 2010;2010(421):59 68.
36. Ameh EA, Dogo PM, Nmadu PT. Emergency neonatal surgery in a developing country. *Pediatric Surgery International*. 1 juill 2001;17(5 6):448 51.
37. David AL, Tan A, Curry J. Gastroschisis: sonographic diagnosis, associations, management and outcome. *Prenatal Diagnosis*. juill 2008;28(7):633 44.
38. Fillingham A, Rankin J. Prevalence, prenatal diagnosis and survival of gastroschisis. *Prenatal Diagnosis*. déc 2008;28(13):1232 7.
39. Patel G, Sadiq J, Shenker N, Impey L, Lakhoo K. Neonatal survival of prenatally diagnosed exomphalos. *Pediatr Surg Int*. mai 2009;25(5):413 6.
40. Salzman L, Kuligowska E, Semine A. Pseudoomphalocele: pitfall in fetal sonography. *American Journal of Roentgenology*. 1 juin 1986;146(6):1283 5.
41. Fdili EL, Mostapha E. Le diagnostic anténatal des malformations fœtales (A propos de 47 cas). universite sidi mohammed ben abdellah faculte de medecine et de pharmacie 2010 à goulmima fès thèse n° / 045 10
42. Vachharajani AJ, Rao R, Keswani S, Mathur AM. Outcomes of exomphalos: an institutional experience. *Pediatr Surg Int*. févr 2009;25(2):139 44.
43. Ledbetter DJ. Gastroschisis and omphalocele. *Surgical Clinics*. 2006;86(2):249 60.

44. Christison-Lagay ER, Kelleher CM, Langer JC. Neonatal abdominal wall defects. In: Seminars in Fetal and Neonatal Medicine [Internet]. Elsevier; 2011. p. 164-72.
45. Lee SL, Beyer TD, Kim SS, Waldhausen JH, Healey PJ, Sawin RS, et al. Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giant omphaloceles. *Journal of pediatric surgery*. 2006;41(11):1846-9.
46. Ribault L, Ribault A, Couillet Y. Les omphalocèles (à propos de 6 cas traités par la méthode de Grob dans un CHR d'Afrique de l'Ouest). *Revue de pédiatrie (Paris)*. 1990;26(10):347-50.
47. Lewis N, Kolimarala V, Lander A. Conservative management of exomphalos major with silver dressings: are they safe? *Journal of pediatric surgery*. 2010;45(12):2438-9.
48. Soumeia Siala G, Samy M, Boutheina BR, Aida M, M Badis C, 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.
50. RE G. A new method for surgical treatment of large omphaloceles. *Surgery*. 1948;24:277-92.
51. Henrich K, Huemmer HP, Reingruber B, Weber PG. Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes. *Pediatr Surg Int*. févr 2008;24(2):167-73.
52. Collins SR, Griffin MR, Arbogast PG, Walsh WF, Rush MR, Carter BS, et al. The rising prevalence of gastroschisis and omphalocele in Tennessee. *Journal of pediatric surgery*. 2007;42(7):1221-4.
53. Barlow B, Cooper A, Gandhi R, Niemirska M. External silo reduction of the unruptured giant omphalocele. *Journal of pediatric surgery*. 1987;22(1):75-6.
55. Frolov P, Alali J, Klein MD. Clinical risk factors for gastroschisis and omphalocele in humans: a review of the literature. *Pediatr Surg Int*. déc 2010;26(12):1135-48.
56. Amadou Ladan AK. Omphalocèle: Evaluation de la morbi-mortalité dans le service de chirurgie pédiatrique du CHIU Gabriel Touré. Thèse Médecine USTTB FMOS Bamako Mali 2014. 35(098):148-70.

