

Aspects épidémiologiques et cliniques des omphalocèles au CHU pédiatrique de Bangui.

Epidemiological and clinical aspects of omphaloceles at the pediatric hospital of Bangui.

Ouaïmon DS^{1,2}, Nganda-Bangué M.C^{1,2}, Kango SC^{1,2}

1- Centre Hospitalier³ Universitaire Pédiatrique de Bangui (CHUPB), République Centrafricaine

2- Faculté des sciences de la santé de l'université de Bangui.

Auteur correspondant : Ouaimon Daniel Sylvere CHU Pédiatrique de Bangui ; Centrafrique, Téléphone (+236)72250958 E-mail : ouaimonsylvere@yahoo.fr

RESUME

Introduction : L'omphalocèle est une malformation congénitale de la paroi abdominale correspondant à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverts par la membrane amniotique. Elle est la malformation la plus fréquente de la paroi abdominale survenant durant les dix premières semaines de développement. Sa fréquence est estimée à 1/4000 naissance. La survenue de l'omphalocèle peut constituer une situation dramatique dans un milieu mal informé sur cette pathologie. Raison pour notre étude dont le but est de contribuer à améliorer la prise en charge des nouveau-nés atteints de l'omphalocèle dans le Service de Chirurgie Pédiatrique du CHUPB. **Méthodes** : Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive portant sur les dossiers des nouveau-nés admis au CHUPB pour une omphalocèle. L'étude portait sur une période de cinq ans, allant de 2 février 2017 au 30 janvier 2022. Plusieurs classifications sont connues, dans notre étude nous avons utilisé la classification d'AÏTKEN. **Résultats** : Au total, 23 nouveaux nés dont 12 garçons et 11 filles ont été hospitalisés pour l'omphalocèle sur la période d'étude. L'âge moyen des nouveaux nés était de 4,39 jours et celui des mères de 28 ans. Chez 16 parents le niveau de vie socio-économique était bas. Les mères n'avaient pas été à la consultation prénatale (CPN) dans 15 cas. L'accouchement par voie basse était le mode d'accouchement qui dominait avec 21 cas et 17 des nouveaux nés étaient nés à terme. Au plan clinique, le délai moyen de consultation était de 3,86 jours. Le motif de consultation était une masse abdominale chez tous les patients. Les principaux signes cliniques observés étaient une tuméfaction ombilicale, une membrane translucide avasculaire, un cordon ombilical centré chez tous les patients (23), une gelée de Wharton dans un cas, une membrane rompue dans 6 cas, une fistule digestive dans 3 cas. Le diagnostic retenu était l'omphalocèle type 1 non rompue selon la classification d'AÏTKEN chez 12 nouveau-nés. Le traitement était chirurgical avec une cure radicale dans 16 cas, et l'observance médicale ou la technique de Grob dans 7 cas. La complication la plus fréquente était une perforation intestinale dans 3 des cas, l'évolution a été favorable chez 15 nouveau-nés. **Conclusion** : L'omphalocèle ou hernie amniotique est une affection spectaculaire en milieu mal informé dont le pronostic est fonction du diamètre du collet, du volume de l'omphalocèle, d'association ou non avec d'autres malformation et la prise en charge précoce. Les omphalocèles sont des urgences qui nécessitent un traitement multidisciplinaire dans un milieu spécialisé. La formation des spécialistes en échographie anténatale est indispensable pour le diagnostic anténatal.

Mots clés : Omphalocèle, diagnostic, traitement, Bangui.

SUMMARY

Introduction: Omphalocele is a congenital malformation of the abdominal wall corresponding to a defect in closure of the umbilical ring. With externalization of the abdominal viscere covered by the amniotic membrane. Its frequency is estimated at 1/4000 births. The occurrence of omphalocele can be a dramatic situation in an environment that is poorly informed about this pathology. The aim of our study is to help improve the management of newborns with omphalocele in the Bangui paediatric surgery department. To contribute in order to improve the taking care of new born suffering from omphalocèle in the pediatric surgery at CHUPB. **Methods**: It consisted ago descriptive retrospective study on the new born presenting a compatible clinic symptomatology with omphalocèle hospitalised at CHUPB during the period of study from February 2nd 2017 to January 30th 2022.

