

Ministère de l'Enseignement
Supérieur et de la Recherche
Scientifique

REPUBLIQUE DU MALI

UN PEUPLE - UN BUT - UNE FOI

UNIVERSITE DES SCIENCES DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ANNEE UNIVERSITAIRE 2019-2020

N°

THESE

SEQUELLES DES BRIDES
AMNIOTIQUES : Aspects épidémio-
cliniques et thérapeutiques dans le service de
chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré

Présentée et soutenue publiquement le 27/07/2020 devant la

Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

Par M. Jean Marie KONE

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
(Diplôme d'Etat)**

Jury

Président : Pr Tiéman COULIBALY

Membres : Dr Siaka Amara SANOGO

Co-directeur : Dr Issa Amadou Toure

Directeur : Pr Yacaria COULIBALY

DEDICACES

DEDICACES

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut, tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la reconnaissance que j'ai envers vous qui, avez contribué à l'aboutissement de ce travail.

Je dédie ce travail à :

Dieu Le Tout Puissant :

Le Miséricordieux, Le Maître des destins de m'avoir guidé et surtout assisté tout au long de mes études. Merci Seigneur pour tes bénédictions durant toutes ces années. Eternel tu es mon berger, ta grâce, ta bonté et ta miséricorde n'ont pas de limite. Que ton inspiration divine puisse m'accompagner tout au long de cette carrière. Que ton nom soit loué pour l'éternité
« L'Eternel est mon Berger et je ne manquerai de rien ».

A ma Patrie, le Mali

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

A mon très cher Père, Blaise Marie KONE

Tu nous as toujours appris que la vie n'était pas facile. Tu n'as jamais cessé de nous rappeler que le seul vrai héritage que tu peux nous laisser c'est notre instruction. Ce travail est le fruit de la rigueur que tu as toujours manifestée, une rigueur qui diminuait chaque fois que nous t'apportions un bon résultat académique.

Je te serai cher père reconnaissant toute ma vie, pour tout le mal que tu t'es donné pour moi à chaque étape de ma vie, pour ta patience et ton amour. J'espère être le fils que tu as voulu que je sois.

En ce jour, ton fils espère être à la hauteur de tes espérances.

Que ce travail soit l'exaucement de tes vœux et le fruit de tes innombrables sacrifices consentis pour mes études et mon éducation et témoigne de l'amour,

de l'affection et du profond respect que j'éprouve à ton égard. C'est ta réussite avant d'être la mienne. Ce titre de Docteur en Médecine je le porterai fièrement et je te le dédie tout particulièrement. Puisse Dieu, Le Tout Puissant, te protéger et t'accorder santé, bonheur et longue vie.

A ma très chère et adorable mère Marie Odile DIARRA

Si tu doutais encore, sache que tu fais partie des meilleures mamans de ce monde. Toute ta vie aura été un combat pour le bien être de tes enfants. Tu as été particulièrement au centre de ma vie, une vie. À laquelle tu as donné un sens, celui dont tu as toujours rêvé.

Je te dédie le fruit de ton amour, de ta tendresse et de ton abnégation.

A toi maman, l'être le plus cher, qui a su être à mon écoute, me reconforter, calquer mes humeurs. Tu n'as cessé de lutter pour m'éduquer, me rendre heureux.

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour, mon ultime respect, ma gratitude et ma reconnaissance.

En ce jour j'espère réaliser chère mère et douce créature un de tes rêves, sachant que tout ce que je pourrais faire ou dire ne pourrait égaler ce que tu m'as donné et fait pour moi.

Puisse Dieu, Le Tout Puissant, te préserver du mal, te combler de santé, de bonheur et te procurer longue vie afin que je puisse te combler à mon tour.

A mes très chers frères et sœurs

Marie Bernadette KONE, Barthelemy KONE, Marie Germaine KONE, Augustin KONE, avec toute mon affection, je vous souhaite tout le bonheur du monde et beaucoup de réussite, j'espère avoir été un frère exemplaire pour vous. Trouvez dans ce travail, mon estime, mon respect et mon amour. Que Dieu vous procure bonheur, santé et grand succès. N'oubliez jamais que les voies du seigneur sont impénétrables et le bonheur est bout des peines et souffrances. **Je vous adore.**

A mes grands-parents, maternels et paternels

Votre bénédiction, vos prières m'ont été toujours précieuses. Trouvez ici l'expression de ma tendresse, mon profond amour et ma reconnaissance.

Puisse ce travail être une prière pour votre âme.

A la famille KONE, DIARRA, DACKOOUO et MOUNKORO

Thomas DACKOOUO, Julien **DIARRA**, Rosalie **KONE**, Cécile **DIARRA**, Benoitte **DIARRA**, Eloi **DIARRA**, Gustave **MOUNKORO**...

A tous les sentiments chers et éternels que j'ai pour vous. Merci d'avoir été pour moi une vraie famille. Trouvez dans ce travail, mon estime, mon respect et mon amour. Que Dieu vous procure bonheur, santé, grand succès et renforce nos liens de fraternité.

A mes oncles et leurs épouses

A mes tantes et leurs époux

A tous mes cousins et cousines

Je me souviendrai toujours des bons moments qu'on a vécus, et qu'on vivra ensemble. Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon amour, mon profond attachement et mes souhaits de succès et de bonheur pour chacun de vous. Que Dieu vous protège.

REMERCIEMENTS

-A tous mes maîtres de la faculté de médecine et d'odontostomatologie pour la qualité de l'enseignement reçu.

Au Professeur KEITA Mamby, chef de service

Merci d'avoir éveillé en nous cet intérêt pour la chirurgie. Vous nous avez appris la nécessité de se remettre en question et de n'être jamais satisfait des résultats obtenus. Merci pour le savoir-faire que vous nous avez transmis.

Au Professeur COULIBALY Yacaria

Votre grandeur d'âme, votre jeunesse d'esprit et surtout votre dynamisme n'ont pas manqué de nous impressionner. Je n'ai pas assez de mots pour vous témoigner ma gratitude et mon affection. Merci pour votre dévouement, vos conseils.

Puisse le seigneur vous combler de grâces.

A Docteur ISSA Amadou

Votre rigueur scientifique et vos compétences techniques font de vous un homme de science apprécié de tous. Votre apport pour la réalisation de ce travail, fut plus que considérable.

Tout en espérant continuer à apprendre à vos côtés, veuillez recevoir cher maître toute ma reconnaissance et mon estime.

A Docteur COULIBALY Oumar

Vous avez toujours répondu à nos sollicitations quelles qu'elles soient. Nous avons été satisfaits par tous vos enseignements. Votre simplicité, votre dévouement au travail et surtout votre personnalité joviale sont tant de qualités qui font de vous un aîné exemplaire. Recevez ici, grand frère tout le respect que je voue à votre personne.

A tous les chirurgiens du service

Dr DAOU M, Dr Djiré M K, Dr Kamaté B, Dr Doumbia A.

Pour les conseils, les enseignements et les beaux moments passés ensemble.

A tous mes aînés de la chirurgie pédiatrique

Dr Maiga M, Dr Camara Sadio, Dr Diarra Idrissa, Dr Coulibaly Moussa, Dr Bah Mahamadou A, Dr Koné Amadou, Dr Diallo M O, Dr Diarra Moussa, Dr Haidara A, Dr Sidibé Modibo, Dr Samaké I, Dr Sangaré Sidiki, Dr Aremu Issouf.

De nous avoir montré le chemin, Vos conseils et vos encouragements nous ont beaucoup édifiés. Merci

A mes collègues thésards de la chirurgie pédiatrique :

Dr Diarra Seybou, Tapily Aboubacar, Coulibaly Mariam, Traoré Kader, Keita Victor, Dr Maiga Abdrahamane, Togo Yacouba, Dembélé Sékou, Dr Sylla Salim, Dembélé M, Diarra Adama B, Traoré Fanta, Touré Sékou BH, Konaté B, Maiga B, Diarra Hélène, Djiré M, Sissoko M, Thomas Doumbia, Keita Mariam...

Merci pour votre franche collaboration et votre esprit d'équipe. Ce travail est le résultat de nos efforts conjugués.

A mes cadets de la chirurgie pédiatrique

Keita Narimba, Diallo L, Niaré D, Diallo M S, Bah S, Madou Coulibaly, Samba Traoré, Kaou B, Cheick Touré, Lassi Keita, Samaké Malick, Sidi Goita, Touré Bassirou, Soumaila T...

Pour l'ambiance du travail et les entraides. Bon courage et bon vent.

A tout le personnel infirmier

Le major Abdrahamane, Diallo A, T TRAORE A, Badjènè, Adam, Djélika, Soussaba...

Pour les moments partagés.

Aux secrétaires du service

Feu Tanti Koronba, Mme Guissé Marietou et le stagiaire Djeneba.

Merci pour vos aides et bénédictions.

A mes amis

Mahamane Herve Diarra, Doucoure Diaby, Falaye Fassirima Keita, Ibrahim Togo, Moise Sangala, Mounkoro Passani, Sekou Doucouré, baboye Diallo, Cheick O Traoré, Sirima Keita, Dr coulibaly Mamadou, Dr Diarra M S, Dr Sissoko Fousseiny, Dr Cheick T Diallo, Ladjji Samaké, Mohamed B Traoré, oury Cissé, Saran Coulibaly, Abasse Sagara, Abdoulaye Cissé ...

Recevez ici toute ma gratitude pour vos soutiens, vos encouragements et les bons moments partagés ensemble.

A tous ceux ou celles qui me sont chers et que j'ai omis de citer.

Que cette thèse soit pour vous le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux.