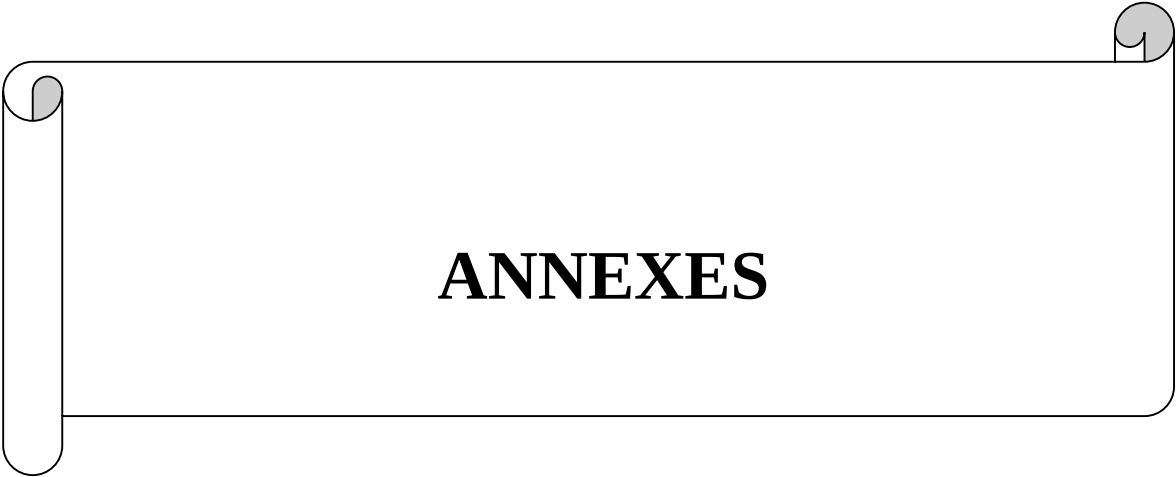
- 57 REDDAT SB. Chirurgie immédiate versus traitement conservateur dans le traitement des omphalocèles contenant du foie (ocl) faculté de médecine henri warembourg de lille année : 2021 38(146):132 32..
58. Grob M. Conservative Treatment of Exomphalos. Arch Dis Child. avr 1963;38(198):148 50.
59. Allen RG, Wrenn EL. Silon as a sac in the treatment of omphalocele and gastroschisis. J Pediatr Surg. févr 1969;4(1):3 8.
60. Mack AJ, Rogdo B. Giant omphalocele: current perspectives. Research and Reports in Neonatology. 2016;33 9.
61. David G, Haegel P, Auroux M. Embryologie: travaux pratiques et enseignement dirigé. Paris: Masson; 1971. 128 p.
62. Collaborateurs de la GBD 2015 sur la mortalité infantile. Niveaux mondiaux, régionaux, nationaux et infranationaux sélectionnés de mortinaissances, de mortalité néonatale, infantile et des moins de 5 ans, 1980-2015 : analyse systématique de l'Étude mondiale sur la charge de morbidité 2015. Lancet. 2016 ; 388(10053) : 1725–1774.
63. World Health Organization. Congenital disorders. [En ligne]. 27 February 2023. [consulté le 19/03/2025].
64. Thomsen UL, Hedley PL, Conway KM, Lofberg KM, Johansen LS, Romitti PA et al. Omphalocele prevalence and co-occurring malformations: a nationwide register-based study of Danish live births in 1997–2021. Pediatr Surg Int. 2024 Nov 22;41(1):1.
65. Dingemann C, Dietrich J, Zeidler J, Blaser J, Gosemann J H, Lacher M, Ure B. Surgical Management of Congenital Abdominal Wall Defects in Germany: A Population-Based Study and Comparison with Literature Reports. Eur J Pediatr Surg. 2017 Dec;27(6):516-525.
66. Kong J Y, Yeo K T, Abdel-Latif M E, Bajuk B, Holland A, Adams S, Jiwane A et al. New South Wales and Australian Capital Territory Neonatal Intensive Care Units' Data Collection. Outcomes of infants with abdominal wall defects over 18years. J Pediatr Surg. 2016 Oct;51(10):1644-9.
- 67 El Mhabrech H, Ben Hmida H, CFharfi H, Zrig A, Hafsa C. Prenatal diagnosis of abdominal wall defects. Arch Pédi. 2017;24(10):917-24.

