

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

B. D. Kouamé*, R. K. Dick, O. Ouattara, A. Traoré, J. C. Gouli, A. G. Dieth, A. da Silva & C. Roux

Centre Hospitalier et Universitaire de Yopougon, Service de chirurgie pédiatrique viscérale et orthopédique, 21 BP 632 Abidjan 21, Côte d'Ivoire.
Tél : 00 225 23 46 68 71. Fax : 00 225 23 46 67 27. *E-mail : kouadb@yahoo.fr

Manuscrit n°2447. "Thérapeutique". Reçu le 14 juin 2002. Accepté le 30 avril 2003.

Summary: Therapeutic approaches of exomphalos in developing countries :the experience of Yopougon teaching hospital, Abidjan, Côte d'Ivoire.

A retrospective study about 80 cases of exomphalos treated in the digestive unit of the paediatric surgery department in Abidjan teaching hospital - Côte d'Ivoire had been performed to analyse the result of this malformation treatment during 8 years. Prenatal diagnosis was made in two cases on six antenatal ultrasounds. Prematurity involved 7% of newborn and their birth weight ranged from 2500 to 4000 grams in 70% of cases. Treatment began in 64% at birth, conservative treatment with merbromine tanning was systematic on the non disrupted exomphalos. Surgery was indicated in the disrupted exomphalos and in the complicated cases of conservative treatment. Intestinal occlusion was the main fatal complication observed in both treatments but most of the time it occurred with surgical closure. Total lethality reached 30%, influenced by exomphalos super infection and by neonatal resuscitation insufficient means.

Authors think exomphalos lethality reduction implies antenatal ultrasonographic for early diagnosis which could indicate a possible caesarian section in case of the voluminous exomphalos in order to prevent disruption and neonatal resuscitation operation.

Résumé :

L'étude rétrospective de 80 cas d'omphalocèle traitées dans l'unité viscérale du service de chirurgie pédiatrique au centre hospitalier universitaire de Yopougon (Abidjan, Côte d'Ivoire) avait pour but d'analyser les résultats du traitement conservateur et chirurgical de cette malformation sur 8 ans. Le diagnostic anténatal a été fait dans 2 cas sur 6 échographies anténatales réalisées. Les nouveau-nés étaient prématurés dans 6 % des cas; ils avaient, dans 70 % des cas, un poids de naissance compris entre 2500 et 4000 grammes. La prise en charge a débuté à la naissance dans 64 % des cas. Le traitement conservateur par tannage des omphalocèles non rompues a été systématique. Le traitement chirurgical était indiqué dans les formes rompues et dans les formes compliquées du traitement conservateur. L'occlusion intestinale intercurrente reste la principale complication mortelle des deux traitements et survient plus avec la chirurgie qu'avec le traitement conservateur. La létalité globale était de 30% et était influencée par les surinfections des omphalocèles, causes d'occlusions intestinales réflexes, et l'insuffisance des moyens de réanimation néonatale.

Les auteurs pensent que cette létalité pourrait être réduite par le développement du diagnostic anténatal qui permettrait une indication de césarienne en cas de volumineuses omphalocèles pour prévenir les ruptures et le développement d'une réanimation néonatale.

Introduction

L'omphalocèle est une célosomie moyenne : éviscération centrale, recouverte d'une membrane amniotique translucide et avasculaire avec insertion du cordon à la partie distale. Il s'agit d'une malformation relativement fréquente, 11 cas pour 1 000 naissances (3). Le traitement de l'omphalocèle est soit chirurgical selon de nombreuses techniques, soit médical par tannage de l'omphalocèle par de la merbromine (1, 13).

Les techniques chirurgicales nécessitent des moyens de réanimation efficaces et adaptés à cause des modifications hémodynamiques et respiratoires, conséquences de la réintégration des anses dans une cavité abdominale presque toujours étroite.

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.

Dans les pays africains et sous-développés, l'approche thérapeutique est différente à cause de l'insuffisance des moyens de réanimation et d'anesthésie (3, 4, 5, 17, 19, 20).