HOMMAGE AUX MEMBRES DU
JURY

A notre Maître et Président du jury

Pr Tiéman COULIBAKY

- **Maitre de conférences en Orthopédie et Traumatologie à la FMOS de Bamako**
- **Chef de service de chirurgie Orthopédique et Traumatologique du CHU du CHU Gabriel Touré**
- **Membre de la société Malienne de chirurgie Orthopédique et de Traumatologie (SOMCOT)**
- **Membre de la société Internationale de chirurgie Orthopédique et Traumatologique**
- **Membre des sociétés Marocaine et tunisienne de chirurgie Orthopédique et Traumatologique**
- **Membre de L'Association des Orthopédistes de langue française**
- **Membre de la société Africaine d'Orthopédie**

Cher Maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

Votre abord facile, votre esprit de critique et votre rigueur scientifique font de vous un maître respecté et admiré.

Veillez agréer cher maître, l'expression de notre profonde gratitude et de notre attachement indéfectible.

A notre Maître et juge

Docteur Siaka Amara SANOGO

- **Spécialiste en gynéco-obstétrique**
- **Praticien hospitalier au CHU Gabriel TOURE**
- **Chargé de recherche au CHU Gabriel TOURE**
- **Membre de la Société Malienne de Gynécologie Obstétrique SOMAGO**

Cher Maître,

Votre rigueur scientifique, votre abord facile, votre simplicité, vos éminentes qualités humaines de courtoisie, de sympathie et votre persévérance dans la prise en charge des malades font de vous un maître exemplaire ; nous sommes fiers d'être parmi vos élèves.

Cher maître, soyez rassuré de toute notre gratitude et de notre profonde reconnaissance.

A notre Maître et co-directeur de thèse

Docteur Issa AMADOU

- **Maître-assistant en chirurgie pédiatrique à la FMOS**
- **Chirurgien pédiatre**
- **Spécialiste en orthopédie traumatologie pédiatrique**
- **Praticien hospitalier au CHU Gabriel TOURE**
- **Membre de la Société de Chirurgie du Mali**
- **Membre de l'Association Malienne de pédiatrie**
- **Membre de la Société Africaine des Chirurgiens Pédiatres**

Cher Maître

Vous avez toujours répondu favorablement à nos sollicitations dans le cadre du travail.

Votre dévouement au travail, votre modestie et votre gentillesse imposent le respect et représentent le model que nous serons toujours heureux de suivre. Mais au-delà de tous les mots de remerciements que nous vous adressons, nous voudrions louer en vous votre amabilité, votre courtoisie et votre générosité. Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant cette période.

C'est l'occasion de vous exprimer notre admiration pour votre compétence professionnelle et pour votre grande sympathie. Comptez sur notre profonde gratitude.

A notre Maître et Directeur de thèse

Professeur Yacaria COULIBALY

- **Pr titulaire en chirurgie pédiatrique à la FMOS**
- **Spécialiste en chirurgie pédiatrique**
- **Praticien hospitalier au CHU Gabriel TOURE**
- **Membre de la Société Africaine des Chirurgiens Pédiatres**
- **Membre de la Société de Chirurgie du Mali**
- **Membre de l'Association Malienne de pédiatrie**
- **Chevalier de l'ordre de mérite de la santé**

Cher Maître

Vous nous avez accueilli dans votre service et transmis votre savoir en faisant preuve de votre attachement pour notre formation. C'est l'occasion pour nous de vous remercier vivement. Votre franc parlé, votre capacité intellectuelle, et votre rigueur dans le travail bien fait suscitent l'admiration de tous. Veuillez recevoir ici cher Maître le témoignage de toute notre reconnaissance. Soyez rassuré de notre profond respect.

SOMMAIRE

SOMMAIRE

Introduction.....	1
I- Objectifs	4
II- Généralités.....	5
III- Méthodologie.....	66
IV- Résultats.....	72
V- Commentaires et Discussion.....	87
Conclusion et Recommandations	98
Références.....	101
Annexe	115

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Répartition des patients selon l'année d'admission

Tableau II : Répartition des patients selon la provenance

Tableau III : Répartition des patients selon l'ethnie

Tableau IV : Répartition des patients selon le mode de référence

Tableau V : Répartition des patients selon le motif de consultation

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

Tableau VII : Répartition des patients selon la profession des pères

Tableau VIII : Répartition des patients selon la profession des mères

Tableau IX : Répartition des patients selon les antécédents médicaux de la mère

Tableau X : Répartition des patients selon les antécédents gynéco-obstétricaux de la mère

Tableau XI : Répartition des patients selon le facteur de risque chez les mères

Tableau XII : Répartition des patients selon ATCD obstétricaux

Tableau XIII : Répartition des patients selon la réalisation des bilans prénataux

Tableau XIV : Répartition des patients selon la réalisation de l'échographie anténatale

Tableau XV : Répartition des patients selon la notion de pathologie chronique et de prise de médicaments au cours de la grossesse

Tableau XVI : Répartition des patients selon la prise d'antipaludiques

Tableau XVII : Répartition des patients selon la présence d'œdème

Tableau XVIII : Répartition de patients selon le segment atteint

Tableau XIX : Répartition de patients selon la réalisation de la radiographie du membre atteint

Tableau XX : Répartition de patients selon leur diagnostic

Tableau XXI : Répartition des patients selon les malformations congénitales associées

Tableau XXII : Répartition des patients selon la technique opératoire utilisée

Tableau XXIII : Répartition des patients selon les complications post opératoires immédiates

Tableau XXIV : Répartition des patients selon les résultats post opératoires

Tableau XXV : Age moyen et auteurs

Tableau XXVI : Sex-ratio et auteurs

Tableau XXVII : ATCD gynéco-obstétricaux de la mère et auteurs

Tableau XXVIII : Consultation prénatale et auteurs

Tableau XXIX : Bilans prénataux et auteurs

Tableau XXX : Segment atteint et auteurs

Tableau XXXI : Diagnostic et auteurs

Tableau XXXII : Malformations congénitales associées et auteurs

Tableau XXXIII : Résultats et auteurs

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Processus pathogènes conduisant aux différents types d'anomalies congénitales

Figure 2 : Formation de la blastula

Figure 3 : Mise en place du disque et des cavités embryonnaires

Figure 4 : Fin de la délimitation et formation du cordon ombilical

Figure 5 : Modification de l'aspect extérieur de l'embryon et formations des membres

Figure 6 : Anatomie du membre supérieur

Figure 7 : Les deux os de l'avant-bras

Figure 8 : Les os de la main droite

Figure 9 : Anatomie du membre inférieur [12]

Figure 10 : Les deux os de la jambe

Figure 11 : Les os du pied droit

Figure 12 : A : Syndactylie complète et simple entre les 3^{ème} et 4^{ème} rayon

Figure 13 : B : Syndactylies complexes avec pertuis conduisant à la commissure des doigts

Figure 14 : C : Syndactylie amniotique

Figure 15 : D : Syndactylie amniotique : présence d'un kyste d'inclusion épidermique

Figure 16 : E Syndactylie du pied et de la main expérience du service

Figure 17 : Polydactylie des orteils

Figure 18 : Duplication du pouce

Figure 19 : Polydactylie pré axiale ou radiale

Figure 20 : la polydactylie post axiale ou cubitale

Figure 21 : Polydactylie centrale concerne les 2 orteils centraux. Expérience du service polydactylie centrale du pied droit

Figure 22 : Clinodactylie du 5ème doigt

Figure 23 : A : Symbrachydactylie

Figure 24 : B et C Symbrachydactylie expérience du service

Figure 25 : Aspect clinique du Sillon de striction cutané

Figure 26 : A : Au niveau du deuxième orteil avec lymphoedème distal et persistance d'une bride reliée au fond du sillon

Figure 27 : B : Au niveau du 1/3 distal de la jambe droite

Figure 28 : C : Sillons de striction des 2e, 3e et 4e doigts de la main gauche

Figure 29 : D : sillon congénital ulcéré de l'index avec amputation du pouce et bride amniotique allant du sillon vers la zone d'amputation du pouce

Figure 30 : E : sillon congénital du 4ème doigt avec lymphoedème distal

Figure 31 : F : sillon congénital de la jambe avec lymphoedème sous-jacent et pied bot

Figure 32 : G : sillon congénital avec pseudarthrose des os de la jambe et ischémie dépassée sous-jacente

Figure 32 : G : sillon congénital avec pseudarthrose des os de la jambe et ischémie dépassée sous-jacente

Figure 33 : H : Sillon cutané au poignet

Figure 34 : (I) : Sillons amniotiques aspect préopératoire

Figure 35 : (J) : Sillons amniotiques excision du sillon respectant les veines dorsales et dessin des plasties en Z

Figure 36 : (K) : Sillons amniotiques dissection des lambeaux

Figure 37 : (L) : Sillons amniotiques aspect en fin d'intervention

Figure 38 : M Sillon de striction pré opératoire

Figure 39 : N Sillon de striction per opératoire

Figure 40 : O Sillon de striction per opératoire

Figure 41 : P Sillon de striction pièce : lambeau

Figure 42 : Q et R Sillon de striction post opératoire expérience du service

Figure 43 : A : Amputations amniotiques des doigts : aspect clinique

Figure 44 : B : Amputation totale de la jambe et du tiers inférieur de la cuisse

Figure 45 : (C, D, E, F) Amputation par brides amniotiques

Figure 46 : G : Amputation de jambe droite, amputations d'orteils à gauche

Figure 47 : H : Amputation amniotique : aspect radiographique

Figure 48 : I : Amputation amniotique du pouce

Figure 49 : Syndactylies amniotiques

Figure 50 : A et B : Pseudo syndactylies fenêtrées de la 2ème commissure

Figure 51 : C : Acrosyndactylies des quatre doigts latéraux de la main présentant ainsi une forme triangulaire