- 68 Kamgaing N, Pisoh TC, Dongmo F, Takongmo S. Treatment of omphalocele in the University Teaching Hospital of Yaoundé (Cameroon). *Health Sciences and Disease*. 2014;15(4):1-5.
69. Boumas N, Dyatta MK, Minko J, Folly DO, Ondo Ndong F. Omphalocèles au Centre Hospitalier Universitaire de Libreville : aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques. *Rev Afr Chir & Spécialité*. 2020;14(1):10-14.
70. Traoré A, Kouamé BD, Dick RG, Ouattara O, Gouli JC, Dieth AG, Da Silva A, 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.
- 71 Alhassane Traoré. Les malformations congénitales dans les services de chirurgie générale et pédiatrique de l'Hôpital Gabriel Touré. Thèse Med (USTTB - FMOS). Bamako Mali 2002 ; N°02M66. 08(18):121 43.
72. Angela L .Heider, Robert A.Strauss, Jeffrey A, Kuller. Omphalocèle : Clinical outcomes in cases with normal karyotypes. *Am Jr of Obstet and Gynecol* 2004 ; 190: 135-41.
73. Steinman A, Kelmer G, Avni G, Johnson DE. Omphalocele in a faol. *Vet Rev*, 2007; 146(12) :341-3
75. Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF, et al. Omphalocele and gastroschisis in Europe: A survey of 3 million births 1976-1986. *Am J Med Genet*.
76. Organisation mondiale de la santé. "Recommandations pour le suivi prénatal des femmes enceintes." OMS Rapport 2021. 32(19):148.
77. Ndiaye P, et al. "Échographie et diagnostic anténatal des anomalies congénitales au Sénégal." *Med Afr Noire*. 2018. VOL.4, 38 (7): 505-9. 13.
78. Kanté L. Togo A. Diakité I. Maïga A. Traoré A. Samaké A et al. Omphalocele in general an Pediatric Surgery in Gabriel Touré. *Mali Med (USTTB –FMOS) Bamako Mali*. 2010;25(3):23-6.
79. Kimble RM, Sing SJ, Bourke C, Cass DT. Gastroschisis reduction under analysia in the neonatal unit. 2007;36(11):672234.

80. García H, Franco-Gutiérrez M, Chávez-Aguilar R, Villegas-Silva R, Xequé-Alamilla J. [Morbidity and mortality in newborns with omphalocele and gastroschisis anterior abdominal wall defects]. Gac Med Mex. 2002;138(6):519-26.

81. Diakité H. Apport de l'échographie dans le diagnostic anténatal de l'omphalocèle dans le CSRéf COMMUNE III du district de Bamako (A propos de 6 cas). Thèse de Méd (USTTB) FMOS. 2024 : N°24M151 ; 25(7):24-26.

82. Benjamin B, Wilson GN. Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele Analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry. J Pediatr Surg 2014; 49: 514-9.