Dans ce travail, nous nous sommes intéressés aux résultats du traitement de l'omphalocèle au Centre hospitalier universitaire de Yopougon, Abidjan, Côte d'Ivoire.

Le but de l'étude est d'analyser l'incidence de nos choix thérapeutiques sur la morbidité et la létalité néonatale de cette malformation.

exomphalos
lethality
new-born
treatment
hospital
Abidjan
Côte d'Ivoire
Sub-Saharan Africa

omphalocèle
mortalité
nouveau-né
traitement
diagnostic anténatal
hôpital
Abidjan
Côte d'Ivoire
Afrique intertropicale

Patients et méthode

Il s'agit d'une étude rétrospective de 80 dossiers d'omphalocèles reçus dans l'unité viscérale de chirurgie pédiatrique du Centre hospitalier universitaire de Yopougon, de juillet 1991 à janvier 2000. Les paramètres étudiés étaient l'âge, le sexe, les consultations prénatales et diagnostics anténataux. L'âge gestationnel, le mode d'accouchement, les présentations, les lieux d'accouchement, le poids de naissance, les modes de transfert des nouveau-nés vers l'hôpital, le délai d'admission, le type anatomoclinique de l'omphalocèle selon les critères de la classification de AITKEN ont été étudiés (2).

La recherche de malformation par l'examen clinique était systématique chez tous les nouveau-nés et complétée dans un tiers des cas par une échographie et une radiographie du squelette.

Les omphalocèles de type I et de type II non rompues ont été traitées par tannage par la merbromine commercialisée sous le nom de Mercurescène Gifrer® 1,5 %. Ce traitement est encore appelé tannage de Grob ou traitement conservateur. Les omphalocèles rompues ont été traitées chirurgicalement par une fermeture en un temps. Lorsque le traitement conservateur se compliquait d'occlusion intestinale aiguë avec absence totale d'émission de méconium ou d'éviscération par rupture de la poche translucide, le traitement chirurgical était indiqué. Les nouveau-nés opérés qui présentaient des perturbations respiratoires et hémodynamiques postopératoires immédiates restaient intubés et ventilés puis hospitalisés en réanimation. Le séjour en réanimation variait selon le délai de la reprise du transit intestinal et de l'amélioration des troubles respiratoires et hémodynamiques avant le transfert en chirurgie pour la surveillance de l'évolution. Les complications post thérapeutiques ont été répertoriées.

Le test exact de Fisher a été utilisé pour évaluer la différence des taux d'occlusion intestinale intercurrente, principale complication mortelle. Le χ^2 corrigé de Yates a été utilisé pour comparer les taux de létalité liés à chacun des traitements.

La mortalité globale et la morbidité globale de chacun des deux traitements ont été évaluées.

Résultats

Données cliniques (tableaux I & II)

Les nouveau-nés de sexe masculin représentaient 55 % (sex-ratio 1,2/1).

L'échographie anténatale a été faite à 1 nouveau-né sur 12.

Le diagnostic anténatal de l'omphalocèle a été fait dans 2 cas sur 6 échographies anténatales réalisées. Les nouveau-nés étaient à terme dans 94 % des cas et la prématurité concernait 6 % des nouveau-nés. Les accouchements ont été par voie basse dans 92,5 % des cas en présentation céphalique, 2,5 % en présentation de siège et 5% des naissances ont eu lieu par césarienne. Les accouchements ont été faits à proximité d'un centre spécialisé dans 15 % des cas et dans 85 % des cas à distance d'un centre spécialisé. Les accouchements à domicile étaient de 9 %.

Les nouveau-nés étaient de mère multipare dans 94 % des cas avec plus d'un tiers des mères âgées de 25 à 30 ans.

Tableau I.

Âge à l'admission dans le service. Age at admission in the ward.		
âge en jour	nb (n = 80)	%
0	51	64
1	13	16
2	6	7,5
3	6	7,5
4	4	5

L'âge médian est de 0,8 jour, les extrêmes de 1 à 4 jours.

Tableau II.

Poids de naissance mesurés à l'admission. Birth weights measured at admission.		
poids de naissance en gramme	nb (n =80)	%
< 2500	16	20
2500-4000	60	75
> 4000	4	5

Le poids moyen est de 3137± 606 grammes.