Figure 52 : D : Syndactylies complexes et le résultat précoce de leur traitement chirurgical. Les structures anatomiques profondes (articulations, tendons) sont normales

Figure 53 : E : Acrosyndactylies 3ème-4ème- 5ème doigts de la main

Figure 54 : A : Ectromélie longitudinale

Figure 55 : B : Hémimélie fibulaire

Figure 56 : Syndactylie des orteils

Figure 57 : A : Pied bot varus équin en aval de sillons de strictions au niveau de la jambe (B, C, E) pied bot varus équin

Figure 58 : D : Pieds bots bilatéraux et amputations multiples d'orteils

Figure 59 : A : Ulcération du cuir chevelu chez un nourrisson et bride amniotique épidermée unissant deux zones du cuir chevelu

Figure 60 : B : brides épidermées allant de l'hallux vers le deuxième orteil

Figure 61 : A : bride amniotique épidermée libre partant du cuir chevelu

Figure 62 : les trois segments de membres vus en échographie

Figure 63 : Allongement de la cicatrice rétractile de 75% (de 2cm à 3.5 cm) grâce à la plastie en Z

Figure 64 : Allongement de la cicatrice parallèlement à l'augmentation des degrés des angles alternes internes de la plastie en Z

Figure 65 : Présentation schématique d'une plastie multiple en Y-V

Figure 66 : Présentation schématique des Plasties en W

Figure 67 : Répartition des patients selon les tranches d'âges

Figure 68 : Répartition des patients selon le sexe

Figure 69 : Répartition des patients selon le mode de recrutement

Figure 70 : répartition de patients selon le siège

LISTE DES ABREVIATIONS

% : Pourcentage

ADAM : Amniotic, Deformity, Adhesion, Mutilation

AINS : Anti-inflammatoire Non Stéroïdien

ATCD: Antécédent

B HCG: Beta Human Chorionic Gonadotrophine

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CPDPN : Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal

CPN : Consultation Prénatale

DES : Diplôme d'Etudes Spécialisées

EARS : Rupture Précoce de l'Amnios

ENI : Ecole Nationale d'Ingénieurs

FMOS : Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

HTA : Hypertension Artérielle

INFSS : Institut National de Formation en Sciences de la Santé

Jr : jour

LBWC : Syndrome Limb Body Wall Complex

MBA : Maladie des Brides Amniotiques

NFS : Numération Formule Sanguine

PBVE : Pied Bot Varus Equin

SA : Semaines d'Aménorrhée

SBA : Séquelles de Brides Amniotiques

TCK : Temps de Céphaline Active

TP : Taux de Prothrombine

VACTERL : Vertébrales, Anales, Cardiaques, Trachéales, Œsophagiennes, Rénales et des membres (Limbs)

INTRODUCTION

INTRODUCTION

La séquelle de brides amniotiques est un ensemble de malformations congénitales relativement rares. Les malformations qui intéressent principalement les membres mais aussi le crâne, la face et l'axe thoracoabdominal peuvent se rencontrer sous deux formes : les séquelles de brides amniotiques (SBA) et le syndrome Limb Body Wall Complex (LBWC) [1]. Ils regroupent un ensemble de lésions dont l'aspect semble résulter de la ligature ou de la compression de structures fœtales normales : sillons de strictions, amputations, pseudo syndactylies, fentes faciales atypiques, exencéphalies, etc... Les brides, filaments fibreux plus ou moins épithélialisés, peuvent être retrouvées au contact des lésions de SBA, des annexes (placenta, amnios), ou reliées les unes aux autres. C'est pourquoi elles sont qualifiées de brides amniotiques [2].

L'origine de ces malformations est multifactorielle, bien que les anomalies congénitales puissent être d'origine génétique, infectieuse ou environnementale, il est le plus souvent difficile d'en déterminer la cause exacte.

De nombreux auteurs, se basant sur des constatations cliniques et/ou les résultats de l'expérimentation animale, ont élaboré différentes théories : endogène, exogène, vasculaire ou génétique.

Aucune n'a encore pu être formellement prouvée chez l'homme [2]

La pathogénie des SBA n'est toujours pas clairement établie. [1]

L'incidence de la maladie des brides amniotiques est comprise entre 1/1200 et 1/15 000 naissances vivantes dans le monde [1].

En Afrique, son incidence n'est pas connue, les cas rapportés proviennent de données hospitalières ; beaucoup de cas ne sont certainement pas rapportés.

Au Maroc en 2013, HILLALI a rapporté 24 cas dans son étude.

Au Burkina Faso, NAGALO K et al n'ont rapporté que 5 cas dans leur étude alors que les malformations congénitales sont relativement fréquentes en pratique quotidienne [3].

Un diagnostic anténatal précoce et précis est l'élément clef de la prise en charge pré et périnatale et pourrait rendre parfois possible un geste chirurgical in utero [3]. Les traitements chirurgicaux améliorent la morphologie. Les interventions doivent être entreprises très tôt : en urgence, à la naissance, en cas de trouble vasculaire, ou précocement en cas d'aggravation des déformations par une croissance rapide.

Le pronostic des séquelles de brides amniotiques dépend de la gravité et du siège de la malformation, une interruption de la grossesse est proposée en présence de sévère malformation cranio-faciale et viscérale, alors que les malformations isolées des membres sont accessibles à un traitement chirurgical à la naissance.

Elles constituent, en plus de leur répercussion physiologique et psychologique de l'individu malade, un fardeau social et économique pour les parents et la société entière, suite à l'invalidité entravant toute participation effective du sujet atteint dans les activités socio-économiques. Pour les pays en voie de développement, elles ne constituent pas une priorité dans leurs politiques de santé, ce qui a pour conséquence des problèmes diagnostiques et thérapeutiques. L'absence d'étude spécifique au Mali sur les maladies de brides amniotiques chez l'enfant a motivé ce travail avec comme objectifs :

I. Objectifs :

Objectif général :

Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des séquelles de brides amniotiques chez les enfants dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré

Objectifs spécifiques :

- 1- Déterminer la fréquence hospitalière des séquelles de brides amniotiques
- 2- Déterminer les aspects cliniques et thérapeutiques
- 3- Evaluer les résultats de la prise en charge

Généralités

II. Généralités

Définition :

Une malformation (dysgénèse, malformation primaire) est une condition irréversible, présente avant la naissance, déterminant une déviation de nombre, de siège, de forme, de volume ou de fonction, de tout segment, organe, cellule ou constituant cellulaire, et suffisante pour désigner cette déviation comme anormale. Elle résulte d'un processus anormal du développement au cours de la formation de l'embryon. Les malformations sont souvent qualifiées de congénitales car elles sont présentes à la naissance.

Toutes les anomalies congénitales ne peuvent être considérées comme des malformations au sens strict du terme et l'on distinguera les malformations vraies (ou primaires) des déformations et des disruptions qui sont secondaires à un facteur extrinsèque (malformations secondaires). [4]

A) Rappel nosologique [2,4, 5,6]

Les malformations congénitales primaires résultent de l'action d'un événement génétiquement déterminé (intrinsèque) pouvant survenir au stade embryonnaire du développement intra-utérin. Il en résulte des modifications morphologiques (phénotypiques) et/ou des altérations fonctionnelles. Selon leur gravité sont distinguées les malformations majeures, qui compromettent la santé ou la survie, et les malformations mineures, variantes anatomiques parfois méconnues, sans conséquence sur la survie et de prise en charge simple.

Les malformations secondaires résultent de l'action d'un facteur extrinsèque perturbant les processus normaux du développement. Il peut s'agir d'une perturbation de la formation normale d'une structure (déformation), ou d'une lésion secondaire d'un organe ou d'une structure déjà formés (disruption) ; la disruption (ou séquence disruptive) est un processus de nature destructrice induisant un défaut morphologique d'origine extrinsèque par perturbation du processus normal de développement.

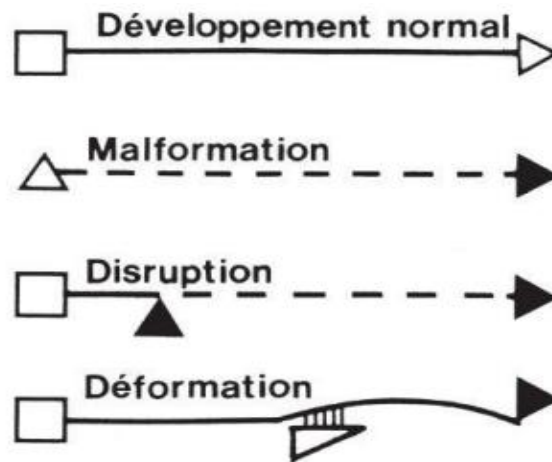


Figure 1 : Processus pathogènes conduisant aux différents types d'anomalies congénitales

Les polymalformations sont définies par l'association d'au moins deux malformations. Un sixième des enfants malformés est polymalformé. Les polymalformés représentent 4,5% des enfants mort-nés et moins de 0,5% des enfants vivants. Les polymalformations peuvent correspondre à trois entités différentes.

- Une séquence est un ensemble d'anomalies, chacune résultant, en cascade, d'une seule anomalie ou d'un facteur mécanique : un exemple est celui de la séquence oligoamniotique ou séquence de Potter, consécutive à un défaut quantitatif de liquide amniotique.
- Un syndrome malformatif est un ensemble d'anomalies non consécutives les unes des autres (à la différence de la séquence) : citons l'exemple de la trisomie 21 dont l'ensemble des malformations réalise le syndrome de Down.
- Une association est la survenue non fortuite d'au moins deux malformations non reconnues comme séquence ou syndrome : un exemple est celui de l'association VACTERL, acronyme pour malformations « Vertébrales, Anales, Cardiaques, Trachéales, Œsophagiennes, Rénales et des membres (Limbs) ».