ANNEXES

10 ANNEXES

Iconographie

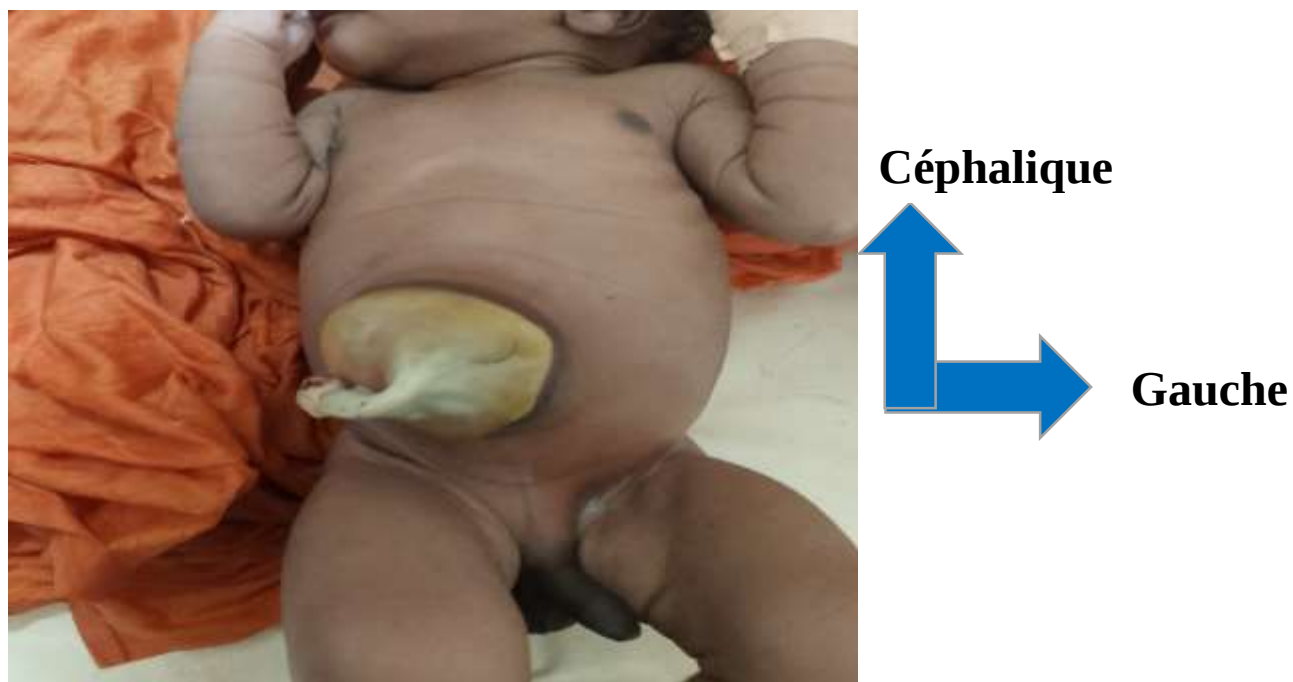


Figure 17 : Image omphalocèle type 1 d AITKEN (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)

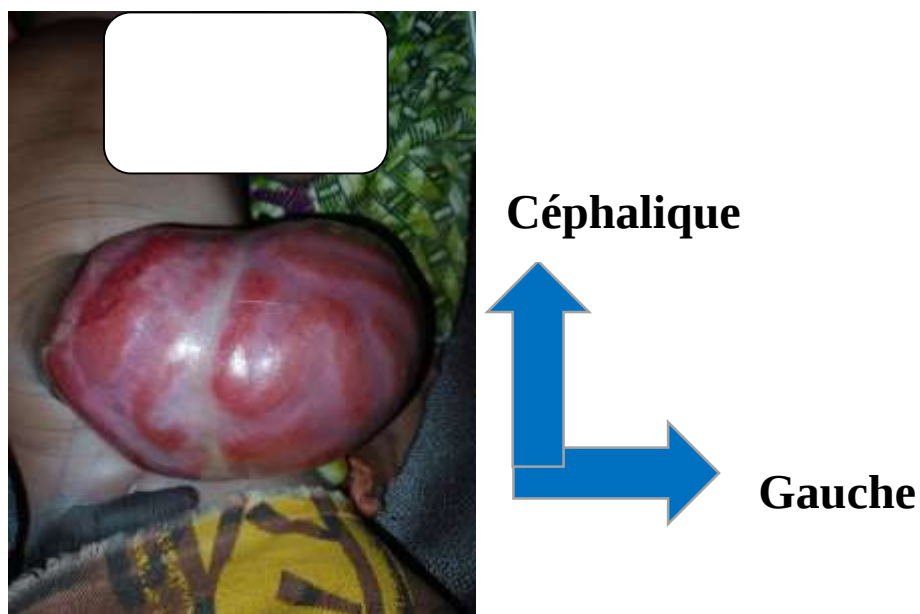


Figure 18: Image omphalocèle type 1 d AITKEN (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)