Il y avait 35 cas d'omphalocèle de type I représentant 44 % des cas et 45 cas de type II, soit 56%, dont 10 cas d'omphalocèles rompues, soit 22 %.

Les malformations associées

Les malformations cardiaques étaient au nombre de 3, une communication interventriculaire, un canal atrioventriculaire, une persistance du canal artériel.

Les malformations génito-urinaires étaient au nombre de 2: une cryptorchidie, une hydrocèle vaginale.

Les autres malformations étaient une malformation digestive (imperforation anale), une trisomie 21, une myéloméningocèle, deux luxations congénitales de hanche et une macroglossie.

Les données du traitement

Le traitement conservateur a été effectué dans 87,5 % des cas (70 nouveau-nés). Deux nouveau-nés ont présenté des complications immédiates avec le tannage et ont été opérés. La fermeture chirurgicale d'emblée en un temps des omphalocèles rompues a été réalisée dans 12,5% des cas (10 nouveau-nés). Au total, 12 nouveau-nés ont eu un traitement chirurgical. La durée moyenne des hospitalisations était de 13 jours avec des extrêmes de 1 à 61 jours.

Complications (tableaux III et IV)

Tableau III.

Complications du traitement de Grob (traitement conservateur). Complications of Grob treatment (conservative treatment)		
complications	nb (n =68)	%
traitement conservateur de Grob		
infection paroi	19	28
rupture poche	2	3
occlusion	7	10

Tableau IV.

Complications du traitement chirurgical. Complications of surgical treatment.		
complications	nb (n =12)	%
traitement chirurgical		
infection paroi	3	25
occlusion	5	42
détresse respiratoire	10	83
péritonite	3	25

Aucune intoxication mercurielle clinique n'a été observée chez les nouveau-nés traités par tannage.

La morbidité globale du traitement conservateur (tannage de Grob) était de 41% et de 175% pour le traitement chirurgical en raison de l'association des complications.

Le risque d'occlusion postopératoire, principale complication mortelle, était significativement plus élevé avec le traitement chirurgical qu'avec le tannage de Grob ($p = 0,015$).

Huit nouveau-nés ont eu une assistance ventilatoire postopératoire immédiate pendant 6 à 8 jours en réanimation, 4 sont décédés.

La létalité globale était de 30% (24 décès). Le taux de létalité spécifique du traitement conservateur était de 24% (16 décès) et celui du traitement chirurgical était de 67% (8 décès).

La létalité du traitement chirurgical est statistiquement plus élevée que le traitement conservateur ($p = 0,007$) (tableau V).

Tableau V.

Distribution de la létalité selon le mode d'évacuation et le type d'omphalocèle.
Distribution of lethality according to evacuation mode and type of exomphalos.

	omphalocèles type I et II non rompues		omphalocèles rompues	
	n = 70	létalité	n = 10	létalité
transport médicalisé	20	32%	5	20%
transport non médicalisé	38	45%	4	100%
transfert interne CHU (maternité vers chirurgie)	12	40%	1	100%

Commentaires

Le développement du diagnostic anténatal a permis une réduction du délai de prise en charge des omphalocèles dans les pays occidentaux, aux États Unis et en Europe. Dans notre série, 64% des nouveau-nés ont été pris en charge à J0 de vie contre 40% dans les travaux de KOUADIO (12).

Cette diminution de l'âge d'admission s'expliquerait par le fait que 59,8% des nouveau-nés proviennent d'Abidjan et de sa périphérie. Les naissances ont lieu soit dans un centre hospitalier universitaire soit dans une maternité avec évacuation plus rapide en milieu spécialisé des nouveau-nés.

Le sex-ratio de l'omphalocèle selon nos travaux est de 1,2/1. La prédominance masculine a été également retrouvée dans les travaux de RIBAUT (17), CLAUSNER (6) et RICKMAN (18), alors que les études de KOUADIO (12) et RENOITRE (16) observaient une prédominance féminine.