Les séquelles de brides amniotiques (SBA) sont des pathologies rares qui intriguent depuis des décennies les différents praticiens qui sont amenés à prendre en charge les patients qui en sont atteints. Il se caractérise cliniquement

par l'association des signes pathognomoniques : présence des brides, sillons de strictions cutanés, amputations des extrémités et pseudo syndactylies. Sont également retrouvés des fentes faciales atypiques, des pieds bots et des exencéphalies. C'est une maladie qui fait l'objet de très nombreuses dénominations dans la littérature anglo-saxonne : Aberrant tissue bands, ADAM complex (Amniotic, Deformity, Adhesion, Mutilation), Amniochorionic mesoblastic fibrous strings, Amniogenic bands, Amniotic bands disruption complex, congenital annular bands, congénital constriction band syndrome, congénital ring constrictions, congénital transverse defects. La dénomination la plus admise dans la littérature francophone est la maladie des brides amniotiques, et dans la littérature anglo-saxonne : Amniotic band syndrome. Il est actuellement communément admis qu'il s'agit d'une affection sporadique d'origine disruptive et non malformative. L'association parfois de malformations internes ainsi que le rapprochement qu'ont fait certains avec d'autres pathologies comme le syndrome EARS (rupture précoce de l'amnios) ou le limb body wall complex (LBWC) (anomalies de la paroi thoracoabdominale, de l'extrémité céphalique et des membres) expliquent les controverses et la persistance des débats quant à l'origine de cette maladie dont le mécanisme étiopathogénique reste encore imparfaitement connu.

B) Historique [6,7]

Shaefer en 1775 et Soemmaring en 1791 furent les premiers à décrire des bandelettes fibreuses à l'intérieur du sac amniotique. Chaussier en 1812 et Watkinson en 1824 rapportèrent l'observation des bandes associées à l'amputation d'un fragment de membre retrouvé in utero, lors de l'accouchement. En 1832, Montgomery était le premier à établir une relation de cause à effet entre la présence de brides et les lésions constrictives constatées sans pour autant expliquer la nature de ces brides.

Simpson en 1836, Simonart en 1845 et Ciari en 1911 adhèrent à cette théorie mécanique, et évoquent un processus inflammatoire pour expliquer la présence

des brides. Il est à noter qu'à cette époque, le concept de maladie amniotique est mal défini qu'on ne parle que de MBA. D'ailleurs ces brides ont longtemps été appelées « fils de Simonart ».

En 1927, Brindeau a avancé l'idée d'une amniotite sèche, c'est-à-dire d'adhérence inflammatoire entre embryon et amnios, responsable d'oligomanios, puis parfois d'hydramnios.

Avec Potter, la conception mécanique prend vraiment corps. Elle sera renforcée par les travaux de Torpin de 1936 à 1965, à partir de la notion de rupture prématurée de l'amnios.

En 1957, Cody pensait que la déchirure de l'amnios est secondaire à un mauvais accollement amnios-chorion. La même année, Denis Brown a proposé une théorie originale : les lésions seraient dues à la pénétration des extrémités fœtales dans les accrocs de la membrane amniotique, celle-ci se comportant comme une rondelle de caoutchouc autour d'une bougie ramollie. Le niveau des sillons dépendrait du degré de pénétration du membre dans la déchirure.

Tout à fait à part, il faut citer Duhamel qui a réfuté toutes les théories proposées et a placé la MBA dans le cadre des formes dégradées de l'éctromélie.

C) Rappel embryologique : [6,8]

1-Formation des membranes (figures : 2,3,4)

Lors des huit premiers jours de développement, l'œuf apparaît enchâssé dans le stroma de la muqueuse utérine. Le bouton embryonnaire comprend alors une couche périphérique destinée à assurer la nutrition de l'embryon, c'est le trophoblaste. La face inférieure du bouton est constituée d'une couche de cellules ou endoblaste qui vient former, au-dessous du bouton embryonnaire, le lécithocèle. Le massif cellulaire se creuse par la suite amenant la formation d'une autre cavité au-dessous du bouton embryonnaire : c'est le futur amnios.

Enfin, aux dépens du trophoblaste apparaît un mésenchyme qui se condense autour de la vésicule amniotique, du lécithocèle lui-même. C'est le mésenchyme

primaire qui individualise une cavité : le cœlome externe. Le trophoblaste et le mésenchyme forment le chorion.

A la fin de la deuxième semaine, alors que l'embryon n'est que didermique (ectoblaste et endoblaste), les annexes sont déjà différenciées. La cavité amniotique s'agrandit rapidement au point d'occuper toute la place tenue avant elle par le cœlome externe. Celui-ci est réduit à une mince fente puis disparaît lorsque l'amnios et le chorion s'unissent par leur face mésenchymateuse. Au troisième mois, la cavité amniotique occupe tout l'espace extra embryonnaire et constitue la poche des eaux. Pendant ce processus, l'embryon accomplit un mouvement de bascule autour de son pédicule ventral. L'amnios en s'agrandissant rapproche la vésicule ombilicale (reste de lécithocèle) du pédicule de fixation et revêt cet ensemble qui s'allonge pour devenir le cordon ombilical. Ainsi, l'amnios est un sac clos qui contient le fœtus, le cordon qu'il recouvre et le liquide amniotique.

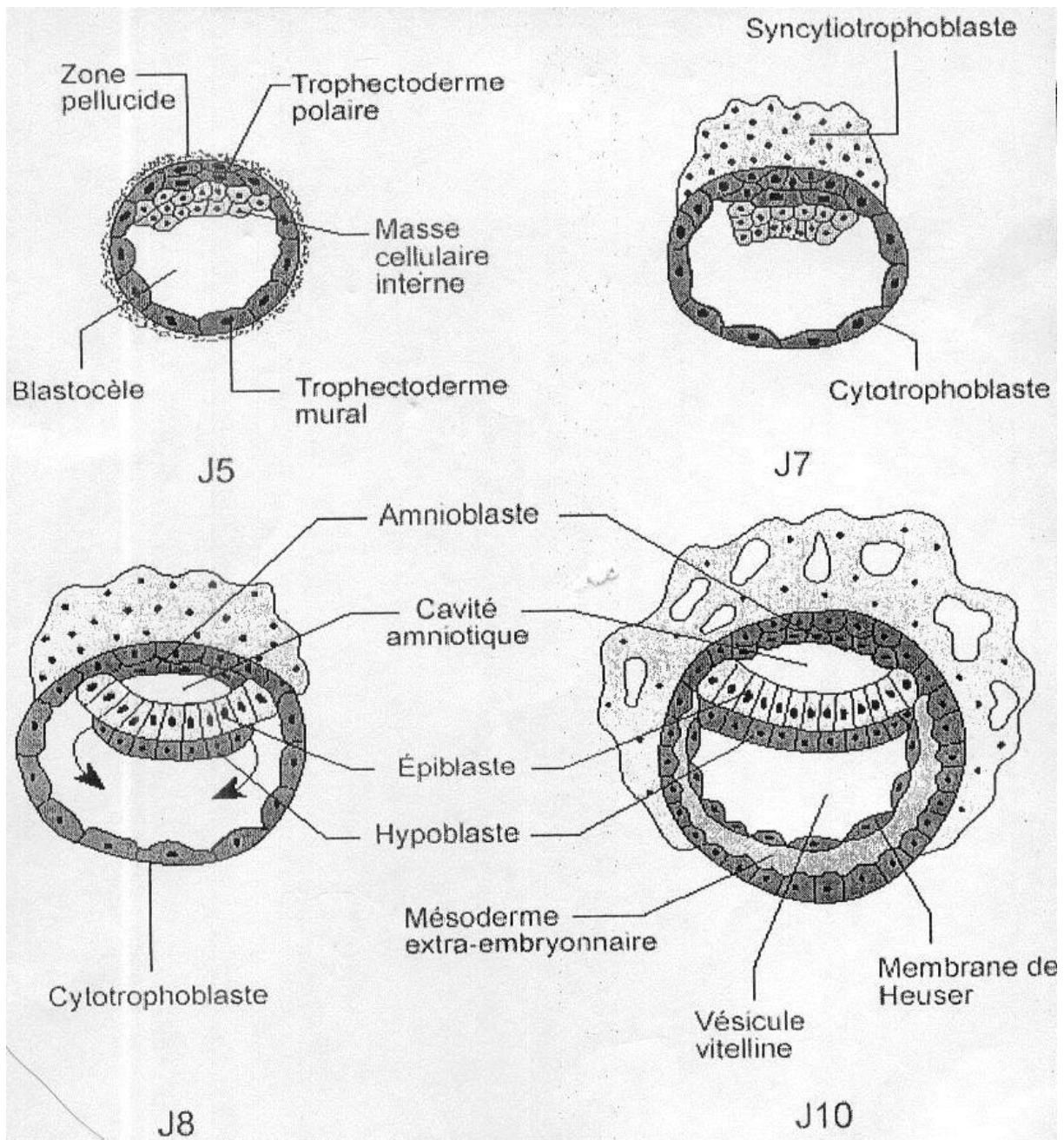


Figure 2 : Formation de la blastula [6]