Results: In total, twenty three of the new born among them twelve 12 boys and 11 girls were hospitalised for omphalocèle. The average age of the new born was 4, 38 days and 28 for mothers. In 16 cases the parents had a low socioeconomical life, the mothers had not been at Prenatal consultation (PNC) in 15 cases. The giving birth through the low chanel was the most frequent method of giving birth and 17 cases of babies were born. In clinical plan, the mean delay of consultation was 3,86 days. The cause of consultation was an abdominal mass, the main observed clinical signes were an ombilical tumefactions an avasculairy translucid fiber , a contered ombilical tre a frozen of wharton one case, on interrupted fiber in 6 cases a digestive fistule 3 cases. The average duration of hostalisation of new born suffering from omphalocèle was 6, 52 days. The accepted diagnostics was omphalocèle type 1 not broken at the classification of AITKEN in 12 cases. The frequent traitements were the soluted 73, 09%, the omphalocèle with cefotaxin 96, 65%, of antalgics with perfalgan 95, 65%. The surgical treatment was about a parietal closune in a time in 65, 22%. The most frequent complication was an intestinal perforation in 21, 74% of cases. The evolution was favorable in 65,71%.

Conclusion: Omphalocèle was a rare congenital bad formation in pediatric miliew. An, amelioration of prenatal diagnostics of omphalocèle improved the pronostics in our context.

Key words: Omphalocèle ; Diagnostics ; traitements ; Bangui

INTRODUCTION

L'omphalocèle est une malformation congénitale de la paroi abdominale correspondant à un défaut de fermeture de l'anneau ombilical avec extériorisation des viscères abdominaux recouverts par la membrane amniotique [1]. Elle est la malformation la plus fréquente de la paroi abdominale survenant durant les dix premières semaines de développement. Sa fréquence est estimée à 1/4000 naissances [1]. Le risque d'association malformative est élevé de l'ordre de 50%, il s'agit principalement des anomalies chromosomiques (trisomie 13, 15, 16, 18 et 21), de la hernie diaphragmatique, des malformations cardiaques, de malformations génito-urinaires, et de l'atrésie intestinale. Elle est décrite dans de nombreux syndromes poly malformatifs en particulier le syndrome de WIEDEMANN- BECKWITH et la pentalogie de Cantrell [1, 2]. La taille de l'ouverture pariétale et l'importance de l'omphalocèle sont variables et permet de classer depuis la simple hernie dans le cordon contenant quelques anses grêles, jusqu'à l'omphalocèle géante ou une partie ou totalité des viscères et du foie peut être extériorisée [1, 2]. Le diagnostic prénatal est possible grâce à l'échographie obstétricale du deuxième trimestre et en post natal. L'aplasie plus ou moins large de la paroi abdominale occasionne une hernie de la paroi ventrale centrée par le cordon ombilical ou les viscères extériorisés sont protégés par une fine membrane [3]. La fermeture primitive de la paroi abdominale reste le traitement de choix en absence de

complications hémodynamiques et respiratoires [3]. La survenue de l'omphalocèle peut constituer une situation dramatique dans un milieu mal informé sur cette pathologie. En République Centrafricaine de manière générale et plus en zone rurale cette affection est mal connue raison pour notre étude qui a pour but de contribuer à l'amélioration de prise en charge des omphalocèles au Centre Hospitalier-Universitaire pédiatrique de Bangui.

METHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive portant sur une période de cinq ans, allant de 2 février 2017 au 30 janvier 2022. La population de l'étude était constituée de l'ensemble des nouveau-nés admis au service de chirurgie pédiatrique du CHUPB, pour une malformation de la paroi abdominale. Critères diagnostics : tous les nouveau-nés présentant une omphalocèle seule ou associée à d'autres malformations, admis à la clinique chirurgicale du CHUPB durant la période de l'étude. Nous avons enregistré 23 patients qui présentaient une omphalocèle sur un total de 5515 malades hospitalisés durant la période. La saisie et l'analyse des données avaient été réalisées à l'aide des logiciels Epi-info 7.2. L'étude a été réalisée au service de chirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Pédiatrique de Bangui (CHUPB).