La survenue de l'omphalocèle serait, selon certaines études, influencée par l'âge de la mère: FORRESTER trouvait l'âge de la grossesse à risque à 40 ans, alors que RANKIN le situait entre 35 et 40 ans (7, 8, 15).

Dans notre série, les âges maternels n'ont pu être retrouvés dans un tiers des cas mais lorsqu'ils ont été précisés, nous avons observé que plus d'un tiers des omphalocèles étaient de mères âgées de 25 à 30 ans.

La classification de AITKEN utilisée présente un intérêt pronostique et thérapeutique. Les omphalocèles de type I sont de meilleur pronostic et sont traitées le plus souvent par une fermeture primitive. Les omphalocèles de type II avec un défaut pariétal plus important exposent plus au risque d'hypothermie, d'acidose et d'infection et sont traitées par des techniques opératoires plus complexes. Elles restent de pronostic plus réservé.

Cette classification ne prend pas en compte la prématurité et le rapport au volume de l'omphalocèle à la cavité abdominale. PELLERIN, qui a proposé de rapporter le grand diamètre de l'omphalocèle à la base du thorax, a noté que plus le diamètre est grand, plus la possibilité de réaliser une fermeture primitive est risquée (13, 14).

Dans notre série, le type I est prédominant avec 44%, le type II d'omphalocèles non rompues et rompues représentent 56%. Dans les séries occidentales, la quasi inexistence des formes rompues s'explique par le fait que les volumineuses omphalocèles diagnostiquées avant la naissance sont des indications systématiques de césarienne.

La fréquence de malformations associées aux omphalocèles dans notre série est estimée à 12,5%, mais elle varie selon les séries. GILBERT retrouve les malformations associées dans 73% des cas contre 68% et 54% pour SERMER et HUGUES (9, 11, 21).

Les malformations associées concernent particulièrement l'appareil cardio-vasculaire. La fréquence des cardiopathies dans notre série est certainement sous-estimée car les échographies cardiaques n'ont pas été systématiques dans les bilans de malformation.

BIARD retrouve une atteinte cardiaque dans 10 à 20% des cas, alors d'autres auteurs tels que KOUADIO, GILBERT et CHAOUCHI n'en décrivent pas dans leur série (5, 9, 12).

Nous avons observé deux cas de macroglossie sans gigantisme ni hypoglycémie néonatale donnant un tableau incomplet du syndrome de Wiedmann Beckwith.

Nous avons observé l'insuffisance du suivi médical des grossesses dans notre série alors que l'omphalocèle est à ce jour de diagnostic anténatal dans la majorité des cas: dans notre étude, seuls 2 nouveau-nés ont eu un diagnostic anténatal.

Le diagnostic anténatal permet de faire une évaluation pronostique et de proposer une interruption médicale de grossesse en cas de malformations multiples. Cependant, HOLLAND note que la sensibilité de l'échographie anténatale dans le diagnostic des omphalocèles expose à des risques d'erreurs graves de conséquences (10).

Nous avons privilégié l'épithélialisation par tannage avec la merbromine tel que décrit par GROB dans 87,5% des cas contre 100% des cas chez RIBAUT et 91% chez KOUADIO (12, 17). Ce traitement conservateur n'est presque plus décrit dans la littérature.

Le tannage de GROB constitue pour nous une méthode thérapeutique longue pour les parents mais représente pour le chirurgien le moyen thérapeutique qui peut garantir une guérison probable. Cette méthode a une morbidité et une létalité relativement faible par rapport à la chirurgie. Les principales complications sont les surinfections de la base de l'omphalocèle et les occlusions fonctionnelles qui parfois donnent des occlusions mécaniques. Aucune intoxication mercurielle n'a été observée. En effet la merbromine est un dérivé mercuriel dont les effets systémiques ne sont pas à exclure en cas de résorption transcutanée. Les effets systémiques inhérents aux organo-mercuriels, néphrotoxicité, hypertension artérielle, accident neurologique, syndrome acrodynique sont à redouter à cause de l'application de façon répétée, sur une grande surface, du produit sur une poche translucide d'allure muqueuse.