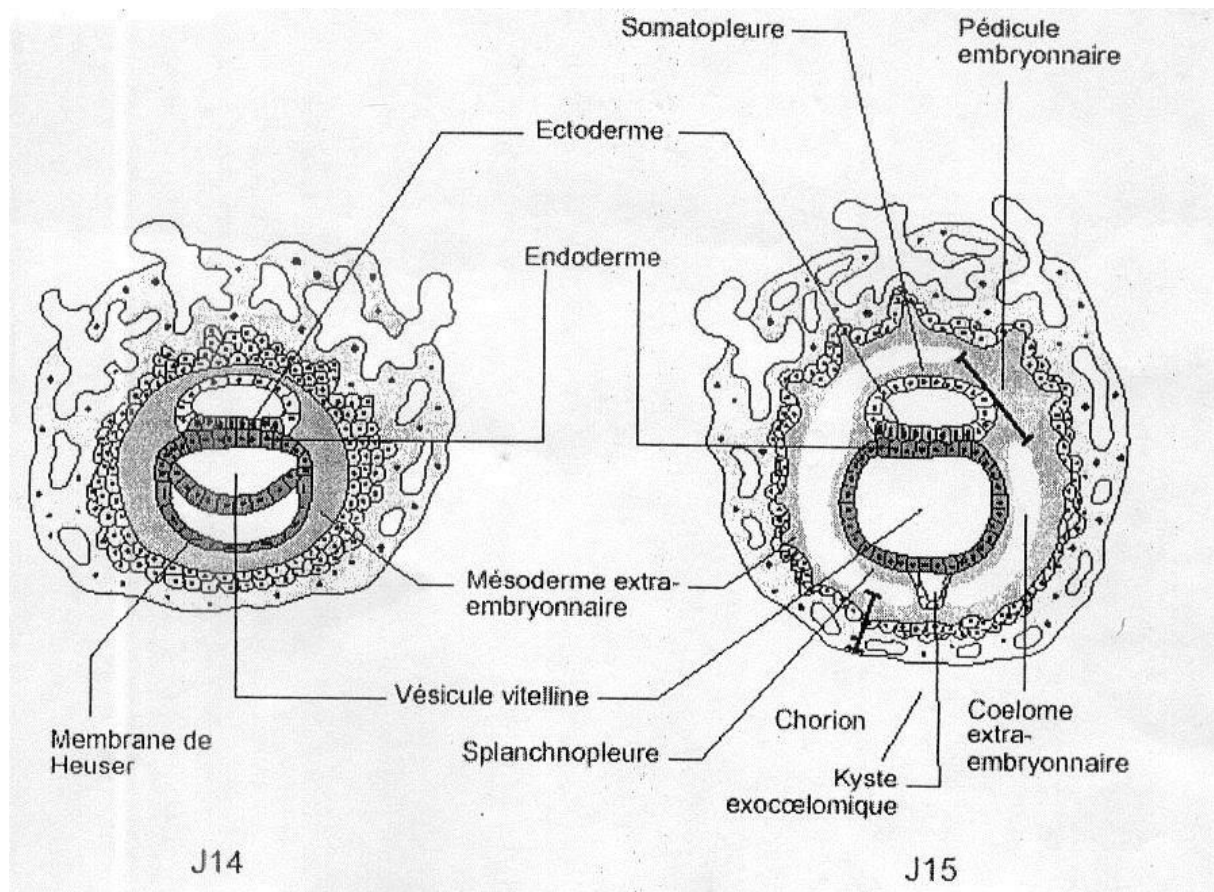


Figure 3 : Mise en place du disque et des cavités embryonnaires [6]

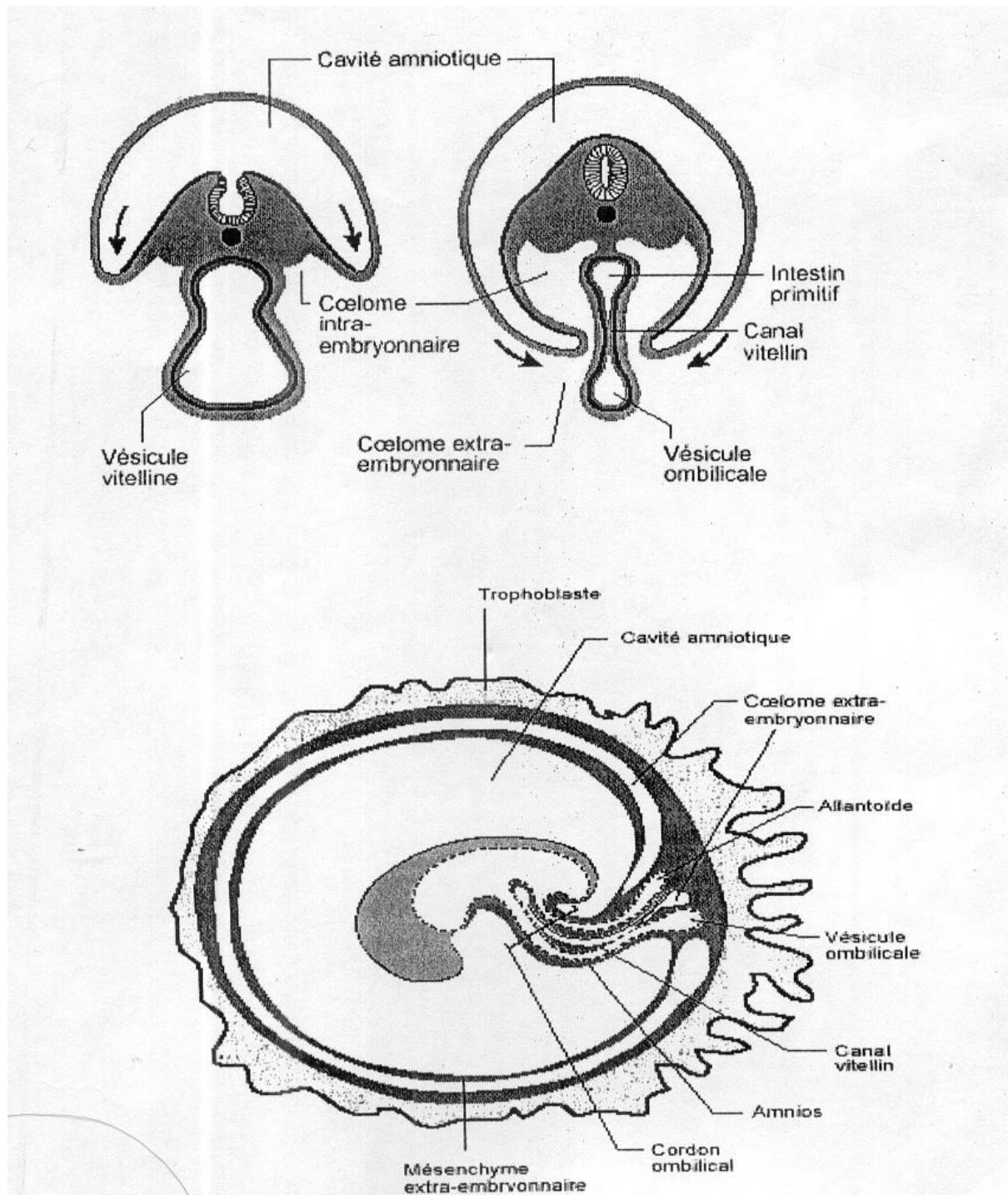


Figure 4 : Fin de la délimitation et formation du cordon ombilical [6]

2-Structure des membranes

Macroscopiquement, l'amnios ressemble grossièrement à une membrane de cellophane paraissant unique, mais il possède ses propres lignes de clivage le séparant facilement du chorion.

Microscopiquement, il comporte d'après Bourne [9] cinq couches qui se composent de dedans en dehors :

- D'un épithélium cuboïde
- D'une membrane basale
- D'une couche compacte, dense qui adhère fortement à la membrane basale
- D'une couche de fibroblaste
- D'une couche spongieuse constituée d'un réseau de fibres collagènes.

Celle-ci est susceptible de subir une importante distension et permet à l'amnios de se déplacer par rapport au chorion qui est fixe.

Quant au chorion, il comporte quatre couches. Il est en contact par sa face interne avec l'amnios et par sa face externe avec la caduque pariétale.

3-Constitution de la poche des eaux :

La paroi de la poche des eaux est constituée par l'union intime de cinq feuillets :

- L'amnios qui fait partie intégrante du fœtus
- La lame amniotique du mésenchyme extra-embryonnaire
- La lame chorale du mésenchyme extra-embryonnaire
- Le trophoblaste
- La caduque ovulaire

4-Développement des membres (figure : 5) [10]

✓ **Les membres apparaissent sous forme de bourgeons à la quatrième semaine**

• 26^{ème} jour: apparition sur les faces latérales de l'embryon des bourgeons des membres supérieurs en regard des six derniers métamères cervicaux et des deux premiers métamères thoraciques,

- 28^{ème} jour : apparition sur les faces latérales de l'embryon des bourgeons des membres inférieurs en regard des quatre derniers métamères lombaires et des trois premiers métamères sacrés.

Chaque bourgeon (cf. glossaire) est constitué d'un massif de cellules provenant du mésoblaste et du mésoderme qui soulève une zone épaissie de l'ectoderme, le bourrelet ectodermique apical. A la cinquième semaine le bourgeon prend un aspect aplati d'où son nom de palette.

✓ Evolution des bourgeons

1) A la fin de la cinquième semaine, du fait de phénomènes d'induction réciproque entre les dérivés mésodermiques et ectodermiques, la partie proximale du bourgeon se développe et s'allonge en repoussant la palette vers l'extérieur.

Certaines cellules mésoblastiques se différencient en myoblastes ; cette différenciation est sous la dépendance de facteurs myogéniques contrôlés par le gène Pax3. Les myoblastes se répartissent en deux contingents :

- un contingent dorsal à l'origine des muscles extenseurs,
- un contingent ventral à l'origine des muscles fléchisseurs.

