

UNIVERSITE DES SCIENCES DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE



ANNEE UNIVERSITAIRE 2021-2022

N°

Thème

L'ECHOGRAPHIE ANTENATALE DANS LE
DIAGNOSTIC DU GASTROCHISIS ASSOCIE A
UN SYNDROME POLYMALFORMATIF AU
CSREF DE LA COMMUNE III DU DISTRICT DE
BAMAKO A PROPOS D'UN CAS CLINIQUE

Présentée et soutenue publiquement le 11/01/2023 devant la
Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie.

Mémoire

Présenté par : SEKOU DIAKITE

Pour obtenir le Diplôme D'Universitaire (D.U)

ECHOGRAPHIE

Jury

Président : Professeur Adama Diaman KEITA

MEMBRE : Docteur Mamadou N'DIAYE

Co-directeur : Docteur Ouncoumba DIARRA

Directeur : Professeur Mahamadou DIALLO

DEDICACES

Ce travail est dédié :

A Allah le tout puissant.

Dieu, le Miséricordieux, nous vous remercions pour nous avoir permis de réaliser ce modeste travail. Accordez-nous votre amour, votre grâce, votre fidélité, votre Miséricorde, votre pardon afin que nous puissions avoir la paix éternelle.

A mon père BALLAN DIAKITE

Tu as consenti beaucoup d'efforts pour la réussite de tes enfants ; tes encouragements, ton soutien tant moral que matériel, ta patience et ton optimisme dans la vie, ont fait de toi un père exemplaire. Cette mémoire n'est qu'un témoignage de notre reconnaissance et nous souhaitons être digne de ta confiance et de ton estime. Que le tout puissant t'accorde une longue vie.

A ma mère SANATA DIALLO

Toi qui a dirigé mes premiers pas, toi qui à chaque instant de mon évolution a été présente, ce travail te revient intégralement. Tu t'es investie corps et âme pour la réussite de tes enfants. En reconnaissance de la tendre affection que tu n'as cessée de nous donner et en témoignage de notre indéfectible attachement ; puisse ce travail t'apporter une satisfaction légitime. Que Dieu te garde longtemps à nos côtés. Amen !

A mes frères et sœurs :

ASSITA DIAKITE, CHEIKINE DIAKITE, DJOUMA DIAKITE DAGABA DIAKITE, MOHAMED OUATTARA, BLONGO DIAKITE ...

unis pour la vie, ce travail est l'accomplissement d'un de nos rêves. Vos conseils et vos soutiens ne m'ont jamais fait défaut.

Retrouvez ici l'expression de toute ma reconnaissance (amour fraternel).

A tout le personnel du service d'imagerie du centre de sante de référence de la commune III
Je ne peux exprimer à travers ces quelques lignes tous les sentiments d'amour, de respect et de reconnaissance que je vous porte. Vous avez été une source de courage, de motivation et de force pour moi. Ce travail est le vôtre. Je prie toujours Dieu pour qu'il vous apporte le bonheur, la joie de vivre et vous aide à réaliser Tous vos vœux. AMEN.

A tout le corps professoral de la FMOS-FAPH.

A mes maitres formateurs : Pr MAMADOU DIALLO, Dr DIARRA, Dr COULIBALY ...

A ma Femme Dr SYLLA FATOUMATA BINTOU

Merci de ta patience et de ta fidélité. Tu as été un soutien considérable pendant l'élaboration de cette memoire. Sache que la vie d'un médecin est faite de sacrifices et de don de soi. Nous allons œuvrer ensemble dans le meilleur et le pire des cas.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour et de ma fidélité.

Que Dieu le tout puissant nous accorde un avenir meilleur.

LISTE DES ABREVIATIONS

ATCD : Antécédent

CHU : Centre hospitalier universitaire

C : Commune.

CPN : Consultation Périnatale

Créat : créatinémie

Echo : Échographie abdominale.

Fig : Figure

FMOS : Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

Ionogramme.

J : Jour

KG : Kilogramme.

N : Nombre

NFS : Numération Formule Sanguine

SA : Semaine d'aménorrhée

TCA : Temps de Céphaline Active

TP : Taux de Prothrombine.

G : Gestité

P : Parité

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Figure 1 : fin de la gastrulation, 20ème jour [17]	5
Figure 2: Ebauche du plissement transversal, 22ème jour. [17]	6
Figure 3: Amorce de la paroi ventrale, 26 jours [17]	7
Figure 4: Fin de la délimitation, 28 jours [17]	8
Figure 5: coupe transversale montrant les différentes couches de la paroi abdominale	10
Figure 6 : Figure 6 :Coupe Sagittale : Ouverture de la paroi abdominale avec visceres dans le liquide amniotique sans membrane	28
Figure 7 : Coupe transversale : Cavité abdominale reduite Figure 8 : La rachis en post abortum.....	29
Figure 8 : La rachis en post abortum	30
Figure 9 :Les visceres(foie, intestin ,colon,et l estomac) en post abortum.....	30
Figure 10 : Ouverture laterale droite de la paroi abdominale.....	30

Table des matières

DEDICACES :	1
LISTE DES ABREVIATIONS :	3
I. INTRODUCTION	6
OBJECTIFS :	7
GENERALITE :	8
II. NOTRE ETUDE :	28
METHODOLOGIE :	28
III. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS :	33
VI. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	36
1. Conclusion	36
2. RECOMMANDATIONS	36
VII. REFERENCES	37

I. INTRODUCTION

Le Gastrochisis est une anomalie congénitale qui se caractérise par une extériorisation des viscères abdominaux à travers un défaut para ombilical. Il s'agit d'une malformation sporadique, le plus souvent isolée, non associée à des aberrations chromosomiques et touchant principalement les primipares jeunes dans les milieux socioéconomiques défavorisés [1]. C'est une urgence chirurgicale néonatale car l'évolution sans traitement se fait inexorablement vers le décès en quelques jours.

Aux USA sa fréquence dans la population générale est estimée à 1 pour 2700 naissances et le pronostic final d'un point de vue morbi-mortalité est excellent (95 %) [2,3].

En Chine la prévalence globale du gastrochisis est de 2,54 pour 10000 naissances [4].

En France, elle touche 1,60-3 ,44 naissances sur 10 000 et représentait ainsi 3,32% des admissions de nouveau-nés [5].

En Afrique, très peu d'études ont été consacrées à cette malformation. Son incidence globale n'est pas connue mais les études faites retrouvent, un mauvais pronostic avec une mortalité variant de 33 à 71% [6]. Ces mauvais résultats s'expliqueraient par l'absence de diagnostic anténatal, le retard à l'admission des patients qui arrivent souvent avec des complications, par la précarité des unités de soins intensifs et par le manque de matériel adapté à la prise en charge. Au Burkina Fasso une étude réalisée en 2012 avait trouvé 18 cas pour une durée de 6 ans soit 3 cas par an [7].

Au MALI selon une étude réalisée en 2021 avait trouvé comme fréquence annuelle moyenne 8,4 cas avec des extrêmes de 2 cas á 18 cas par an [38]. Son diagnostic peut se faire soit en prénatal par la découverte échographique d'anses intestinales flottantes dans le liquide amniotique, soit en postnatal en salle d'accouchement devant le défaut para ombilical droit avec l'insertion normale du cordon [8]. La prise en charge thérapeutique est médico- chirurgicale. Le pronostic dépend de la rapidité de la prise en charge, la taille de l'abdomen, l'état des anses et le poids de naissance.

OBJECTIFS :

1. OBJECTIF GENERAL : Etudier un cas clinique du gastrochisis dans le CSREF de la commune III du district de Bamako.

2. OBJECTIFS SPECIFIQUES :

- Faire la revue de la littérature.
- Décrire l'apport de l'échographie dans le diagnostic du gastrochisis.

GENERALITE :

1. DEFINITION : Le gastroschisis, aussi appelé laparoschisis, est une malformation congénitale de la paroi abdominale qui consiste en une fermeture incomplète de celle-ci, créant une fente qui laisse sortir une partie des intestins flottant dans le liquide amniotique. Dans la majorité des cas, cette ouverture se situe à droite de l'ombilic. Il n'y a pas de membrane entourant les intestins, ce qui le distingue de l'omphalocèle. C'est une éviscération congénitale. Elle fait partie des coelosomies moyennes.

Le gastrochisis a longtemps été confondu avec l'omphalocèle rompue. Le gastrochisis est une fœtopathie dont la connaissance est indispensable pour mieux comprendre son mécanisme [9,10,11 13].

2. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES ET ANATOMIQUES

2.1 Rappels embryologiques [14, 17, 31]

L'embryologie de la paroi abdominale antérieure comprend quatre étapes.

2.1.1 La délimitation de l'embryon

2.1.1.1 La fin de la gastrulation : 20ème jour

A la fin de la gastrulation, l'embryon se présente comme un disque plat et ovale. Ce disque embryonnaire comporte trois feuillets superposés (figure 1) : l'ectoblaste en arrière, l'endoblaste en avant et le mésoblaste entre les deux feuillets précédents.

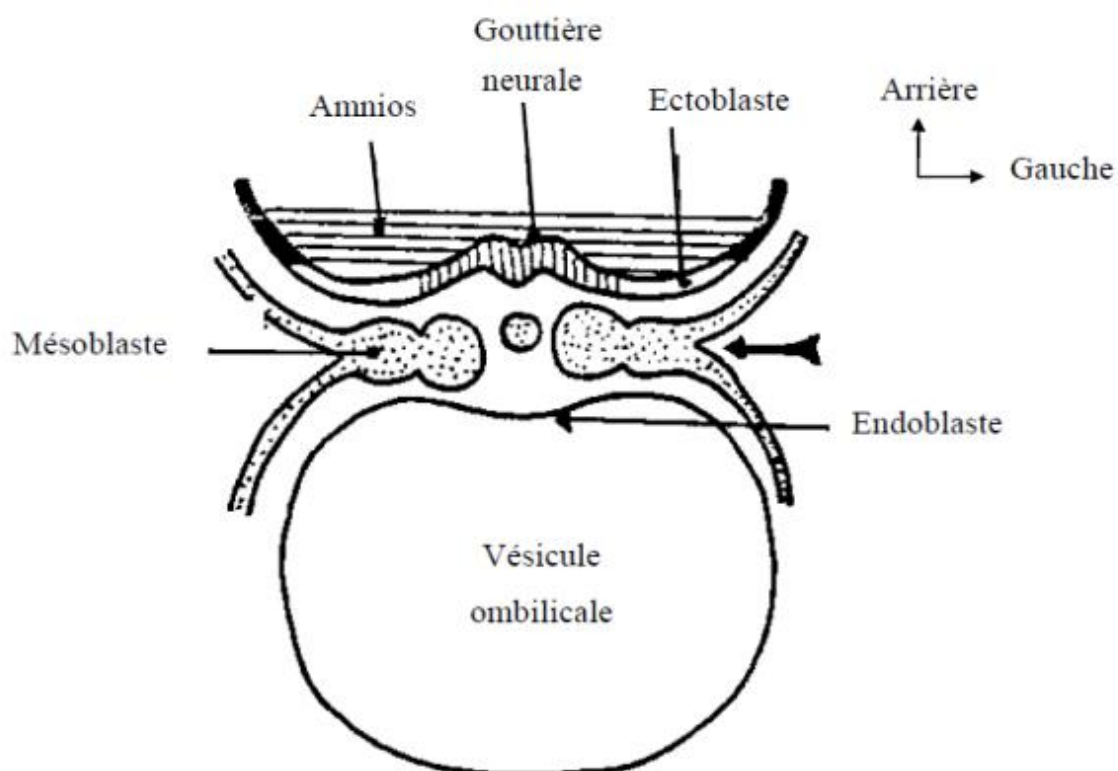


Figure 1: Figure 1 : fin de la gastrulation, 20ème jour [17]