Les surinfections de la base de l'omphalocèle sont traitées par des soins locaux biquotidiens, des pansements humides avec un mélange d'hypochlorite de sodium à 0,5% et d'acide borique à 4% (solution de Dakin). Il s'agit d'un traitement initié dans notre service qui a l'avantage de permettre une cicatrisation rapide de la surinfection.

Les occlusions que nous observons dans le traitement par tannage sont dues à un iléus paralytique par pérviscérite chronique, les anses intestinales dans la poche se trouvant au contact de la gelée de Wharton en voie de cornification. Ces tableaux occlusifs imposent un réajustement de l'antibiothérapie de couverture en optant pour une tri-antibiothérapie associant un aminoside, du métronidazole et de l'ampicilline.

Nous avons noté 7 décès liés à la surinfection dans notre étude contre 20 décès dans l'étude de CHAOUCHI et deux dans les travaux de KOUADIO (5,12).

Les nouveau-nés opérés l'ont été selon la technique de la fermeture primitive et par la technique de GROSS. Les fermetures par étapes "the stage repair" décrites par SCHUSTER n'ont pas été utilisées (1, 2, 14, 15).

Nos résultats montrent que le pronostic des omphalocèles est lié aux types anatomocliniques des omphalocèles. La létalité globale des omphalocèles dans notre série est de 30 %. Elle serait influencée par un certain nombre de facteurs (13, 14, 15). Dans notre série, nous avons noté 7 décès liés aux malformations associées avec un taux à 50 %, un peu moins que le taux observé par SERMER (21). Quatre des nouveau-nés intubés et ventilés dans la période postopératoire immédiate sont décédés. L'assistance ventilatoire postopératoire présente l'avantage de réduire les effets délétères de l'hyperpression abdominale liée à la fermeture primitive. Cette fermeture primitive entraîne des troubles hémodynamiques certains par réduction du retour veineux par compression de la veine cave par la distension intestinale. Les causes des décès des nouveau-nés intubés et ventilés n'étaient pas recherchées, mais nous pensons que des occlusions intestinales réflexes liées à des surinfections postopératoires pourraient en être responsables. D'une façon générale, la réanimation néonatale dans notre hôpital n'est pas encore spécialisée et les nouveau-nés sont pris en charge dans un service de réanimation médico-chirurgicale. La chirurgie entraîne chez le nouveau-né des perturbations hydro-électrolytiques et nutritionnelles qui nécessitent une nutrition parentérale avec des apports caloriques de l'ordre de 60 kcal.kg⁻¹.j⁻¹. L'amélioration du pronostic vital des nouveau-nés opérés et particulièrement des omphalocèles passera par le développement d'une thérapeutique nutritionnelle adéquate, les omphalocèles opérées entraînant de façon quasi systématique une occlusion qui nécessite une exclusion digestive, indication formelle d'une nutrition parentérale. En attendant, nous pensons que le traitement conservateur reste le moyen thérapeutique indiqué pour donner une chance de survie aux omphalocèles quand elles ne sont pas rompues, quelle que soit la forme anatomopathologique.

Conclusion

L'omphalocèle est une urgence néonatale fréquente en Côte d'Ivoire. Son diagnostic anténatal n'est pas encore développé dans nos structures hospitalières. Son extension permettra une prise en charge précoce afin de réduire la létalité globale des omphalocèles dans notre pays. Nous pensons que le traitement conservateur doit être le traitement de première intention. Ce traitement est long, avec une morbidité plus importante, mais il reste celui qui offre une plus grande chance de survie à nos patients. La chirurgie peut être indiquée en cas d'omphalocèles de type I, la réduction chirurgicale de leur petit volume ne fait pas courir le risque de troubles hémodynamiques et respiratoires. La réduction de la létalité des omphalocèles passe par deux axes : le développement de l'échographie morphologique pour

leurs diagnostics prénataux afin que des césariennes systématiques préviennent la rupture des volumineuses omphalocèles et surtout le développement de l'anesthésie néonatale, la réanimation néonatale puis la nutrition parentérale exclusive.