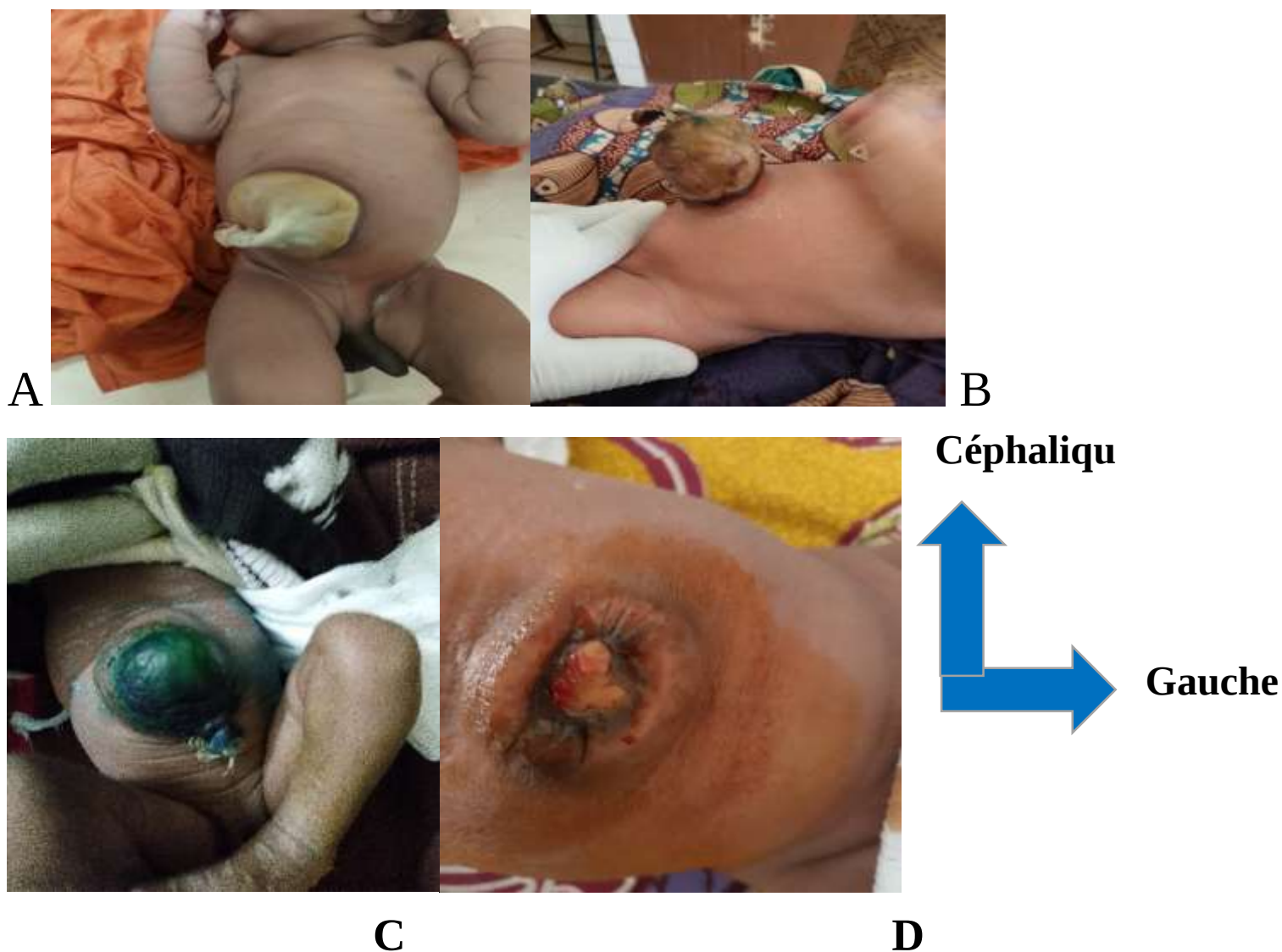


Figure 19 : Différents aspects de l'omphalocèle au cours du traitement par tannage à l'éosine aqueuse. (Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou)

A : Omphalocèle type 1 Aitiken le J1 de sa naissance avant tannage

B : Omphalocèle type 1 Aitiken en cour d'épidémisation après 3 semaines de tannage

C : Omphalocèle type 1 Aitiken en très bonne voie d'épidémisation après 3mois de tannage.

D ; Omphalocèle type 1 Aitiken après épidermisation complète

Réalisation d'une ophtalmoplastie

FICHE D'ENQUETE

- Fiche d'enquête

ENQUETE N°/...../

A-IDENTITE ET DONNEES ADMISTRATIVES

1- Fiche d'observation N °://

2- Dossier N° :/...../

3.Nom/...../Prénom/.....
...../

4- Age : //

5-Sexe : // Masculin Féminin

6- Consanguinité:/...../

1^{er} degré : Oui Non

2eme degré : Oui Non

3eme degré : Oui Non

7- Provenance : /...../

Ségou Niono Macina San Baraoueli Tominian

Bla Autres/...../

8- Date d'entrée : le/...../20...../

9- Date de sortie : le /...../ 20...../

10- Adressé par : /...../

Médecin Amené par ses parents Sage-femme

Autres à préciser Infirmier

11-Contact à Ségou/...../Tél :/

12-Adresse

habituelle/...../Tél /...../

13- Mode de recrutement : /...../

Echographie obstétricale

Consultation externe

Urgence

Salle d'accouchement

Autres

Indéterminé

B- ANTECEDANTS :