2.1.1.2 La délimitation : 22^{ème} au 26^{ème} jour Le processus de délimitation de l'embryon fait suite à la gastrulation. Il se caractérise par un double plissement. L'un se fait dans le sens céphalo-caudal soulevant la région dorsale et l'autre dans le sens transversal, entraînant une bascule des parties latérales qui vont tendre à devenir ventrales. Ceci aboutit à une segmentation en deux parties de la vésicule endoblastique primitive : l'une extra-embryonnaire est la vésicule ombilicale et l'autre intraembryonnaire constitue l'intestin primitif (figure 2).

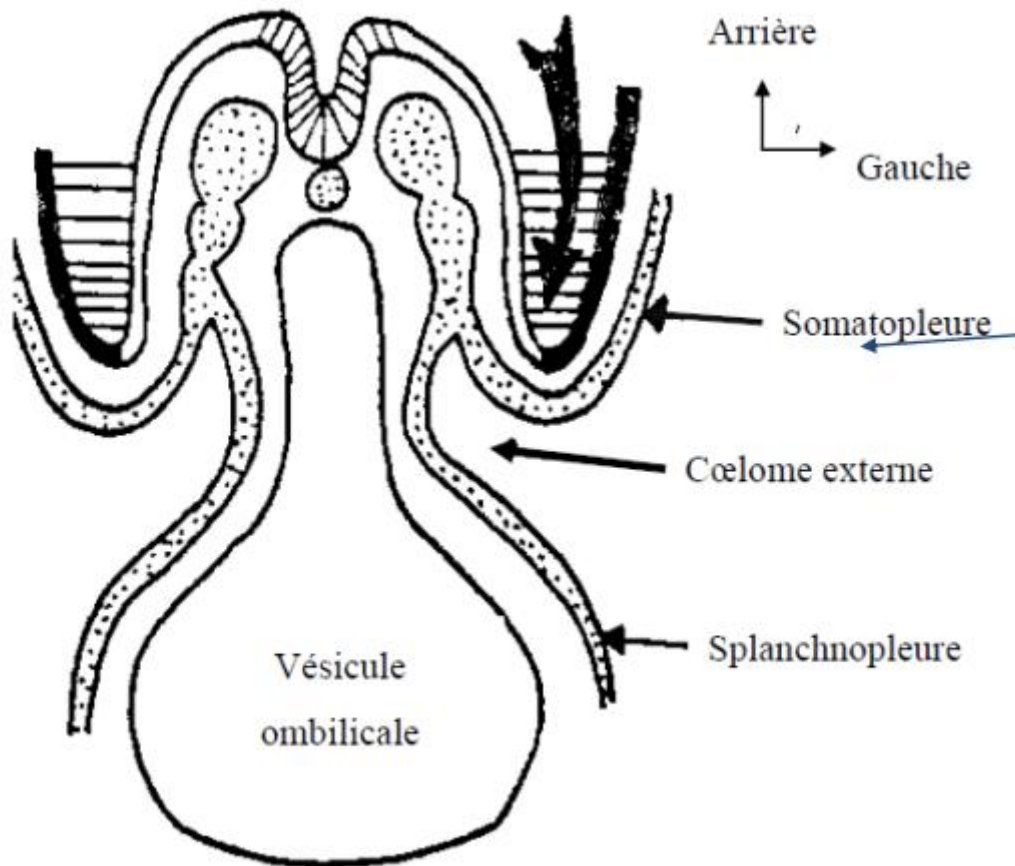


Figure 2: Ebauche du plissement transversal, 22ème jour. [17]

2.1.2 Développement des cœlomes Dans le même temps que la délimitation, le clivage mésoblastique qui a débuté aux limites du disque se poursuit concentriquement vers l'intérieur des lames latérales. Ainsi se différencie le cœlome interne et le cœlome externe, extra embryonnaire.

Les lames latérales du disque germinal sont alors divisées en deux feuillettes (figure 3)

Un feuillet somatique dorsal : la somatopleure, formée par condensation du mésenchyme embryonnaire à son point de contact avec l'ectoblaste.

Un feuillet splanchnique ventral : la splanchnopleure, formée par la condensation du mésenchyme embryonnaire à son point de contact avec l'endoblaste.

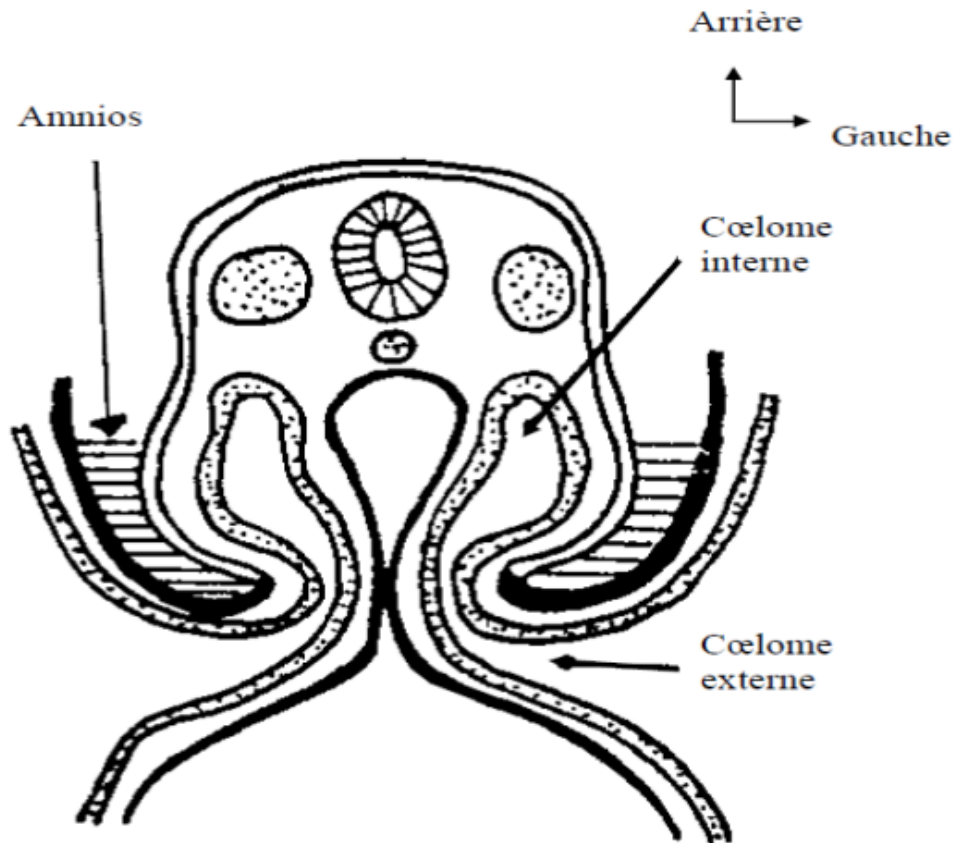


Figure 3: Amorce de la paroi ventrale, 26 jours [17]

La fermeture du corps de l'embryon qui aboutit à sa pédonculisation est la conséquence de l'extrême croissance de l'axe dorsal de l'embryon (Figure 4).

Cette importante croissance correspond au développement du système nerveux et à la différenciation du mésoblaste para-axial notochordal en somites et néphrotomes.

La paroi abdominale tend alors à se fermer de façon circonférentielle, telle une bourse dont on serrerait le cordon.

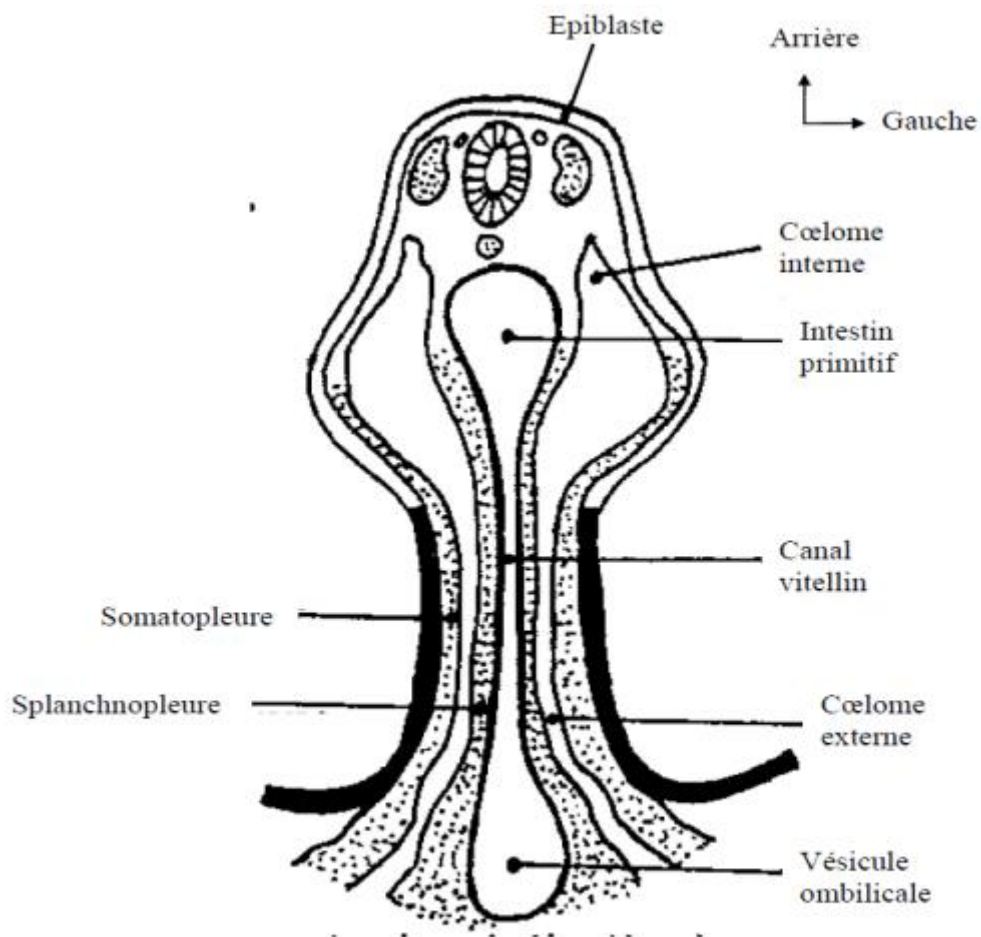


Figure 4: Fin de la délimitation, 28 jours [17]

2.1.3 Evolution de l'intestin primitif (8-12 semaines)

Au stade de l'organogénèse, le tube endoblastique primitif subit un allongement rapide, surtout au niveau de l'intestin moyen. Il en résulte la formation de l'anse ombilicale primitive, centrée par le canal omphalomésentérique. Son développement s'accroissant encore, la cavité abdominale devient trop exiguë, de sorte que les anses intestinales s'étalent dans le coelome externe.