Les ébauches des massifs musculaires s'individualisent à la 6^{ème}-7^{ème} semaine et sont séparées par des éléments mésenchymateux qui se transforment en chondroblastes à l'origine de l'ébauche cartilagineuse des pièces du squelette.

2) Vers la septième semaine, entre les pièces cartilagineuses, des zones mésenchymateuses sans chondrogenèse en raison d'un phénomène d'apoptose se transforment en lacunes qui seront à l'origine des cavités articulaires. A ce stade, également du fait d'un mécanisme d'apoptose, des sillons se creusent au niveau de la palette qui individualisent les doigts (et les orteils) ; cette individualisation serait sous la dépendance de gènes Hox.

3) Au cours de la huitième semaine, les membres présentent trois segments (proximal, moyen et distal) séparés par des sillons et il se produit une flexion du

segment moyen sur le segment proximal avec formation des coudes aux membres supérieurs et des genoux aux membres inférieurs.

De plus, il se produit une rotation de 90° autour de l'axe longitudinal de l'ébauche:

- la rotation se fait en dehors au niveau des membres supérieurs ce qui détermine la saillie du coude en arrière et l'accentuation de la position dorsale des muscles extenseurs,
- la rotation se fait en dedans au niveau des membres inférieurs ce qui détermine la saillie du genou en avant et le passage sur la face ventrale des muscles extenseurs.

Dans l'ensemble, l'évolution des membres supérieurs précède de peu celle des membres inférieurs ; vers la douzième semaine les points d'ossification primaires sont apparus.

L'innervation des membres se développe dans les bourgeons à partir de la cinquième semaine et sa topographie restera métamérique. On appelle « dermatome » le territoire cutané innervé par un nerf rachidien. La répartition de ces territoires est très simple aux stades précoces, elle devient complexe et la forme des dermatomes très irrégulière du fait des rotations décrites ci-dessus et de la croissance inégales des différents segments de membre.

✓ **Malformations**

Les membres peuvent être anormaux, voire absents, en totalité ou partiellement.

On appelle :

- Amélie (ou éctromélie) : l'absence de membres,
- Phocomélie : l'absence de segment proximal,
- Micromélie : une diminution du volume global,
- Achondroplasie : une diminution de longueur globale,
- Syndactylie : la fusion de doigts ou d'orteils,
- Polydactylie : la présence d'un doigt ou d'un orteil surnuméraire,
- Ectrodactylie : l'absence d'un ou plusieurs doigts ou orteils.

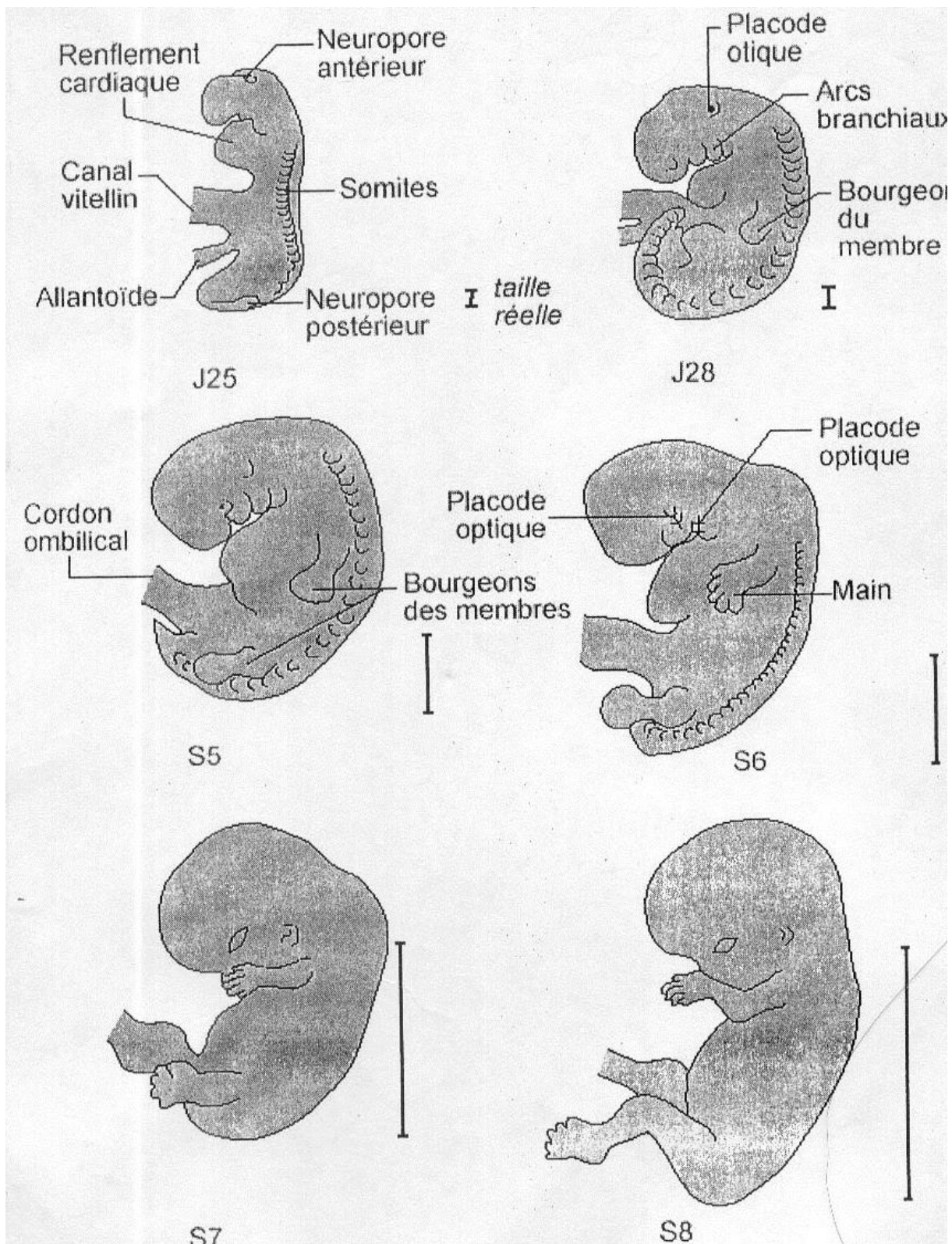


Figure 5 : Modification de l'aspect extérieur de l'embryon et formations des membres [6]

D) RAPPEL ANATOMIQUE [11], [12], [13]

1- Membre supérieur : [12]

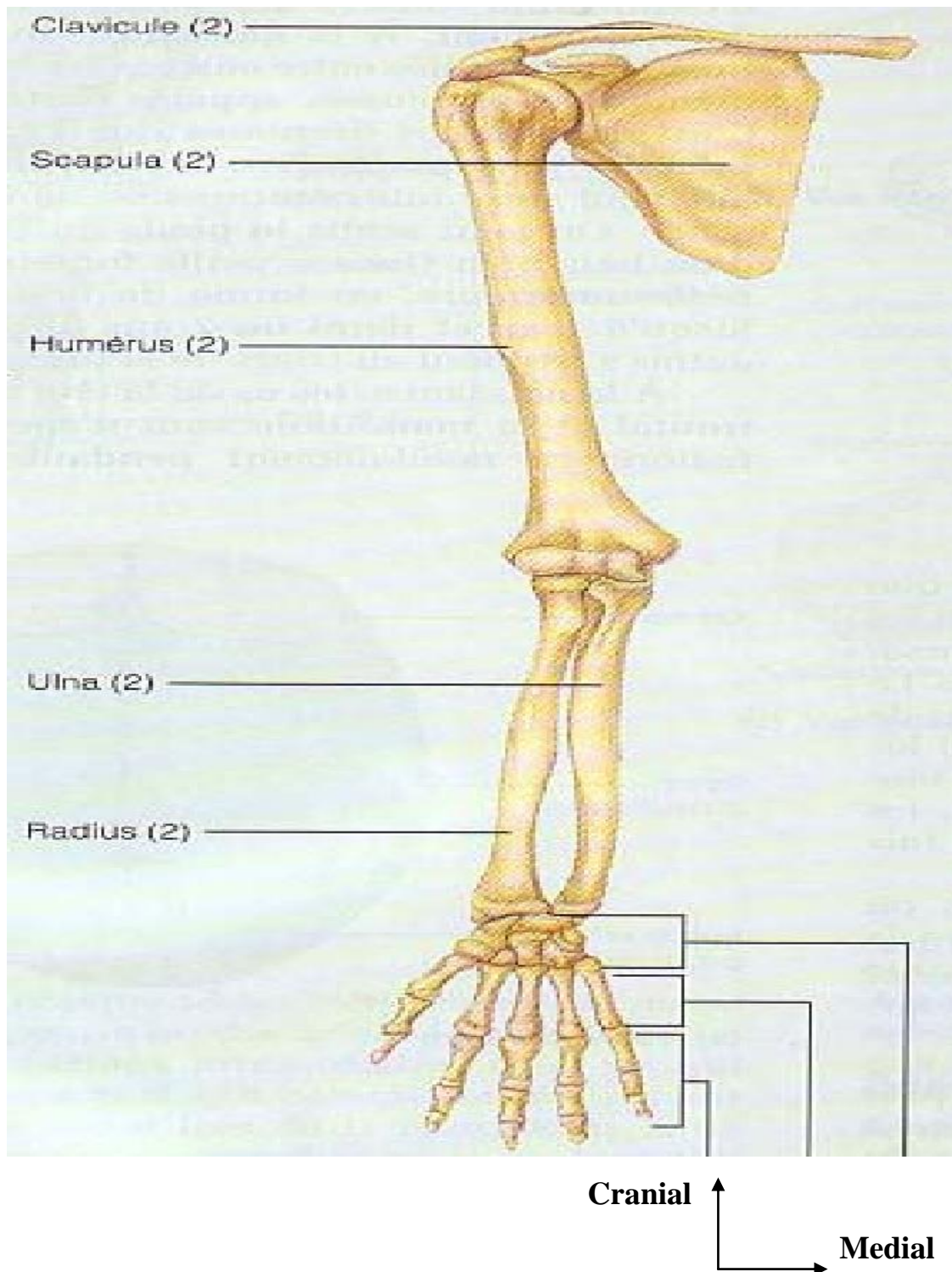


Figure 6 : Anatomie du membre supérieur [12]

Le membre supérieur comporte : le bras, le coude, l'avant-bras, et la main.