RESULTATS

Un total de 23 cas d'omphalocèle avaient été colligés sur 5515 admissions déterminant une fréquence hospitalière de 0,4%. Il y'avait 12

garçons contre 11 filles, soit un sexe ratio de 1,09. L'âge moyen à l'admission était de 4,39 jours avec des extrêmes allant d'un et vingt jours. Chez 16 parents le niveau socioéconomique était bas. L'ambulance était le moyen de transport le plus utilisé. Le délai moyen de consultation était de 3,86 jours avec des extrêmes allant d'un jour et vingt. Au total 17 nouveau-nés qui ont été reçus dans les cinq premiers jours. La masse abdominale était le motif de consultation chez tous les patients, suivie des pleurs incessants chez 16 nouveau-nés. Le séjour moyen des enfants atteints d'omphalocèle était de 6,52 jours [1 et 21 jours] (tableau I).

Tableau I : Répartition des enfants en fonction du délai d'hospitalisation

Délai en jours	Effectif
<= 1 jour	3
2-5 jours	8
6-10 jours	8
> 10 jours	4
Total	23

Les mères étaient primigestes dans 20 cas, la tranche d'âge qui prédominait était de 21-30 ans, l'accouchement par voie basse prédominait dans 21 cas, et 17 des nouveau-nés étaient nés à terme et 4 étaient nés prématurés (Tableau II). La consultation prénatale n'était pas effectuée dans 15 cas des mères.

Tableau II : Répartition des nouveau-nés selon l'état physiologique

Etat physiologique	Effectif
Prématuré	4
Hypotrophe	2
Nés à terme	17
Total	23

Sur le plan clinique tous les nouveaux nés présentaient une tuméfaction ombilicale entourée d'une membrane translucide avasculaire centrée d'un cordon ombilical (Tableau III).

Tableau III : Répartition des patients en fonction des signes physiques

Signes physiques	Effectif (n=23)
Tuméfaction ombilicale	23
Membrane translucide avasculaire	23
Cordon ombilical centré	23
Fistule digestive	3
Gelée de Wharton	1
Membrane rompue	6
Malformation associée	3

Les omphalocèles type I non rompue 12 cas et type II non rompue 6 cas (tableau IV).

Tableau IV : Répartition des patients selon le diagnostic retenu

Diagnostic retenu	Effectif
Omphalocèle type 1 avec fistule digestive	3
Omphalocèle type 1 non rompue	12
Omphalocèle type 2 non rompue	6
Omphalocèle type 2 rompue	1
Total	23

Les pathologies associées étaient marquées plus par les affections cardiaques (Communication interauriculaire, Communication interventriculaire), (Tableau V).

Tableau V : Répartition des patients selon les pathologies associées

Malformations	Pathologies	Nombre de cas
Cranio-faciale	Fente Labio-palatine	1
Digestive	Anomalie de rotation du mésentère	1
Cardiaque	CIA	4
	CIV	2
Génito-urinaire	Hypospadias	1
	Extrophie vésicale	1
Pariétal	Hernie inguinale	2
Orthopédique	Pied bot varus bilatéral	1
	Polydactylie	2

Les complications étaient marquées par la perforation intestinale dans 3 des cas (Fig.1), et de détresse respiratoire dans 4 des cas. Le traitement médical concernait tous les patients et consistait en une oxygénothérapie,

une antibioprophylaxie, et un nursing. Le traitement chirurgical avait consisté à une cure radicale chez 16 des nouveaux nés (fig.2), et l'observance médicale ou technique de Grob dans 07 cas. L'évolution était favorable chez 15 cas, il y'avait sept décès.