Puis l'anse ombilicale va amorcer sa rotation et sa réintégration qui ne sera complète que vers la douzième semaine. Ainsi jusqu'au troisième mois environ persiste une véritable hernie physiologique.

La réintégration des anses intestinales s'accompagne normalement d'une rotation de ces anses dans le sens antihoraire autour de l'artère mésentérique supérieure. Cette rotation débute autour de la 10^{ème} semaine et se poursuit la réintégration des anses intestinales.

Le gastrochisis qui survient entre la 8^{ème} et la 10^{ème} semaine, vient interrompre la réintégration et partant, la rotation intestinale. De là part la position de mésentère commun retrouvé dans le gastrochisis.

La réintégration des anses a également un impact sur l'aspect et le volume de la cavité abdominale et sur les muscles de la paroi abdominale. En l'absence de fermeture comme dans le gastrochisis, l'absence de pression intra-abdominale va entraver le développement de la cavité abdominale.

2.1.4 La formation du cordon ombilical

C'est vers la cinquième semaine que l'anneau ombilical se rétrécit, enserrant peu à peu son contenu, pour former le cordon ombilical primitif.

La vésicule ombilicale devient à son tour vestigiale et lorsque les anses intestinales réintégreront le cœlome interne et que se fermera le canal cœlomique, il ne restera plus dans le cordon que les vaisseaux ombilicaux entourés de la gelée de Wharton, résidu du mésenchyme extra-embryonnaire non différencié.

Dans le gastrochisis il n'y a pas de modification de la formation du cordon qui se met normalement en place.

2.2 Rappel anatomique [18]

Normalement la paroi abdominale antérieure est constituée de plusieurs couches de la peau au péritoine pariétal comme le montre la figure 5.

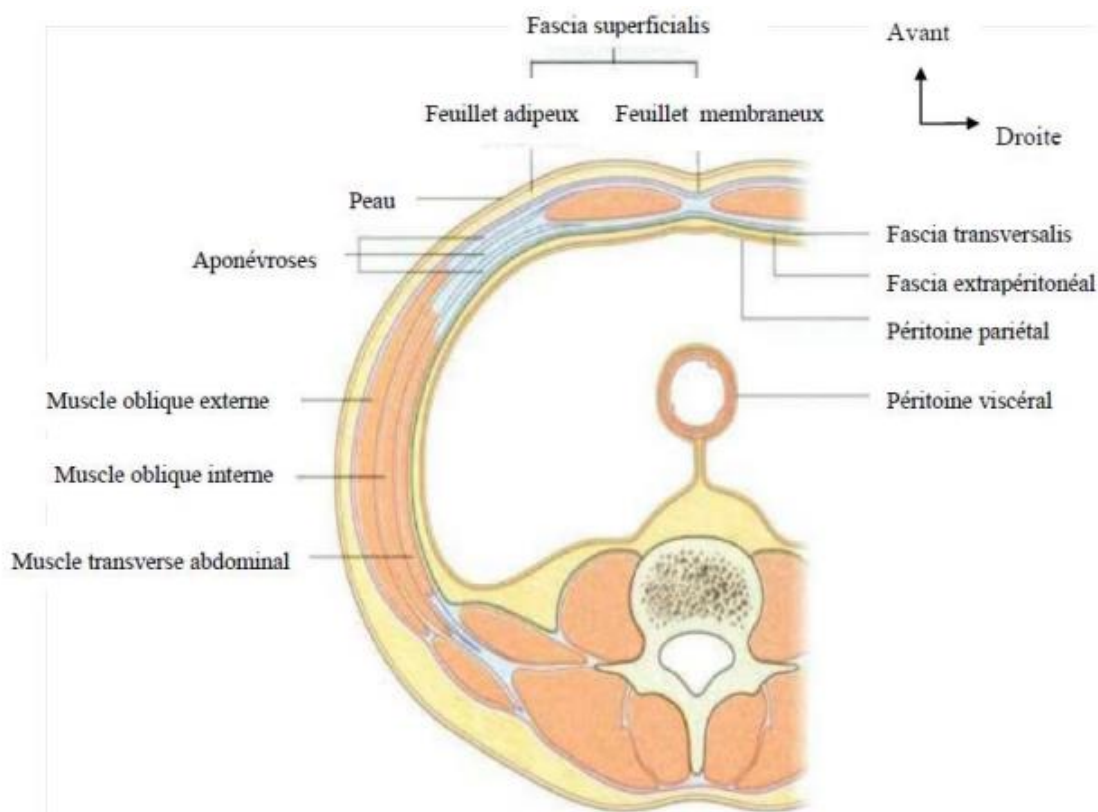


Figure 5: coupe transversale montrant les différentes couches de la paroi abdominale

Dans le gastrochisis toutes les couches de la paroi abdominale antérieure latéro-ombilicale, de la peau en avant, au péritoine pariétal en arrière, sont touchées.

3. ETIOPATHOGENIE

3.1 Etiologie

L'étiologie du gastrochisis n'est pas connue. Cependant certains facteurs de risque ont été évoqués dans la survenue de cette malformation. Il s'agit :

- ┌ Du jeune âge de la mère le plus souvent primigeste,
- ┌ Des conditions socio-économiques modestes [19, 21]
- ┌ De la consommation de tabac [20, 21, 19], d'alcool [26], de drogues illicites, [21, 37]
- ┌ De la prise de médicaments vasoconstricteurs, antiasthmatiques pendant la grossesse [21, 26,37]
- ┌ Des infections génito-urinaires surtout à Chlamydia trachomatis [15, 32].

3.2 Pathogénie [1, 17, 31]

Plusieurs théories ont été évoquées pour expliquer le mécanisme de survenue du gastrochisis.

3.2.1 La théorie de Duhamel [13]

Selon Duhamel (1966) le mécanisme tératologique du gastrochisis est précoce intervenant entre la 8ème et la 12ème semaine du développement embryonnaire. Le plissement des lames latérales de l'embryon qui caractérise le processus morphogénétique de délimitation, s'effectue normalement, l'anneau ombilical se rétrécit, en même temps que l'anse intestinale effectue son intégration. La cavité amniotique s'agrandit, se substitue au coelome externe et finalement le cordon ombilical prend sa place et sa constitution définitive.

Mais très rapidement, la différenciation mésenchymateuse qui a envahi le feuillet somatopleurique, tapissé d'un épiblaste provisoire, subit une résorption plus ou moins localisée. Privé de son support mésenchymateux, l'épiblaste ne peut continuer sa différenciation dermo-épidermique et disparaît, de même que la face profonde de la somatopleure normalement destinée au péritoine pariétal. Il en résulte un défaut qui concerne toute la paroi à savoir le péritoine, les muscles pariétaux et la peau. Très rapidement aussi, sans avoir eu le temps d'effectuer les stades de rotation complémentaire, l'anse intestinale ressort par le défaut pariétal latéral.

Pour Duhamel ce défaut serait dû à un facteur tératogène. Cette hypothèse fera par la suite l'objet de nombreuses controverses car elle n'explique pas la localisation droite presque exclusive de l'orifice, ni l'existence d'un mésentère commun.

3.2.2 La théorie de Shaw [36]

Selon cette théorie (1975), le gastrochisis résulterait de « la rupture de la membrane amniotique à la base du cordon ombilical » soit durant la phase de hernie physiologique (qui s'étend jusqu'à la dixième semaine) soit à un stade plus tardif chez un embryon dont la fermeture de l'anneau ombilical aurait été retardée.

Il explique le fait que cette rupture se produise presque toujours à droite par l'étude de l'aire ombilicale de l'embryon :

} Chez l'embryon de 7 mm, on trouve la présence d'une veine ombilicale droite et d'une gauche.

} Chez l'embryon de 38 mm, la veine ombilicale droite a disparu et l'intestin moyen se trouve à ce moment-là dans le cordon ombilical. Il apparaît donc que la rupture sera plus facile du côté droit qui est moins bien renforcé et présente un point faible, en rapport avec cette agénésie de la veine ombilicale droite.

} Du fait de la présence des artères ombilicales, la hernie se développera préférentiellement vers le haut ; la présence de la veine ombilicale gauche la Rejettera vers la droite : la rupture pourra se produire à ce niveau en raison de l'existence de ce point faible.

3.2.3 La théorie de De Vries

Selon De Vries (1980) le défaut est dû à un processus d'involution anormal de la veine ombilicale droite soit dans son étendue soit dans sa durée. Il en résulte une altération de la croissance et de la viabilité du mésenchyme avoisinant ce qui va empêcher la différenciation de l'épiderme conduisant à un défaut de formation du tissu cutané en regard d'un défaut des plans profonds de la paroi abdominale. Au lieu de se développer dans le cordon, l'intestin emprunte préférentiellement cette brèche pour se développer dans la cavité amniotique.

De Vries rapporte deux cas de gastrochisis dans lesquels l'orifice était latéralisé à gauche et où c'était la veine ombilicale gauche et non la droite qui était atrophiée.

3.2.4 La théorie de Hoyme

Selon cette théorie (1981), contrairement à la théorie de De Vries, le gastrochisis serait d'origine artérielle par interruption de l'artère omphalomésentérique.

4. ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE [1, 10, 17, 31]

4.1 Le défaut pariétal dans le gastrochisis

L'éviscération se produit à travers un défaut latéro-ombilical situé dans la très grande majorité des cas immédiatement à droite de l'ombilic. Le cordon ombilical, normal dans sa constitution et dans son implantation, forme la limite gauche de l'orifice. Quelques cas d'orifices situées à gauche de l'ombilic ont été rapportés. Dans quelques observations également il est fait état d'un pont cutané séparant le cordon du défaut pariétal. L'orifice se présente sous la forme d'un trou à l'emporte-pièce, circulaire ou ovalaire dont le diamètre varie de 2 à 5 cm. Les anses éviscérées à travers cet orifice présentent divers aspects macroscopiques et microscopiques.