1-Mère :

Nom/...../

Prénom/...../

Age/...../

18 à 35ans

36-45ans

sup à 45ans

3-Gynecologiques :

Infection/...../

Bactériennes

Parasitaire

Virale

Fongiques

Autres...../ 4-

Obtetricaux:/

...../

Gestité/...../Parités/...../ Avortement/...../Vivant/..... /

Décès/ /

CPN/...../

5- Médicaux : //

Diabète

HTA

Epilepsie

Asthme

Autres préciser/...../

6-Chirurgicaux

:/...../

Césarienne Fibrome utérin Kyste ovarien

Tumeur Autres préciser/...../

7- Environnementaux :

Usage de pesticides dans les champs : /...../ Oui Non

Engrais chimiques:/...../Oui Non

Insecticides:/...../ Oui Non

Autre préciser /...../

8-Age de la grossesse (en SA) /...../

Inférieur à 37 37 à 42 supérieurs à 42

VAT:/...../ Oui Non FER:/...../ Oui Non

SP:/...../ Oui Non PTM:/...../ Oui Non

C-CLINIQUE

1-Accouchement

Lieu/...../

CSCOM Clinique Hôpital CSREF Domicile

Type. /...../

Eutocique Dystocique césarienne

Paramètres du nouveau-né

Poids (en kg) /...../

Inferieur à 2kg500 2kg500 à 3kg500 3kg500 à 4kg500

Supérieur à 4kg500 Autres...../ Indéterminé

Taille (en cm) /...../

Inferieur à 50cm 50 à 52cm Supérieur à 52cm

Indéterminé

Périmètre crânien:...../ APGAR:...../

Périmètre thoracique:...../

2-Signes généraux

État général:...../ Bon Altéré

T°/...../ FR/...../ FC//

3-Signes fonctionnels

Succion : /...../ Oui Non

Emission méconiale:...../ Oui Non

Vomissement:...../Oui Non

4-Signes physique

Type de défaut (défect)

Omphalocèle:...../...../

Membrane intacte

Membrane rompue

Caractéristique de l'omphalocèle:...../

Membrane translucide

Membrane épaisse

Autre Indéterminé

Diamètre du collet/...../

Inferieur à 4cm

4 à 8cm

supérieur à 8cm

Grand diamètre (en cm) /...../

Contenu de l'omphalocèle/...../

Anses

Foi

Rate

Type d'omphalocèle/...../

Région périnéale

Anus:/...../

Perméable

Imperméable

Fistules

Organes génitaux

Présence des testicules dans le scrotum/...../ Oui Non

Malformations associées:/...../

EXAMENTS COMPLEMENTAIRES :

1-Biologique

Groupe – rhésus:/...../

Glycémie:/...../

NFS : Taux d'hémoglobine:/...../

Hématocrites:/...../

Leucocytes:/...../

Plaquettes:/...../

TP:/...../

TCA:/...../

2-Imagerie de malformations associées

Echographie

—

abdominale

Resultat.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Echographie cardiaque

Resultat.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Echographie rénale

Resultat.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

D-TRAITEMENTS

1-Préopératoire de

stabilisation: /
.....
.....

Oxygénothérapie

Antalgiques

Antibiotiques

Autres soins

préopératoire.....
.....
.....
.....

2-Traitement curatif.....

Médical : /...../

Tannage/...../Oui Non

Techniques opératoires/...../

Schuster Gross

3-Traitement post

opératoire: /.....
.....
.....
.....

Antibiotique Oxygénothérapie

Antalgique Corticothérapie

Perfusion Antipyrétique

Autre/...../

4. Pansement.....
.....
.....

Bétadine Dakin Autre/...../

E-SUITES OPERATOIRE/...../

Suites simples Complicées

1-Types de complications post opératoires

Complications Immédiates

:/.....
...../

Hémorragie Distension abdominale Polypnée Décès

Complication Secondaire

.....
.....
.....

Septicémique Eviscération Lâchage des fils ; Anémie

Occlusion Fistule digestive Décès Autre

Complications

tardives:/.....
.....
...../

Éventration Décès Indéterminé

Etat à la sortie/...../

Vivant Décédé

Résultat

/...../

Satisfaisant

Non satisfaisant

4-Bulletin de sortie:.....

.....

.....

.....