Fig 1 : Omphalocèle type I avec fistule intestinale

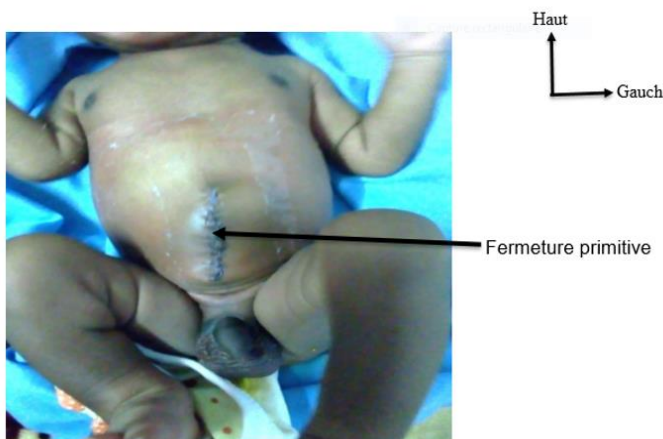


Figure 2 : Fermeture primitive d'une omphalocèle type I fistulisée

DISCUSSION

L'omphalocèle apparaît comme une large hernie de la paroi ventrale centrée par le cordon ombilical où les viscères extériorisés sont protégés par un sac, elle est classée dans le groupe de coeliosomie ventrale [3]. Selon les études de l'OMS la fréquence de l'omphalocèle est de un cas sur 5 000 naissances. La prévalence varie d'un pays à l'autre [4]. Dans cette présente étude, elle était de 0,4%. Au Sénégal une prévalence de 0,5% avait été retrouvée ce qui est proche des résultats et qui

explique bien la rareté de cette affection au Centre Hospitalier Universitaire Pédiatrique de Bangui [5]. Il avait été noté une prédominance masculine 12 cas avec un sexe ratio de 1,09. Cette prédominance est retrouvée dans la série en Côte d'Ivoire, au Sénégal, au Mali [5-7]. Le sexe ne semble pas être un facteur risque [8]. 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. Le poids moyen des enfants dans cette étude 2500-3000 G et diffère pas de celui de la littérature [9]. L'âge moyen des patients était de 4,39 jours. Il est superposable avec ceux rapportés dans la littérature dont le chiffre varie de un à 12 jours [10, 11]. Cette affection dont l'admission devrait se faire dans les heures qui suivent la naissance n'avait pas été le cas dans le service de chirurgie pédiatrique de Bangui. Ceci pourrait s'expliquer par un retard de prise en charge due à l'insuffisance des personnels qualifiés durant l'accouchement en partie et d'autre part par la position géographique des patients. L'accouchement par voie basse 95,65% prédominait, cependant certains auteurs ont rapporté un mode d'accouchement par voie haute [7, 11]. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que le diagnostic anténatal se faisait par l'échographie d'où une prise en charge préventive. La masse abdominale était le motif de consultation chez tous les patients, l'absence de la fermeture de la paroi abdominale antérieure serait à l'origine de la protrusion des organes abdominaux. L'omphalocèle de type I était prédominant (12 cas). La classification d'AÏTKEN a été exclusivement utilisée dans cette étude avait un double intérêt, thérapeutique et pronostic. Les omphalocèles type I (le diamètre du collet est inférieur à 4 cm) sont de meilleur pronostic et relèvent le plus souvent d'une fermeture primitive. Les types II ou le défaut pariétal est plus important (le diamètre du collet est supérieur à 8 cm) exposent plus aux risques d'hypothermie, d'acidose et d'infection et sont de mauvais pronostic [12]. L'omphalocèle est une pathologie où les malformations associées sont fréquentes, le taux est comparable à celui retrouvé par les autres [12, 13]. Les malformations les plus fréquemment rencontrées étaient les malformations d'origines

cardiaques, digestives et génito-urinaires. Différentes méthodes chirurgicales peuvent être utilisées. Le choix de méthode chirurgicale adopter dépend de plusieurs critères définissant l'importance de l'omphalocèle, le diamètre de l'orifice pariétal et la taille de l'omphalocèle, la présence ou non du foie, les conséquences hémodynamiques et respiratoires. Ainsi, on distingue la technique permettant une fermeture pariétale immédiate (rapprochement pariétal simple) et celle induisant une fermeture progressive de la paroi abdominale (technique de SCHUSTER). En absence des complications hémodynamiques et respiratoires, la fermeture primitive de la paroi abdominale reste le traitement de choix [14]. Dans cette étude 16 des nouveaux nés ont bénéficié d'une fermeture primitive de la paroi abdominale et 07 d'une fermeture progressive selon SCHUSTER. Ces résultats se rapprochent de ceux de Mali qui ont eu respectivement 72,70% et 74,20% de cure radicale [15]. La méthode la plus utilisée est la fermeture primitive pariétale. Actuellement, dans les pays développés l'indication de chirurgie est systématique dans le traitement des omphalocèles grâce aux progrès de l'anesthésie et de la réanimation néonatale ainsi qu'au développement des moyens du diagnostic anténatal [16]. Dans les pays en voie de développement, l'approche thérapeutique est différente, dû à l'insuffisance des moyens de réanimation et d'anesthésie [17]. Il y'avait sept décès sur les 23 nouveaux nés qui présentait une omphalocèle. Les décès étaient dus à la présence de malformation cardiaque et digestive associée.