4.2 Aspects macroscopiques

4.2.1 Les organes éviscérés [17] Divers organes peuvent se retrouver extériorisés à travers le défaut pariétal. On distingue :

- } Les organes toujours éviscérés : les anses grêles
- } Les organes souvent éviscérés : le côlon, l'estomac
- } Les organes rarement éviscérés : la vessie, l'utérus et les annexes
- } Les organes exceptionnellement éviscérés : la vésicule biliaire, le testicule en ectopie abdominale, le foie

4.2.2 Description des organes éviscérés

Cette description prend en compte trois caractères que sont l'aspect, les dimensions et la vascularisation des anses éviscérées.

4.2.2.1 L'aspect des anses intestinales éviscérées est très variable.

Dans la majorité des cas l'intestin apparaît comme rigide, épaissi, recouvert d'une pellicule gélatineuse. Les anses sont très dilatées, avec des parois considérablement épaissies,

œdémateuses, succulentes, donnant au toucher une sensation de « chanvre » ou de « cuir ». Une membrane jaune verdâtre, plus ou moins hémorragique, d'allure « couenneuse », recouvre en partie ou en totalité, la masse intestinale extériorisée, dont quelques anses peuvent être entièrement accolées entre elles. L'ensemble évoque les lésions de la péritonite méconiale fibro-adhésive. Le mésentère iléo-colique est épaissi et oedematié. La circulation mésentérique est toujours dégradée, l'intestin est mauve sombre, ou franchement cyanique, parfois gangréné avec des hémorragies sous-séreuses. Il apparaît comme un tube rigide, frappant par son inertie, dépourvu de tout mouvement péristaltique. Dans certains cas au contraire, l'intestin extériorisé présente un aspect très différent, très près de celui d'un intestin normal. L'inflammation séreuse est minime ou absente et les différentes structures anatomiques sont aisément reconnaissables. Il peut y avoir cependant au niveau de cet intestin un certain degré d'ischémie qui lui donnera une couleur violacée.

4.2.2.2 Dimensions de l'intestin [17, 31]

Tous les chirurgiens ayant opéré des gastrochisis ont été frappés par l'aspect apparemment raccourci de l'intestin. Mais qu'en est-il réellement ? L'intestin est-il vraiment raccourci ? Ce raccourcissement est-il définitif ?

Gilbert et Aoki [17] ont par leurs expériences, le premier sur des nouveau-nés le second sur des animaux, défendu l'existence du grêle court.

Cependant pour la majorité des auteurs [1, 12, 17, 28, 31, 35] Le grêle court n'existe pas dans le gastrochisis, que le raccourcissement constaté est plus apparent que réel. Ces derniers se basant sur le fait que l'intestin retrouve très rapidement une longueur normale ou paranormale après sa réintégration dans la cavité abdominale ont conclu que cette augmentation de la longueur et cette diminution du diamètre de l'intestin seraient dues à la régression des phénomènes œdémateux et la décompression de l'intestin.

4.2.2.3 La vascularisation

Dans tous les cas, le mésentère ne subit aucune rotation ni n'effectue aucun accollement. Il reste sagittal, avec une courte racine verticale pré-aortique et une disposition en mésentère commun. La vascularisation artérielle au niveau de l'intestin éviscéré est normale, Il n'est retrouvé ni de stase veineuse ni lymphatique.

4.2.2.4 Le volume de la cavité abdominale

Il apparaît dans la majorité des cas une disproportion de volume entre la cavité abdominale et la masse intestinale extériorisée qui est fonction de la précocité de l'éviscération.

4.3 Aspect microscopique [1, 17, 31]

L'intestin éviscéré est souvent le siège d'un œdème interstitiel, sans infiltration cellulaire. Certains auteurs [17, 35] comme Haller et Shaw ont noté dans leurs séries une absence ou une

réduction du nombre des cellules ganglionnaires des plexus myentériques. A l'inverse, d'autres auteurs [10, 17, 31] ont trouvé une paroi musculaire histologiquement normale

4.4 Anomalies associées

4.4.1 Anomalies digestives [22]

Dans 10 à 25% des cas existent des lésions intestinales associées :

- ‖ Nécrose iléale : 13%
- ‖ Perforation duodénale 0.2%
- ‖ Mésentère commun : se voit dans la majorité des cas pour de nombreux auteurs
- ‖ Autres malformations : la persistance du canal omphalomésentérique ou la présence d'un diverticule de Meckel.

4.4.2 Malformations extradiigestives [23, 29, 31] Elles sont exceptionnelles. Il peut s'agir de :

- ‖ Cardiopathies congénitales : 10 à 15% des cas
- ‖ Malformations urinaires : 2 à 5% des cas
- ‖ Pieds bots, bec de lièvre, fissure palatine : 2 à 3% des cas
- ‖ Malformations entrant dans le cadre de l'ectopychie céphalique : 2 à 3% des cas (hernie diaphragmatique, ectocardie, fissure sternale isolée)
- ‖ Malformations diverses : cataracte bilatérale, angiomatose cérébrale, cryptorchidies. Quel que soit son aspect anatomopathologique, le gastrochisis est à l'origine de phénomènes physiopathologiques divers.

5. PHYSIOPATHOLOGIE [1,10, 17, 31, 35]

Le gastrochisis entraîne une modification des interactions réciproques entre le fœtus et son milieu de vie qu'est le liquide amniotique. Il en découle des conséquences sur les anses extériorisées, sur la quantité et la qualité du liquide amniotique et enfin sur la croissance même du fœtus.

5.1 Action sur les anses éviscérées

L'aspect anatomopathologique des anses éviscérées s'explique par un double mécanisme chimique et mécanique. En effet, le contact prolongé des anses avec le liquide amniotique est le « primum movens » des lésions inflammatoires de ces dernières. Des deux composants principaux de ce liquide que sont l'urée et le méconium, c'est l'urée qui a dans un premier temps été mise en cause. Plus tard, des études expérimentales ont montré que c'est plutôt le méconium qui est à l'origine des lésions observées. A cette action constante du liquide amniotique peut s'associer une action mécanique par obstruction artérielle, veineuse et lymphatique secondaire à un étranglement de l'intestin éviscéré à travers un petit défaut pariétal. L'obstruction veineuse et lymphatique va entraîner l'œdème tandis que la diminution du flot sanguin splanchnique est responsable des changements physiopathologiques du péristaltisme

intestinal et des troubles de l'absorption. Cette ischémie pourrait expliquer la fréquence relative des atrésies intestinales rencontrées dans les gastrochisis.

5.2 Action sur le fœtus [35]

La déglutition fœtale, qui débute vers la 16^{ème} -17 -ème semaine de gestation va atteindre 400 ml/24 heures en fin de gestation. Elle apporte au tube digestif des nutriments dont l'absorption permet une croissance harmonieuse du fœtus. Dans le gastrochisis, les lésions intestinales vont induire un retard de maturation de l'activité protéolytique et une absence de péristaltismes indispensables à l'absorption du liquide amniotique. Cette altération de l'absorption intestinale dans le gastrochisis est responsable de l'hypotrophie fœtale.

5.3 Action sur le liquide amniotique [35]

La régulation du volume et de la composition du liquide amniotique est assurée essentiellement par la déglutition et la diurèse fœtale. Le gastrochisis entraîne des perturbations quantitatives et qualitatives du liquide amniotique. Sur le plan quantitatif, deux situations peuvent se rencontrer. Dans la majorité des cas, la déglutition est normale mais la réabsorption altérée, il s'en suit une stagnation du liquide amniotique pouvant entraîner un oligoamnios. Parfois à l'occasion d'une atrésie intestinale haute, la déglutition peut être perturbée entraînant un hydramnios. Sur le plan qualitatif, normalement le liquide amniotique est isotonique et c'est l'absorption intestinale qui contribue à le rendre hypotonique par consommation des nutriments (protéines et glucides) qu'il contient. Le défaut d'absorption dans le gastrochisis interrompt ce phénomène. Il contribue ainsi à rendre le liquide amniotique plus agressif pour les anses intestinales éviscérées.

6. CLASSIFICATIONS [17, 31, 24]

Plusieurs classifications ont été proposées pour le gastrochisis.

6.1 La classification de Moore et Stokes [17, 31]

Proposée en 1963, elle distingue trois types selon l'aspect des anses intestinales extériorisées. Elle prend également en compte la disproportion entre les anses intestinales et la cavité abdominale. **Type anténatal** : dans ce type les anses sont dilatées, épaissies, recouvertes de couenne. Il y a une disproportion frappante entre la masse intestinale extériorisée et la cavité abdominale.

Type périnatal : les anses éviscérées ont un aspect quasi normal. L'inflammation séreuse sera minime ou absente, les différentes structures anatomiques seront aisément reconnaissables. Il peut y avoir cependant au niveau de cet intestin un certain degré d'ischémie qui lui donnera une couleur violacée. Par contre la disparité de volume entre l'intestin extériorisé et la cavité abdominale est minime.

Type intermédiaire : il existe un intestin relativement normal, trouvé à côté d'une masse intestinale évoquant l'aspect trouvé dans le type anténatal. Ces enfants tendent à avoir une cavité abdominale intermédiaire entre les deux autres types

6.2 La classification de Lefort et Borde [24]

Proposée en 1978, elle répartie les lésions digestives en quatre types de gravité croissante.

TYPE I : grêle et côlon roses, peu ou pas recouvert de membrane couenneuse, pas d'atrésie, longueur de grêle et de côlon importante

TYPE II : grêle et côlon mal vascularisés, recouverts de membranes couenneuses, pas d'atrésie, longueur de grêle et de côlon importante.

TYPE III : grêle et côlon mal vascularisés, recouvert de couennes, atrésie du grêle, du côlon ou des deux, ou lésions nécrotiques ou perforées, longueur de grêle et de côlon diminuée, mais compatible avec une espérance de survie.

TYPE IV : nécrose de la quasi-totalité du tube digestif, incompatible avec une espérance de survie.