-Le bras :

. **L'humérus** ou os du bras s'articule à son extrémité supérieure avec la glène de l'omoplate pour former l'articulation gléno- humérale ou épaule. Il s'unit avec les 2 os de l'avant-bras à son extrémité distale pour former le coude.

-L'avant-bras

Il est formé de deux os placés l'un à côté de l'autre, le cubitus en dedans et le radius en dehors, séparés par une membrane interosseuse.

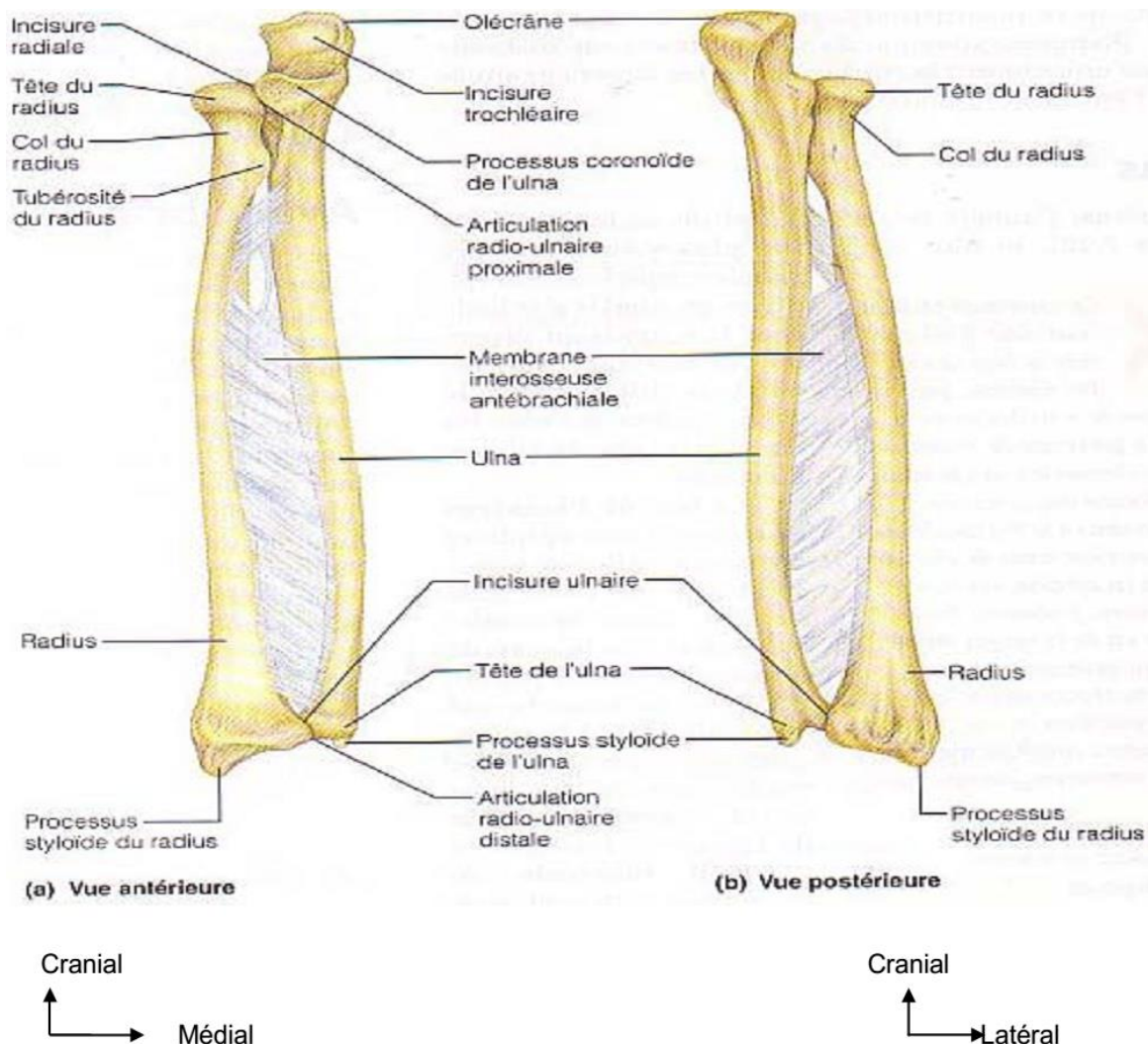


Figure 7 : Les deux os de l'avant-bras [12]

-La main

Elle est composée du poignet, des métacarpes et des doigts.

. **Le carpe** est constitué de 8 os unis les uns aux autres par les ligaments disposés en deux rangées transversales de quatre on chacune :

- La rangée proximale ou 1ère rangée, de l'extérieur vers l'intérieur comprend le scaphoïde, le semi-lunaire, le pyramidal et pisiforme
- La rangée distale ou 2ème rangée, de l'extérieur vers l'intérieur on a le trapèze, le trapézoïde, le grand os, l'os crochu.

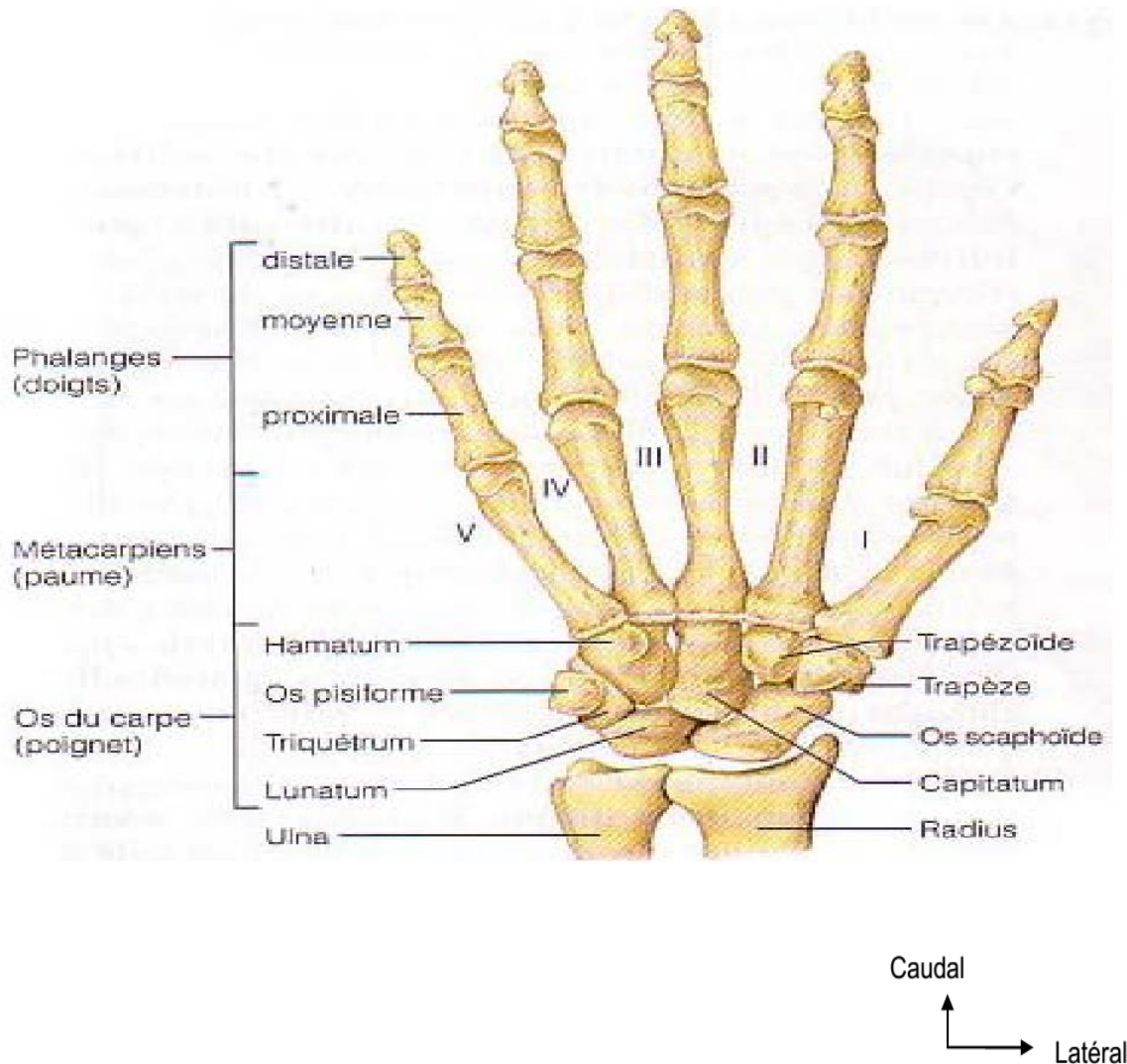


Figure 8 : Les os de la main droite [12]

. **Les cinq os du métacarpe** constituent la paume de la main ; ils comprennent chacun, une base, un corps et une tête ; et sont notés de I à V à partir du métacarpien proximal du pouce.