Références bibliographiques

1. AIGRAIN Y & de LAGAUSIE D - Chirurgie de l'omphalocèle *EMC technique chirurgicale de l'appareil digestif 1*. Elsevier (Eds) Paris, 1997, 40, 142-146.
2. AITKEN J - Exomphalos: analysis of a 10 years serie of 32 cases. *An Ch Dis Child*, 1963, **38**, 126.
3. ALMEIDA A - Place de l'échographie dans le diagnostic des omphalocèles et conduite à tenir. A propos de deux cas. Mémoire n° 153 Abidjan, 1991
4. ANGATE Y & BOURY G - L'omphalocèle, une urgence médicale. *Afr Méd*, 1968, **7**, 835-838.
5. CHAOUCHI B, CHERIF M & BEN SALAH - Les omphalocèles: aspects diagnostiques et thérapeutiques. A propos de 150 cas. *Tunis méd*, 1989, **67**, 85-89.
6. CLAUSNER A, LUKOWITZ A & RUMP K - Treatment of congenital abdominal wall defect. A 25 years review of 132 patients. *Ped Surg Int*, 1996, **11**, 76-81.
7. FORRESTER MB & MERZ D - Impact of demographic factor on prenatal diagnostic and elective pregnancy terminaison because of abdominal wall defect, Hawaii, 1986-1987. *Fet diag thera*, 1999, **14**, 206-211.
8. FORRESTER MB & MERZ D - Epidemiology of the abdominal wall defect, Hawaii 1986-1997. *Terat*, 1999, **60**, 117-123.
9. GILBERT WM & NICOLAIDES KH - Fetal omphalocele: associated malformations and chromosomal defects. *Obstet gynecol*, 1987, **70**, 633-635.
10. HOLLAND A, FORD W, LINK RJ - Influence of antenatal ultrasound on the management of fetal exomphalos. *Fet diag thera*, 1999, **14**, 223-228.
11. HUGUES MD, NYBERGS DA, MACK LA & PRETORIUS DH - Fetal omphalocele : prenatal ultrasound detection of occurrence. Anomalies and other predictors of outcome. *Radiol*, 1989, **173**, 371-376.
12. KOUADIO K - L'omphalocèle chez le nouveau né en Côte d'Ivoire. A propos de 23 cas, Thèse n°26, Abidjan, 1982
13. PELLERIN D - Hernie ombilicale congénitale ou exomphalos. *EMC Tech Chir 1 Hernies*, 1953, 2024 A10.
14. PELLERIN D, BERTIN P & NIHOUL-FEKETE C - Omphalocèle et laparosciosis (10 cas d'ectroptychies). *Chirurg*, 1968, **94**, 707-716.
15. RANKIN J, DILLON E & WRIGHT E - Congenital anterior abdominal defect in the north of England, 1986-1996: Occurrence and outcome. *Prenat Diag*, 1999, **19**, 662-668.
16. RENOITRE P - Vingt et une omphalocèles en Afrique Centrale et commentaire sur le problème des volumes. *Ann chir Inf*, 1968, **9**, 192-203.
17. RIBAUT L, RIBAUT A & COULIBALY Y - Les omphalocèles à propos de 6 cas traités par la méthode de GROB dans un CHR d'Afrique de l'ouest. *Rev Pédi*, 1981, **55**, 31-33.
18. RICKMAN PP - Rupture of exomphalos and gastroschisis. *Arch Dis Child*, 1963, **38**, 138-141.
19. ROUX C, KOUAME KJ, KANGAH D & ASSI ADOU J - Le syndrome de Beckwith Wiedmann A propos d'un cas. *Rev Méd Côte d'Ivoire*, 1981, **52**, 31-32.
20. ROUX C, KOUAME KJ, KANGAH D & ASSI ADOU J - Malformation ombilicale de la paroi abdominale antérieure. Persistance du canal omphalo-mésentérique et omphalocèle. *Rev Méd Côte d'Ivoire*, 1981, **52**, 38-39.
21. SERMER M, BENZIE R, PITSON J, CARR M & SKIDMORE M - Prenatal diagnosis and management of the congenital defect of the anterior abdominal wall. *Amer J Obst Gyn*, 1987, **156**, 308-312.