7. DIAGNOSTIC

7.1 Diagnostic positif : types de description Nouveau-né avec gastrochisis type I

7.1.1 Diagnostic anténatal [1, 11, 21, 27, 33, 34]

La possibilité d'une reconnaissance de la lésion au stade anténatal représente le facteur le plus important d'ordre pronostic. L'échographie est l'examen capital du diagnostic anténatal du gastrochisis. Le diagnostic prénatal est fait entre la 18ème et la 24ème semaine d'aménorrhée par la mise en évidence d'anses intestinales flottant librement dans le liquide amniotique. L'absence de limitante externe, la localisation normale des vaisseaux ombilicaux à côté du défaut, l'extériorisation des organes intra-abdominaux en image multi-aréolaire, permet de faire le diagnostic différentiel avec l'omphalocèle. D'autres méthodes diagnostiques tels les dosages de l'alpha-foeto-protéine dans le sérum maternel et de l'acétylcholinestérase, ont été proposées par certains auteurs mais ont peu d'intérêt.

7.1.2 Diagnostic postnatal

Le diagnostic postnatal est clinique. Il repose sur la découverte à la naissance, d'un défaut pariétal para-ombilical d'où s'extériorisent des viscères abdominaux dépourvus de couverture amniotique tandis que le cordon ombilical est normalement inséré sur la paroi abdominale antérieure.

7.2 Diagnostic différentiel

Tous les caractères différentient nettement le gastrochisis des autres anomalies de la région ombilicale.

7.2.1 La hernie dans le cordon

Ici le défaut est ombilical, les anses extériorisées peu importantes sont recouvertes d'une membrane péritonéale.

7.2.2 L'omphalocèle

Là aussi le défaut est de siège strictement ombilical. Les anses sont recouvertes d'un sac membraneux dont on observe les vestiges en cas de rupture. Le cordon ombilical s'insère sur la voussure.

7.3 Diagnostic de gravité

7.3.1 Critères pronostiques échographiques

- Petite taille du défaut pariétal - Dilatation progressive de l'estomac
- Dilatation intestinale et/ou un épaissement notable de la paroi intestinale >3mm

7.3.2 Critères de gravité postnatal

- La fièvre ou l'hypothermie,
- La détresse respiratoire, - L'état des anses qui peuvent être infectées, perforées voir nécrosées,
- L'hypotrophie
- La prématurité. A ces signes s'ajoutent les malformations associées digestives (atrésie du grêle) ou extradigestives (cardiopathies congénitales, malformations urinaires).

8. TRAITEMENT

8.1 Buts

- } Réintégrer les viscères extériorisés.
- } Prévenir et traiter les complications.

8.2 Moyens et méthodes

8.2.1 Moyens médicaux Les différents groupes thérapeutiques sont :

- } Les solutés (SGI, SGH, SSI, Ringer) associés à des électrolytes (NaCl, Ca, KCl)
- } Les antibiotiques (Ceftriaxone injectable ; Métronidazole injectable, gentamicine injectable etc)
- } La vitamine K1 injectable

8.2.2 Moyens instrumentaux

- } Les incubateurs.
- } Les lampes chauffantes Les sacs plastiques ou d'aluminium
- } Les sondes de mesure de pression. (Gastriques, vésicales, abdominales)
- } Les sondes nasogastriques d'évacuation et de gavage
- } La ventilation assistée
- } Les feuillets de silicone et les sacs préformés.
- } Antalgique et antipyrétique (paracétamol injectable)

8.2.3 Moyens et méthodes chirurgicaux Ils comprennent ceux qui permettent la fermeture de la cavité abdominale, le traitement des complications et la prise en charge des malformations associées.

8.2.3.1 Fermeture primaire [12, 31]

Elles se pratiquent sous anesthésie générale. Elle nécessite de procéder à : un lavage des anses avec du SSI tiédi ; une exploration des anses à la recherche de lésions intestinales associées et une vidange antérograde du contenu intestinal.

8.2.3.1.1 Technique

Lefort propose de faire la réintégration primitive selon les étapes suivantes :

- Incision

Elle s'étendra seulement sur 1 à 2 cm, juste ce qui est nécessaire à la réintégration des organes éviscérés. Après cet agrandissement modéré, certains pratiquent un étirement de la paroi musculaire quadrant par quadrant.

- Réintégration

Elle devra prendre en compte la nécessité de reposer de la masse intestinale en situation de mésentère commun, c'est-à-dire le grêle à droite, le côlon à gauche. Il est également important de ne pas léser la paroi intestinale.

- Fermeture

Les viscères étant en place on procèdera ensuite à la fermeture en deux plans de la paroi ; un plan péri aponévrotique d'abord, puis un plan cutané. La fermeture nécessite une surveillance de la pression intra abdominale par vérification barométrique ou par manométrie intragastrique ou vésicale. Il peut être tenté un test de fermeture avec surveillance des fonctions vitales (cardiaques, respiratoires).

- Reconstitution de l'ombilic

Elle a pour but de redonner à la paroi abdominale un aspect aussi proche que possible de la normale.

8.2.3.1.2 Avantages

Cette technique comporte peu de risques infectieux. L'iléus post opératoire paraît moins important lorsque l'intestin est immédiatement réintégré dans la cavité abdominale.

8.2.3.1.3 Inconvénients

Le principal risque de cette technique est l'hyperpression abdominale avec compression de la veine cave inférieure, responsable d'œdèmes périphériques ou de gêne circulatoire, de surélévation du diaphragme, et de diminution de la ventilation spontanée.

8.2.3.2 Fermeture en plusieurs temps

On distingue deux groupes de méthodes selon l'usage ou non de matériel de synthèse

8.2.3.2.1 Méthodes sans matériel de synthèse

Elles se pratiquent sous anesthésie générale. Elle nécessite de procéder à : un lavage des anses avec du SSI tiédi ; une exploration des anses à la recherche de lésions intestinales associées et une vidange antérograde du contenu intestinal.

8.2.3.2.2 Technique de Gross [12, 17, 31]

En 1948 Gross proposait cette technique initialement pour la couverture de grandes omphalocèle elle est très vite devenue une technique de référence pour les gastrochisis. La couverture se fait en trois étapes :

‖ Incision et agrandissement de la brèche pariétale dans le sens vertical de la xiphoïde au pubis.

‖ Puis il est pratiqué un important décollement cutané, latéralement, à partir des lèvres de l'incision. Le décollement est poursuivi au-dessus de l'aponévrose antérieure des muscles grands droits, des muscles latéraux de l'abdomen, très loin vers les flancs.

‖ Lorsque le décollement est jugé suffisant, est pratiquée alors une suture du plan cutané sur la ligne médiane, par-dessus les anses intestinales éviscérées qui sont donc laissées sous la peau.

‖ Si la tension de la suture cutanée médiane est trop importante, on peut éventuellement s'aider d'incisions de décharge au niveau des flancs, à la demande.

- Avantages C'est une méthode simple, pratiquement toujours réalisable, et ne comporte que très peu de risque de septis opératoire.

- Inconvénients

Cette méthode aboutit à une large éventration, dont la réparation secondaire peut être difficile. En réalité, elle entraîne plus une distension cutanée, qu'abdominale, si bien que lors de la fermeture secondaire, on est confronté à la persistance d'une cavité abdominale encore petite. Elle expose au risque de retard de reprise du transit par iléus postopératoire prolongé, le risque d'occlusion par brides développées entre les anses et la face profonde des lambeaux cutanés.

8.2.3.2.3 Technique de Meeker et Snyder [17, 31]

Certains auteurs trouvaient que les muscles grands droits restés intact dans la technique de Gross contribuaient à maintenir une pression intra-abdominale élevée. Aussi se sont-ils inspirés d'une méthode ancienne décrite par Meeker et Snyder pour le traitement des hernies diaphragmatiques, pour proposer cette nouvelle technique - Technique Elle diffère de la précédente par l'incision qui est transversale avec section transverse et complète des grands droits mais aussi des muscles de la paroi antérolatérale. Puis, il est réalisé un décollement cutané selon l'axe de l'incision et la fermeture de cette peau par-dessus la masse intestinale éviscérée.

- Avantages Le résultat est une hernie ventrale elliptique, orientée transversalement, avec relâchement considérable de la tension intra abdominale. - Inconvénients Les principaux sont :

La respiration devenant de type thoracique, l'hyper-lordose et la réparation secondaire assez difficile.

8.2.3.2.4 Méthodes avec matériel de synthèse

Elles consistent en une réintégration graduelle [staged repair] avec du matériel de synthèse notamment le silastic.

8.2.3.2.5 Technique de SCHUSTER [12, 17, 31]

Elle a été proposée par Schuster en 1967 initialement pour couvrir les grandes omphalocèles rompues et réduire progressivement l'éviscération jusqu'à réintégration complète. Elles se pratiquent sous anesthésie générale. Elle nécessite de procéder à un lavage des anses avec du SSI tiédi, une exploration des anses à la recherche de lésions intestinales associées et une vidange antérograde du contenu intestinal.

- Technique

Etape A : après agrandissement de la brèche pariétale transversalement et verticalement sur toute la ligne xypho-pubienne, deux feuillets sont suturés aux berges du défaut pariétal en prenant toute l'épaisseur de la paroi, peau comprise le plus souvent.

Etape B : Les deux feuillets de silastic sont ensuite rabattus par-dessus la masse éviscérée et suturés l'un à l'autre sur la ligne médiane sous tension initiale modérée. Cette première intervention sera suivie tous les 1 à 3 jours d'un resserrement des plaques. Cette réduction sera adaptée à la tolérance respiratoire, qui sera d'autant plus facile à apprécier que ces interventions puissent se faire sans anesthésie. L'ablation des plaques survient dans des délais variables. Il faut essayer dans la mesure du possible de ne pas excéder les 12 à 15 premiers jours car au-delà le risque d'infection devient important, les berges aponévrotiques deviennent inflammatoires, fragiles, se prêtant mal à une suture lors de l'ablation définitive du matériel.

- Avantages L'avantage de cette technique de réintégration progressive est l'absence du risque d'hyperpression abdominale donc du risque de troubles respiratoires et circulatoires.

- Inconvénients Le principal risque de cette technique est le risque de septicémie sur lequel plusieurs auteurs ont insisté. En effet sur les berges de la plaie peuvent apparaître des suppurations qui peuvent avoir des répercussions générales (septicémies) et/ou locales pouvant occasionner à l'ablation du matériel, des abcès de la paroi voir des éviscérations secondaires. Par ailleurs, la fréquence d'iléus prolongé, le retard de reprise du transit digestif qui semble plus long que dans la fermeture primitive, lui ont été reproché. Parfois même apparaissent des complications majeures tels des nécroses, fistules et volvulus.