RESUME

Fiche signalétique

Titre : Aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des omphalocèles dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

Auteur : COULIBALY Oumar

Email : oumardanco@gmail.com

Contact : 78830440 / 60163575

Année universitaire : 2023-2024

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine : République du Mali.

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de médecine et d'odontostomatologie de Bamako.

Secteur d'intérêt : Chirurgie pédiatrique, Néonatalogie.

Résumé : L'omphalocèle est la plus fréquente parmi les malformations congénitales de la paroi abdominale antérieure. Elle correspond à un défaut de la paroi abdominale avec extériorisation du contenu abdominal recouvert par la membrane amniotique et centré par le cordon.

L'objectif principal de cette étude était d'étudier l'aspect épidémiologique, clinique ainsi que la Prise en charge des omphalocèles dans le service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

Nous avons réalisé une étude rétrospective et prospective portant sur des patients atteints de l'omphalocèle admis au service de chirurgie pédiatrique du l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou., durant une période de 6 ans, du Janvier 2018 au décembre 2023, (phase retrospective) janvier 2024 à Décembre 2024 pendant lesquelles nous avons colligé 30 patients (soit 5 cas/an). Il s'agissait de 18 garçons et 12 filles (sex-ratio 1,5) ayant un âge moyen de $5 \pm 10,9$ jours. L'âge moyen des mères était de $25,7 \pm 6,9$ ans. La consultation prénatale a été faite dans 23 cas soit (70%). La moitié de nos patients n'ont pas été suivi par l'échographie obstétricale. Nous avons retrouvé 13 cas (43,33%) de type I et 17cas (56,67%) de type II selon la classification d'Aiken. Le foie était présent dans le sac dans 17 cas (56,67%). 27 cas (90%) de nos patients avaient au moins une malformation associée. 24 cas (80%) ont bénéficiés d'un traitement conservateur et 6 cas (20%) d'un traitement chirurgical, 7 patients (23,3%)de nos patients sont décédés (avant et après chirurgie) contre 23 vivants soit (76,7%).

Mots clés : Omphalocèle, Traitement, Chirurgie pédiatrique, Mali

Abstract

Signage

Title: Epidemiological, clinical and therapeutic aspects of Omphaloceles in the Pediatric Surgery Service of the Nianankoro Fomba Hospital in Ségou.

Author: Coulibaly Oumar

Email: oumardanco@gmail.com

Contact: 78830440 /60163575

University year: 2023-2024

City of defense: Bamako

Country of origin: Republic of Mali.

Place of deposit: Library of the Faculty of Medicine and Odontostomatology of Bamako.

Sector of interest: pediatric surgery, neonatology.

Summary: Omphalocele is the most frequent among the congenital malformations of the anterior abdominal wall. It corresponds to a defect of the abdominal wall with exteriorization of the abdominal content covered by the amniotic membrane and centered by the cord.

The main objective of this study was to study the epidemiological, clinical aspect as well as the management of omphaloceles in the pediatric surgery service of the Nianankoro Fomba Hospital in Ségou.

We carried out a retrospective and prospective study relating to patients with the Omphalocele admitted to the pediatric surgery service at the Nianankoro Fomba Hospital in Ségou., During a period of 6 years, from January 2018 to December 2023, (retrospective phase) January 2024 to December 2024 during which we collected 30 patients (5 cases/year).

These were 18 boys and 12 girls (sex-ratio 1.5) with an average age of $5 \pm 10,95$ days. The average age of mothers was 20.7 years. The prenatal consultation was made in cases, (70%). Half of our patients were not followed by obstetric ultrasound. We found 11 cases (36,7%) type I and 19 cases (56.67%) type II according to the Aiken classification. The liver was present in the bag in 17 cases (63,3%). 27 cases (90%) of our patients had at least an associated malformation especially heart (36, 36%). 24 cases (80%) benefited from conservative treatment and 6 cases (20%) from surgical treatment, 7 cases (23,3%) of our patients died (before and after surgery) compared to 23 living or (76,7%).

Keywords: Omphalocele, Treatment, Pediatric Surgery, Mali

Serment d'Hippocrate

En présence des maîtres de cette faculté, de mes condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, Je promets et je jure, au nom de l'être 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 dans les maisons, mes yeux ne verront pas ce qui se 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 sa conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux de 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 !