CONCLUSION

L'omphalocèle ou hernie amiotique est une affection spectaculaire en milieu mal informé dont le pronostic est fonction du diamètre du collet, du volume de l'omphalocèle, d'association ou non avec d'autres malformation et la prise en charge précoce. Les omphalocèles sont des urgences qui nécessitent un traitement multidisciplinaire dans un milieu spécialisé. La formation des spécialistes en échographie anténatale est indispensable pour le diagnostic anténatal afin d'optimiser une prise en charge précoce.

REFERENCES

- 1- Aigrain y, Delagausi ED. Chirurgie de l'omphalocèle. EMC technique chirurgicale de l'appareil digestif 1, 2 Elsevier (EDS) Paris, 1997 ; 40 : 142-146.
- 2- Bargy F, Beaudoin S. Hernia in children. Rev Prat 1997 ; 47 :289-94
- 3- Mefat I, Becmeur F. Appareil digestif. EMC techniques chirurgicales, 2007 ; 40-142.
- 4- Kimble RM, Sing SJ, Bourke C, Cass DT. Gastroschisis reduction under analysis in the neonatal unit. J Pediatr Surg 2007; 36(11) :72-130.
- 5- Ndour O, Fall AA , Alumeti DM, Fall M, Diouf C, Ndoeye A, Ngom G, M Ndoeye M. Omphalocèle in General and Pediatric Surgery in Gabriel Touré. Etude des facteurs pronostiques de l'omphalocèle au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Aristide le Dantec de Dakar : A propos de 95 cas. Rev. CAMES, 2009 ; 8(36) : 58-65.
- 6- Lante L, Togo A, Diakite I, Maiga A, Traore A, Samake A, et al. Omphalocèle in General and Pediatric Surgery in Gabriel Touré. Mali médical 2010;25(3): 105-112.
- 7- Traore A, Kouame BD, Dick RG, Ouattara O, Gouli JC, Dieth AG, et al. Approche thérapeutiques des omphalocèles dans les pays en voie de développement : l'expérience de CHU de Youpougon, Abidjan, Côte d'Ivoire Med, 2003 ; 96(4) :302-305.
- 8- Balchi S, Leblebicagle G, Vigioktanli I. A new case of omphalocele with absence of thumb jurk. J Pediatric, 2005 ; 47(7) :95-97.
- 9- Steinman A, Kelmer G, Avni G, Johnson DE. Omphalocele in a faol. Vet Rev, 2007; 146(12) :341-3.
- 10- Henrich K, Huemmer HP, Reingruber B. Gastroschisis and omphalocele : treatments and long-term outcomes. Pediatr Surg Int, Germany, 2008 ; 24 :167-173.
- 11- Ngom G, Fall I, Sankale A. Evaluation of management of omphalocele in Dakar. Dakar Med, 2004 ; 49(3) : 95-97.
- 12- Garcia H. Clinical review and surgical treatment of omphalocele laparoschisis. Mex, J Surg 2006 ; 27(11) :71-8.
- 13- Soumeysa SG, Samy MB, Bourtheina Ben, Rhomdhane, Aïda MM, Boutheina B, et al. Diagnostic anténatal et apport de l'examen foetopathologique dans la prise en charge de l'omphalocèle. Tunisie médicale, 2007 ; 79(8) :452-457.
- 14- Schmidt D, Rose E. Greenberg F. An association between fetal abdominal wall defects and elevated levels of human chorionic gonadotrophin in mid-trimester. Prenatal Diagn, 1993 ; 13 :9.
- 15- Brown PI, Wright L. Delayed external compression reduction of an omphalocele: an alternative method of treatment for moderate and large omphaloceles. Eur J. Pediatr Surg, 2004 ; 33(11) :13-5.
- 16- Djan, Nihoul C, Feketé. Omphalocèle et Laparoschisis : manuel de chirurgie pédiatrique. Paris, 1998 ; 1 :81-85.
- 17- Diegmann C, Dietrich J, Zeidler J, Blaser J, Gosemann JH, Lacher M, et al. Surgical management of congenital abdominal wall defects in Germany : A population-Based Study and Comparison with literature Reports. Eur J Pediatr Surg. 2007 (2) :11-14.