8.2.3.2.6 Technique d'Allen-Wreen-Gilbert (Silo) [12, 17, 31]

Publiée en 1969 cette technique encore appelée technique du sac de silastic (silo) utilise aussi une feuille de silastic tressée pour former un sac qui contiendra les anses intestinales et que l'on

fermera à son extrémité supérieure par une ligature "comme un sac de bonbon". Elles se pratiquent sous anesthésie générale. - Technique On procède tout d'abord à un discret agrandissement du défaut dans le sens transversal ou vertical lorsque le défaut est étroit. On suture ensuite la feuille de silastic tout autour du défaut, de manière circulaire, en prenant toute l'épaisseur de la paroi, par des points séparés au fil non résorbable très rapprochés ou par un surjet. L'aspect final illustré par la figure 16, est celui d'un cône ou d'un cylindre et l'intervention est terminée par la mise en place d'une ligature à l'extrémité supérieure du sac, après pression douce sur les anses intestinales contenues dans le sac. Si la hauteur du sac est grande, on pourra, pour éviter son ballonnement et une tension trop grande sur la ligne de suture, attacher son extrémité supérieure au toit de l'incubateur, par un ruban de caoutchouc. La réduction progressive se fera par simple déplacement du nœud

- Avantage

Cette technique a l'avantage de ne pas entraîner une hyperpression intraabdominale.

- Inconvénient Elle présente un risque infectieux important au niveau des sutures pouvant entraîner leur lâchage.

8.2.3.3 Les autres moyens chirurgicaux

8.2.3.3.1 La résection intestinale

Jadis utilisée de façon systématique, elle n'est présentement utilisée qu'en cas de nécrose intestinale ou dans les atrésies intestinales.

8.2.3.3.2 Le traitement des malformations associées

Les malformations digestives seront dans la mesure du possible corrigées dans le même temps opératoire que la fermeture.

8.2.3.3.3 Le traitement des éventrations résiduelles

Elle fait appel à différentes techniques :

- } La fermeture pariétale simple
- } L'utilisation de prothèses
- } Les plasties à l'aide des muscles grands droits et obliques.

8.3 Indications

8.3.1 Période préopératoire

8.3.1.1 Prise en charge anténatale

Elle consiste à :

- } Surveiller l'évolution de l'état des anses par des échographies rapprochées
- } Décider du terme et de la voie d'accouchement en fonction des données de la surveillance
- } De réunir les compétences nécessaires à la prise en charge immédiate du nouveau-né porteur de gastrochisis.

8.3.1.2 Prise en charge en salle d'accouchement

La prise en charge début dès la naissance et comprend :

- ‖ La manipulation minimale et aseptique des anses éviscérées.
- ‖ Placer l'enfant dans un sac en plastique ou en silastic stérile
- ‖ A défaut de sac protéger les anses par des compresses stériles, suivi d'un bandage non compressif en évitant les positions en angulation qui pourraient entraîner une ischémie des anses.
- ‖ La prise d'une voie veineuse périphérique et le début de la réanimation hydroélectrolytique avec du SGH 10% et des électrolytes
- ‖ L'administration d'antibiotique (ceftriaxone 50mg/kg)
- ‖ Poser une sonde gastrique de vidange
- ‖ Placer l'enfant dans un incubateur à température convenable ou le protéger avec des champs stériles,
- ‖ Procéder à la référence.

8.3.1.3 Transport vers un centre spécialisé

Le transport doit allier rapidité et bonnes conditions (position latérale droite). Il se fera par une ambulance équipée pour assurer le transport dans des conditions optimales.

8.3.2 La préparation à l'intervention Elle comprend :

- ‖ L'évaluation clinique à la recherche de facteurs de gravité tels les malformations associées.
- ‖ Le bilan préopératoire qui sera biologique, bactériologique et radiologique. A l'issue de ce bilan les troubles hydroélectrolytiques seront corrigés. De la vitamine K en injectable sera systématiquement apportée.

8.3.3 Traitement chirurgical

8.3.3.1 Fermeture aponévrotique primaire

Elle est indiquée chaque fois qu'il n'y a pas de disproportion abdominoviscérale importante. Occasionnellement elle peut se pratiquer après une résection intestinale de nécessité, pour gangrène ou perforations intestinales

8.3.3.2 Technique de Gross [12]

Elle est indiquée chaque fois que la disproportion entre la cavité abdominale et les anses éviscérées est importante interdisant la fermeture primaire. Mais son choix par rapport aux autres techniques de fermeture en plusieurs temps est fonction de l'expérience du chirurgien.

8.3.3.3 Technique de Meeker et Snyder

Elle a les mêmes indications que la technique de Gross

8.3.3.4 Technique de Schuster [12]

Elle est indiquée lorsqu'il existe une disproportion importante entre les anses éviscérées et le volume de la cavité abdominale.

8.3.3.5 Technique d'Allen-Wreen-Gilbert

Elle a les mêmes indications que le Schuster.

8.3.3.6 Période postopératoire

} La ventilation : elle sera la moins agressive possible. L'extubation peut être envisagée à J2 ou J3 post opératoire.

} Une triple antibiothérapie (Ceftriaxone 100mg/kg/24H, Métronidazole 20mg/kg/24H, Gentamicine 3mg/kg/24H) sera poursuivie pendant 48 heures en l'absence de complications septiques locales ou générales.

} La perfusion sera poursuivie

} La nutrition parentérale par cathéter central ou périphérique est indiquée jusqu'au début de la nutrition entérale.

} L'alimentation : elle débutera rarement avant le 15ème jour post opératoire. Elle sera débutée après une franche reprise du transit par la sonde nasogastrique en gavage continu.

9. EVOLUTION/ PRONOSTIC

9.1 Evolution

Si le traitement est bien conduit et assez tôt, l'évolution est favorable. Mais dans certaines situations l'évolution est émaillée de nombreuses complications.

9.1.1 Les complications digestives

Les principales complications digestives sont : Les troubles de reprise du transit, l'entérocolite nécrosante, les perforations, le reflux gastro œsophagien

9.1.2 Les complications infectieuses

On distingue :

} Les complications locales : suppuration pariétale pouvant entraîner des éventrations.

} Les complications générales : septicémie à partir des surinfections des anses éviscérées ou du cathéter central.

9.1.3 Les complications circulatoires et rénales

L'hyper pression abdominale par traction excessive sur la paroi abdominale peut être à l'origine d'une compression de la veine cave inférieure avec œdème des membres inférieurs et oligoanurie. Elle doit être prévenue par une fermeture musculo-aponévrotique sans traction en préférant l'utilisation d'une plaque.

9.1.4 Les complications à long terme [16]

Dans l'évolution à long terme les principales complications rencontrées sont des troubles digestifs à type d'intestin irritable et/ou de syndromes sub- ou occlusifs à répétition, respectivement en rapport avec des brides ou adhérences résiduelles.

9.2 Pronostic

9.2.1 Pronostic immédiat. [10, 12, 16, 19, 17, 30]

Le gastrochisis est une malformation qui survient dans la majorité des cas en dehors de tout contexte poly malformatif. Grace aux progrès réalisés dans les techniques chirurgicales et la réanimation son pronostic est devenu excellent dans les pays développés. On note une inversion spectaculaire de son pronostic qui est passé d'une mortalité de 60% en 1968 à une survie de 90 à 100% de nos jours dans les Pays développés. On distingue des facteurs de bon pronostic et des facteurs de mauvais pronostic.

Les facteurs de bon pronostic sont :

- ‖ L'échographie anténatale qui permet le diagnostic précoce de la malformation, la surveillance, l'accouchement à proximité ou dans un centre spécialisé dans la prise en charge du gastrochisis.
 - ‖ La précocité de l'intervention : de nombreux succès opératoires reviennent aux interventions très précoces (délai inférieur à 24 heures), sinon s'installe rapidement une péritonite hyperseptique qui accentue la réaction oedémateuse et favorise la gangrène des anses.
 - ‖ La réanimation dans un service de soins intensifs néonataux
 - ‖ La ventilation assistée
- Les facteurs de mauvais pronostic :
- ‖ L'hypotrophie.
 - ‖ Les malformations associées.
 - ‖ Les types 3 et 4 de Lefort et Bord

9.2.2 Pronostic lointain [16]

A moyen et long terme, 75 à 90% des gastrochisis, surtout les formes sans anomalies associées, n'auront pas ou peu de séquelles.

II. NOTRE ETUDE :

METHODOLOGIE :

CADRE ET TYPE D'ETUDE L'étude s'est déroulée dans le service d'imagerie médicale du centre de santé référence de la commune III du district de Bamako au Mali.

TYPE D'ETUDE Il s'agissait d'une étude descriptive à propos d'un cas clinique →

1- Tableau clinique : Il s'agissait d'une femme de 19 ans adressée au service d'imagerie médicale pour échographie prenable.

2- Observation clinique

→ Identité de la patiente Il s'agissait d'une patiente âgée de 19 ans, résidant à Koulouba

Profession : Elève

Statut matrimonial : Mariée

→ Histoire clinique La patiente est venue au service de la gynécologie-obstétricale du CSREF de la commune III pour sa consultation prénatale Chez qui le gynécologue trouve :

. → Examen clinique : un bon état général, conjonctive colorée, pas d'ictère ni d'œdème, poids à 49kg, Taille à 1m61

→ Antécédents -Médicaux : Néant

-Chirurgicaux : Néant

-Familiaux : Néant

-Gynéco-obstétrical : G1P0

→ Bilan biologique : Groupage Rhésus : B Positif

Albumine /Sucre : Neant

BW : Négatif

Glycémie à jeun : 0,9g/dl

Test d'Emmel : Négatif

Ag Hbs : Négatif

Après l'examen clinique et le bilan biologique il nous adresse pour une échographie obstétricale comme renseignement clinique étude morphologique fœtale

→ L'examen a été réalisé par le chef de service d'imagerie du centre de sante de référence de la commune III du district de Bamako et son équipe, l'appareil utilisé LogiQ 7 muni de 3 sondes multifréquences avec option de doppler couleur :

-Une sonde linéaire de 8 à 12 Mhz

-Une sonde convexe

-Une sonde endovaginale

Chez qui nous avons trouvé une grossesse mono-fœtale intra utérine évolutive de 19SA+3jrs d'âge échographique sexe féminin sur une ouverture peu latéralisée à droite presque dans le

prolongement du cordon de la paroi abdominale avec des viscères(intestin, estomac) et le foie qui nagent dans le liquide amniotique sans membrane, la cavité abdominale très réduite associée à une anomalie rénale (hydronéphrose bilatérale), déformation du rachis à type de cyphose, dilatation VLD et des brides amniotique, donc devant cette sémiologie échographique nous avons conclu à un gastrochisis associée à d'autres malformations. Ce diagnostic fut retenu en post abortum



Figure 6 :Coupe Sagittale :

Ouverture de la paroi abdominale avec visceres dans le liquide amniotique sans membrane

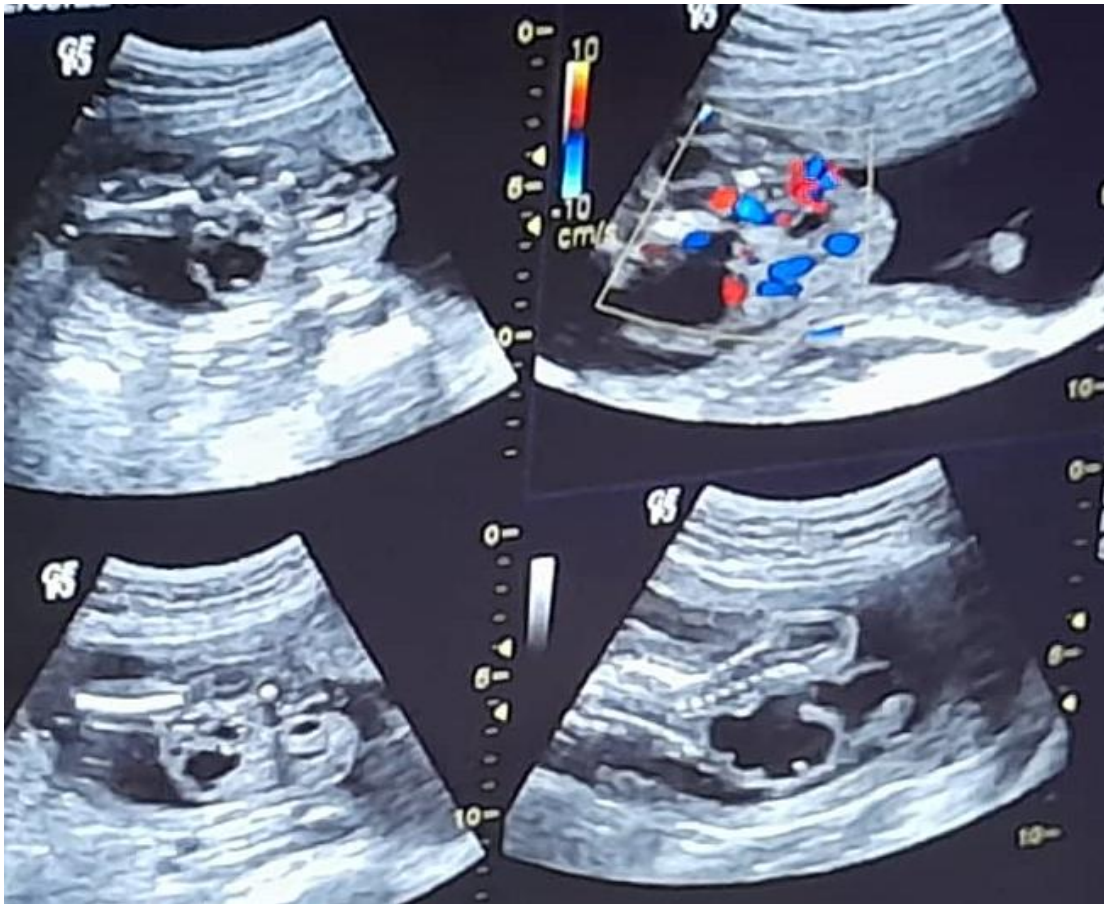


Figure 7 : Coupe transversale : Cavité abdominale reduite



Figure 8 : La rachis en post abortum



Figure 9 :Les visceres(foie, intestin ,colon,et l estomac) en post abortum



Figure 10 : Ouverture laterale droite de la paroi abdominale

III. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS :

Nous avons estimé l'opportunité de cette étude comme une des rares cas pour décrire gastrochisis associé à d'autres malformation au CSREF de la CIII du district de Bamako. Les praticiens en parlent mais peu d'écrits s'y rapportent de façon spécifique. Ce travail a eu pour objectif de rapporter la situation et les difficultés thérapeutiques du gastrochisis au CSREF de la CIII. En effet, la situation de cette malformation est préoccupante. Le diagnostic anténatal du gastrochisis est un peu rare dans notre pays. Le seul cas que nous étudions à bénéficier d'une prise charge précoce. Le diagnostic est fait en anténatal comme aux séries des pays développés qui rapportent un diagnostic anténatal dans l'ensemble des cas [2, 4]. Les caractéristiques maternelles restent marquées, dans notre étude comme dans la littérature:

-L'âge de notre patiente était de 19 ans qui est superposable à celui de Schmidt [46] au Brésil (19 ans) mais inférieur à celui de Abdur-Rahman [2] au Nigéria qui a retrouvé 25,3 ans et celui de Capelle [10] en France (22 ans)

-La gestité notre patiente était à sa première grossesse, Certes ce seul cas ne permet pas des tests statistiques pour nous permettre de tirer une conclusion, mais il ressort dans la littérature que le jeune âge maternel et la primiparité sont des facteurs de risque de survenue du gastrochisis facteur a été constaté par d'autres auteurs dans leurs séries. C'est le cas de Capelle en France (58%) [10] et Sapin (54%) [50].

-Elle était élève donc de condition socio-économique non favorable ce qui a pu influencer la qualité du bilan et du suivi prénatal qui est reconnu comme facteur de risque de survenue de gastrochisis.

Cependant le bas niveau socioéconomique est une caractéristique de la population surtout rurale du Mali

-Au plan épidémiologique, les données de notre cas, à l'image des séries africaines [4], ne nous a pas permis de définir une véritable incidence locale. Notre travail rejoint la dynamique série d'auteurs africains, qui, ces dernières années mettent en exergue la problématique de l'épidémiologie et de la prise en charge du gastrochisis sur le continent [4, 5, 6, 7].

La littérature des pays développés les auteurs se sont basés sur les facteurs environnementaux (pollution atmosphérique, déchets industriels) [41, 43, 46] et sur l'usage de substances chimiques agricoles (engrais, organochlorés, organophosphorés) [49] pour expliquer la prédominance du laparoschisis dans certaines de leurs régions.

Le sexe de notre cas était féminin Certains auteurs ont noté une prédominance féminine. C'est le cas de Fonkalsrud aux USA (0,85) [21], Manson et al. au Nigeria (0,66) [44] Notre résultat diffère de ceux de Abdur-Rahman (Nigeria) [2] et de Lefort (France) [39] qui ont enregistré une prédominance masculine avec respectivement un sex ratio de 2,5 et de 2,8. Certains auteurs

ont trouvé une parité des deux 102 sexes, il s'agit de Soares au Portugal (1,05) [48] et Lao aux USA (1,08) [37].

Antécédents familiaux Dans notre cas, aucune notion de consanguinité ni de malformation congénitale n'a été retrouvée dans les familles. En effet le gastroschisis est une malformation sporadique dans laquelle sont retrouvées peu d'anomalies chromosomiques [10] Néanmoins comme dans toute malformation ces renseignements sont importants à rechercher

-Consultations prénatales (CPN) notre patiente n'avait fait qu'une seule CPN. L'Organisation mondiale de la santé [43] recommande 4 consultations prénatales (CPN) pour les femmes dont la grossesse se déroule normalement : la première au cours du premier trimestre (entre la 12^{ème} et la 16^{ème} semaine d'aménorrhée), la deuxième entre la 24^{ème} et la 28^{ème} semaine, la troisième à 32 semaines et la quatrième à 36 semaines. Le faible taux de suivi des grossesses s'explique par plusieurs facteurs : – la faiblesse du système sanitaire caractérisé par l'éloignement des populations des structures sanitaires et l'insuffisance du personnel soignant, – les obstacles culturels qui font que les populations ont plus recours aux tradipraticiens ce qui a pour conséquence une faible adhésion aux consultations, un non-suivi des prescriptions thérapeutiques, une tradition de l'accouchement à domicile, – les conditions socio-économiques difficiles pour les femmes qui dans leur état gravidique doivent faire face aux travaux domestiques. Toutefois le nombre de CPN n'en détermine pas forcément la qualité. Un bon suivi des grossesses pourrait permettre de déceler des signes indirects tels l'hydramnios, l'oligoamnios, le retard de croissance intra utérin, pouvant ainsi 104 orienter vers la réalisation de l'échographie qui permet de poser le diagnostic anténatal du gastroschisis.

Les autres facteurs de risques liés aux mères des patients La prise de médicaments vasoconstricteurs, d'aspirine, de bronchodilatateurs ; la consommation de tabac et d'alcool par les mères, n'ont pas été retrouvés dans notre série. Selon la théorie de Hoyme le gastroschisis serait dû à une interruption de l'artère omphalomésentérique ce qui va conduire à une nécrose de la base du cordon. Pour certains auteurs [41, 45, 49] l'interruption de l'artère omphalomésentérique pourrait s'expliquer par l'action vasoconstrictrice de certains médicaments et de certaines substances comme l'alcool et le tabac.

La situation latéro-ombilicale droite a été retrouvée dans notre cas qui concorde avec la majorité des auteurs dans la littérature [13, 14, 24, 25, 39, 44, 45]. Hoyme explique cette prédominance par le fait que deux artères omphalomésentériques apparaissent tôt chez l'embryon à partir d'un plexus vasculaire provenant de l'aorte dorsale ; l'artère omphalomésentérique gauche régresse tandis que la droite persiste s'implantant directement sur l'aorte ; la partie proximale de l'artère omphalomésentérique droite devient l'artère mésentérique supérieure tandis que sa partie distale suit le canal omphalomésentérique à travers l'anneau ombilical. Pour Hoyme une

interruption de l'artère omphalomésentérique va conduire à une nécrose de la base droite du cordon qui sera suivie d'une éviscération à travers la brèche ainsi créée.

-Viscères extériorisés dans notre cas c'était le grêle, le colon, l'estomac et le foie. Il est noté une prédominance de l'extériorisation des anses grêles du côlon et de l'estomac dans la littérature qui concorde avec notre cas. Le même constat a été fait par Ravasse en France [44]. La prédominance de l'éviscération des anses intestinales s'expliquerait par le fait que la malformation survient avant que les anses aient eût le temps de réintégrer l'abdomen (8ème - 10ème semaine). Le processus de réintégration se poursuivant, les anses intestinales sans avoir effectué leur rotation ressortent partiellement ou en totalité à travers le défaut paraombilical

- Les malformations comme déformation de la rachis à type de cyphose, les hydronéphroses ne sont retrouvés dans aucune des études que nous avons consulté telle que celle de Ameh (Nigéria) [6] ,Abdur-Rahman [2] au Nigéria, Capelle [1] en France etc. .

La coordination excellente entre radiologue, obstétricien, néonatalogiste, chirurgien infantile et réanimateur est indispensable. Nous sommes loin, dans notre contexte, de réunir cette équipe dans la prise en charge pré, per et post natale du nouveau-né qui présente un gastrochisis.

VII. REFERENCES

1. Capelle X, Schaaps J-P, Foidart J-M. Gestion anténatale et issue postnatale des foetus atteints de laparoschisis. *J. Gynéco. Obst. et Biol. de la Reproduction*, 36 ; 2007 ; 486-95.
2. Kassa AM1, Lilja HE. Predictors of postnatal outcome in neonates with gastroschisis. *J Pediatr Surg*. 2011 Nov;46(11):2108-14. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.07.012.
3. Schurink M, Hulscher JB, Nieuwenhuijs VB, Heineman E, Rings EH. A surgical perspective of the outcome of a multidisciplinary intestinal rehabilitation program for children with short bowel syndrome in The Netherlands. *Transplant Proc*. 2014;46:2102-8.).
4. Kilby MD. The incidence of gastroschisis. *BMJ*. 4 févr 2006;332(7536):250-1
5. Abdur-Rahman LO, Abdurashheed NA, Adeniran JO. Challenges and outcomes of management of anterior abdominal wall defects in a Nigerian tertiary hospital. *Afr. J. Paediatr. Surg*. 2011 May-Aug; 8 (2):159-63.
6. Ameh EA, Chirdan LB. Ruptured exomphalos and gastroschisis: a retrospective analysis of morbidity and mortality in Nigerian children. *Pediatr. Surg. Int*. 2000;16 (1-2):23-5.
7. Tiabondou F. le laparoschisis : Aspect épidémiologie à propos de 18 cas [th med] : Ougadougou. Centre hospitalier universitaire de pédiatrie Charles de Gaulle, N° 148 ; 2012.
8. Manson J, Ameh E, Canvassar N, Chen T, den Hoeve AV, Lever F et al. Gastroschisis: A multi-centre comparison of management and outcome. *Afr. J. Paediatr. Surg*. 2012 Jan; 9(1):17-21.
9. Corey KM, Hornik CP, Laughon MM, McHutchison K, Clark RH, Smith PB. Frequency of anomalies and hospital outcomes in infants with gastroschisis and omphalocele. *Early Hum Dev*. 2014 Aug;90(8):421-4.).
10. Bustorff-Silva JM, Schmidt AF, Gonçalves A, Marba S, Sbragia L. The female condom as a temporary silo: a simple and inexpensive tool in the initial management of the newborn with gastroschisis. *J. Matern. Fetal Neonatal Med*. 2008 Sep; 21(9):648-51.
11. Yoshioka H, Aoyama K, Iwamura Y, Mugurama T. Two cases of leftsided gastroschisis : review of the literature. *Pediatr Urg Int* 2004, 20 : 472- 473
12. Schlueter RK1, Azarow KS2, Hines AG1, Varman M3, Abdessalam SF1, Raynor SC1, Cusick RA4. Identifying strategies to decrease infectious complications of gastroschisis repair. *J Pediatr Surg*. 2015 Jan;50(1):98-101. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.10.001. Epub 2014 Oct 29.
13. Baer RJ, Chambers CD, Jones KL, Shew SB, MacKenzie TC, Shaw GM, Jelliffe-Pawlowski LL. Maternal factors associated with the occurrence of gastroschisis. *Am J Med Genet A*. 2015;167:1534-41.).D
14. Emami CN1, Youssef F1, Baird RJ1, Laberge JM1, Skarsgard ED2, Puligandla PS3; Canadian Pediatric Surgery Network (CAPSNet). A riskstratified comparison of fascial versus

- flap closure techniques on the early outcomes of infants with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2015 Jan;50(1):102-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.10.009. Epub 2014 Oct 23.
- 15 .Feldkamp ML, Reefhuis J, Kucik J, Krikov S, Wilson A, Moore CA and al. Self reported genitourinary infections and risk of gastroschisis: case-control study within the national birth defects prevention study, 1997-2003. *BMJ* 2008; 336:1387-8
16. Galifer RB. Que deviennent à l'âge adulte les enfants opérés de laparoschisis à la naissance ? IVème congrès SACP Novembre 2011, Abidjan
17. Kunz SN1, Tieder JS, Whitlock K, Jackson JC, Avansino JR. Primary fascial closure versus staged closure with silo in patients with gastroschisis: a meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2013 Apr;48(4):845-57. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.01.020.
18. Drake RL, Vogl W, Mitchell AWM. Anatomie pour les étudiants. Paris:2 emeédition; 2006. p 262.
- 19.Lam PK, Torfs CP. Interaction between maternal smoking and malnutrition in infant risk of gastroschisis. *Birth. Defects Res. A Clin. Mol. Teratol.* 2006;76:182-6.
20. Hackshaw A, Rodeck C and Sadie B. Maternal smoking in pregnancy and birth defects. *Human Reproduction Update*, 2011, 17(5): 589–604
21. Lam PK, Torfs CP, Brand RJ. A low pregnancy body mass index is a risk factor for an offspring with gastroschisis. *Epidemiology.* 1999 Nov; 10(6):717- 21.
22. Schlueter RK1, Azarow KS2, Hines AG1, Varman M3, Abdessalam SF1, Raynor SC1, Cusick RA4. Identifying strategies to decrease infectious complications of gastroschisis repair. *J Pediatr Surg.* 2015 Jan;50(1):98-101. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.10.001. Epub 2014 Oct 29.
23. Lawson A, de La Hunt MN. Gastroschisis and undescended testis. *J. Pediatr. Surg.* 2001 Feb; 36(2):366-7.
24. E. HARAUX.type anatomique et prise en du laparoschisis :[EISEVIER].Décembre 2014[02, Mars 2021];Nutrition et pédiatrie [239].
25. Lao O B and Al. Outcomes in Neonates with Gastroschisis in U.S. Children's Hospitals. *Am. J. Perinatol.* 2010 January; 27(1): 97–101
26. Kilby MD. The incidence of gastroschisis. *BMJ.* 2006 ;332(7536) :250-1.
27. Merger R, Levy J, Melchior J. Précis d'obstétrique, 6ième édition, Masson, 2001, p562.
28. Lankoandé BTC. Malformations congénitales externes des nouveau-nés dans les services de gynécologie et d'obstétrique du CHU-YO et de chirurgie du CHU-CDG. Thèse de médecine, université de Ouagadougou, 2008, p81.
29. Levard G, Laberge JM. The fate of undescended testes in patients with gastroschisis. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1997 Jun;7(3):163-5.

- 30 Manson J, Ameh E, Canvassar N, Chen T, den Hoeve AV, Lever F et al. Gastroschisis: A multi-centre comparison of management and outcome. *Afr. J. Paediatr. Surg.* 2012 Jan; 9(1):17-21.
31. Choi WW1, McBride CA, Bourke C, Borzi P, Choo K, Walker R, Nguyen T, Davies M, Donovan T, Cartwright D, Kimble RM. Long-term review of sutureless ward reduction in neonates with gastroschisis in the neonatal unit. *J Pediatr Surg.* 2012 Aug;47(8):1516-20. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2012.01.010.
32. Pierpaolo M. Risk factors for gastroschisis: Genitourinary infection in early pregnancy can be added to the existing list. *BMJ* 2008; 336:1386-7
- 33 . Franchi-Teixeira A, Guimaraes Barreto MW, Nogueira B, Bittencourt D, Violin L, Sbragia L. Amniotic fluid and intrauterine growth restriction in a gastroschisis fetal rat model. *Fetal Diag Ther* 2005 ; 20 :494-497.
34. Salvesen KÅ. Opinion: Fetal abdominal wall defects – easy to diagnose – and then what? *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001; 18: 301–4
35. Sapin E, Kurzenne JY, Barga F, Helardot PG. Laparoschisis: hypotrophie et lésions intestinales. *J. Chir. Infant.*, 1988, 29(1): 1-6.
36. Shaw A. The myth of gastroschisis. *J. Pediatr. Surg.*, 1975, 10, 235-44
37. Werler M M, Mitchell A A, Moore C A, Honein M A Is There Epidemiologic Evidence to Support Vascular Disruption as a Pathogenesis of Gastroschisis? *Am. J. Med. Genet. A.* 2009 July; 149A (7): 1399–406
38. Mamoutou D. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, CLINIQUES, THERAPEUTIQUES ET EVOLITIFS DU LAPAROSCHISIS DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL.FMPOS MALI. Thèse de Médecine. Année :2019-2021. Page 33
- 39. Lefort J, Borde J, Mitrofanoff P, Ensel J.** Laparoschisis : analyse d’une série de 19 cas. *Ann. Chir. Infant.*, 1978, 19, 77-82
- 40.Fillingham A, Rankin J.** Prevalence, prenatal diagnosis and survival of gastroschisis. *Prenatal Diagn.* 2008 ; 28(13) :1232-7.
- 41. Mac BT, Robbins JM, Druschel C, Cleves MA, Yang S, Hobbs CA.** Demographic and environmental risk factors for gastroschisis and omphalocele in the National Birth Defects Prevention Study. *J. Pediatr. Surg.* 2009 Aug; 44(8):1546-51.

- 42. Method R K, Rolv TL, Lorentz MI et al.** Increasing Risk of Gastroschisis in Norway: An Age-Period-Cohort Analysis. *Am. J. Epidemiol.* 2004; 159:358–63
- 43. Organisation Mondiale de la Santé.** 2ème Réunion du groupe spécial sur la santé de la reproduction du Bureau Régional de l'OMS pour l'Afrique. Octobre 2003
- 44. Ravasse P.** Le laparoschisis: à propos de 32 observations de la Clinique chirurgicale infantile du CHU de Rouen. *Thèse Méd., Rouen, 1983, 178 p*
- 45. Repse S, Zakelj V, Kornhauser P.** Notre expérience dans le traitement des grandes omphalocèles et du laparoschisis. *Ann. Chir. Infant.* 1974, 15, 3, 195-202
- 46. Shao L, Munsie JPW, Herdt-Losavio ML, Bell E, and al.** Maternal Asthma Medication Use and the Risk of Gastroschisis. *Am. J. Epidemiol.* 2008; 168:73-9
- 47. Soares H, Silva AR, Rocha G, Pissarra S, Correia-Pinto J, Guimarães H** Gastroschisis: preterm or term delivery? *Clinics.* 2010; 65(2):139-42.
- 48. Waller SA, Paul K, Peterson SE, Hitti JE** Agricultural-related chemical exposures, season of conception, and risk of gastroschisis in Washington State. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2010 Mar; 202(3):241.e1-6.
- 49. Werler M M, Mitchell A A, Moore C A, Honein M A** Is There Epidemiologic Evidence to Support Vascular Disruption as a Pathogenesis of Gastroschisis? *Am. J. Med. Genet. A.* 2009 July; 149A (7): 1399–406.
- 50. Sapin E, Kurzenne JY, Bargy F, Helardot PG.** Laparoschisis: hypotrophie et lésions intestinales. *J. Chir. Infant.,* 1988, 29(1): 1-6.