. **Les phalanges** ou os des doigts sont au nombre de 14. Chaque phalange comporte une base proximale, un corps intermédiaire et une tête. Chaque doigt a 3 phalanges excepté le pouce qui en a 2.

2- Membre inférieur : [12]

-Le fémur

Unique os de la cuisse, le fémur est l'os le plus gros, le plus long, et le plus fort de tous les os du corps. Il s'articule en haut avec l'os coxal : articulation coxo-fémorale, en bas avec le tibia formant ainsi avec la rotule l'articulation du genou.

-La rotule ou patella :

La rotule située à la partie extérieure du genou est un os sésamoïde développé dans le tendon quadriceps fémoral.

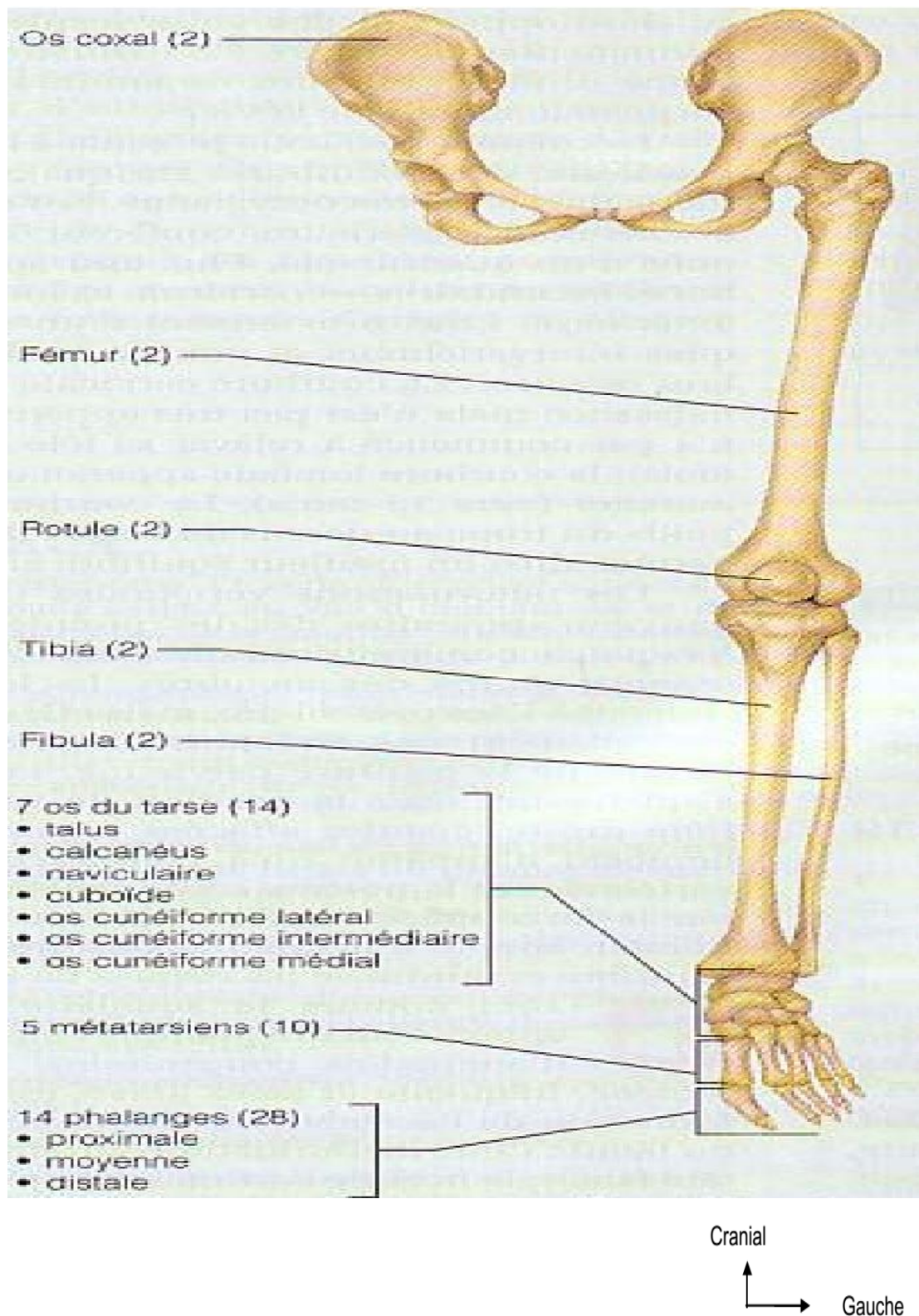


Figure 9 : Anatomie du membre inférieur [12]

Les os de la jambe :

Le squelette de la jambe est constitué de deux os : le tibia interne et le péroné externe ; séparés par une membrane interosseuse.

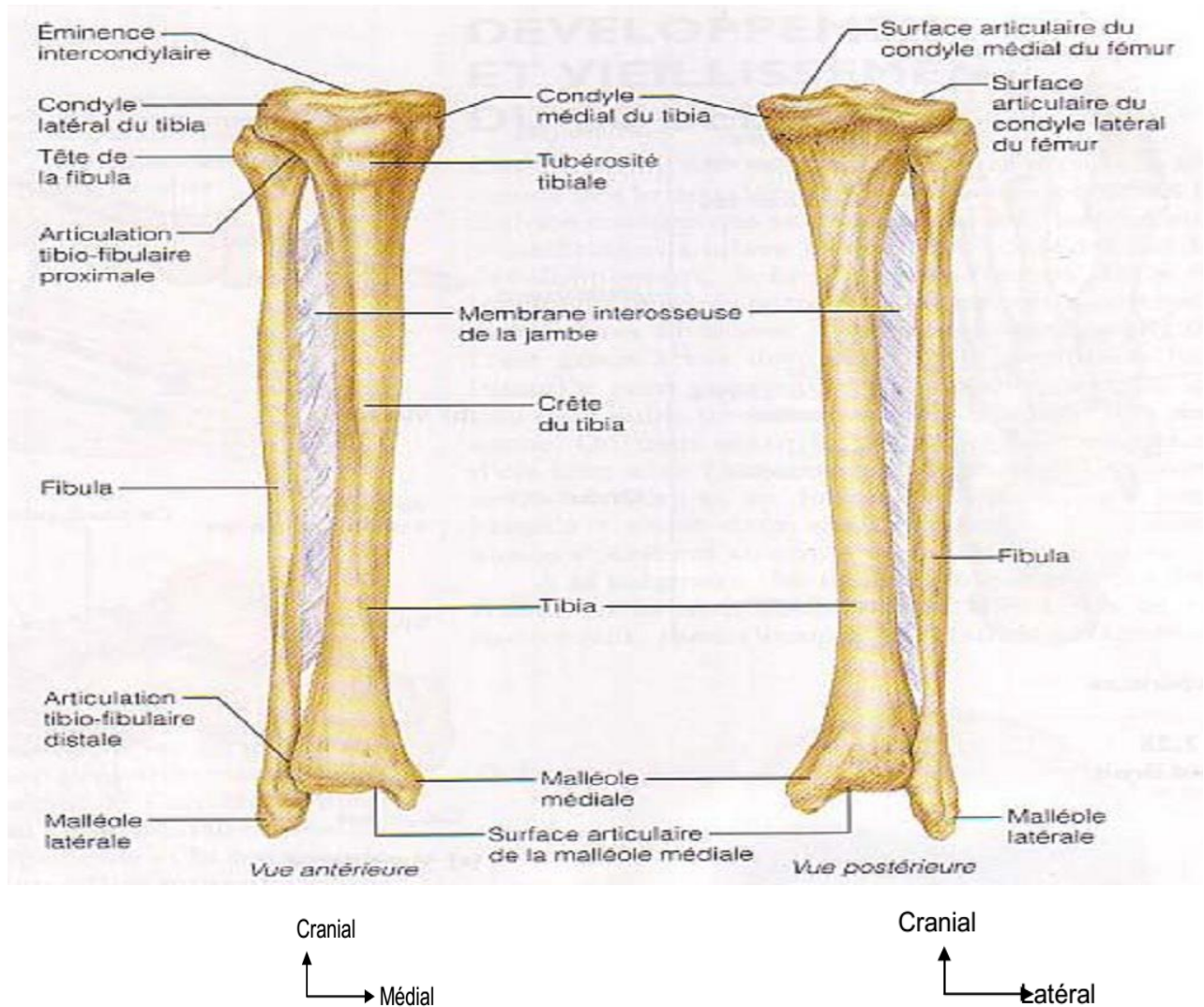


Figure 10 : Les deux os de la jambe [12]

-**Le pied** : Organe de support et de mouvement, le pied est le segment anatomique le plus distal du membre inférieur qui met en relation ce dernier avec la surface d'appui [13]. L'architecture du pied possède 3 arcs parmi lesquels 2 longitudinaux médial et latéral, et 1 transversal. Le squelette du pied comprend :

-**Les os du tarse** : au nombre de 7, elles représentent la moitié proximale du pied dont les deux os les plus gros sont le talus et le calcanéum. Les autres sont l'os cuboïde, l'os naviculaire, et les 3 os cunéiformes.

-**Les métatarsiens** : constituent la plante du pied et se compose de 5 petits os longs numérotés de I à V

-**Les phalanges** ou orteils : leur structure et leur disposition osseuse sont identiques à celles des doigts, mais avec les phalanges nettement plus courtes.

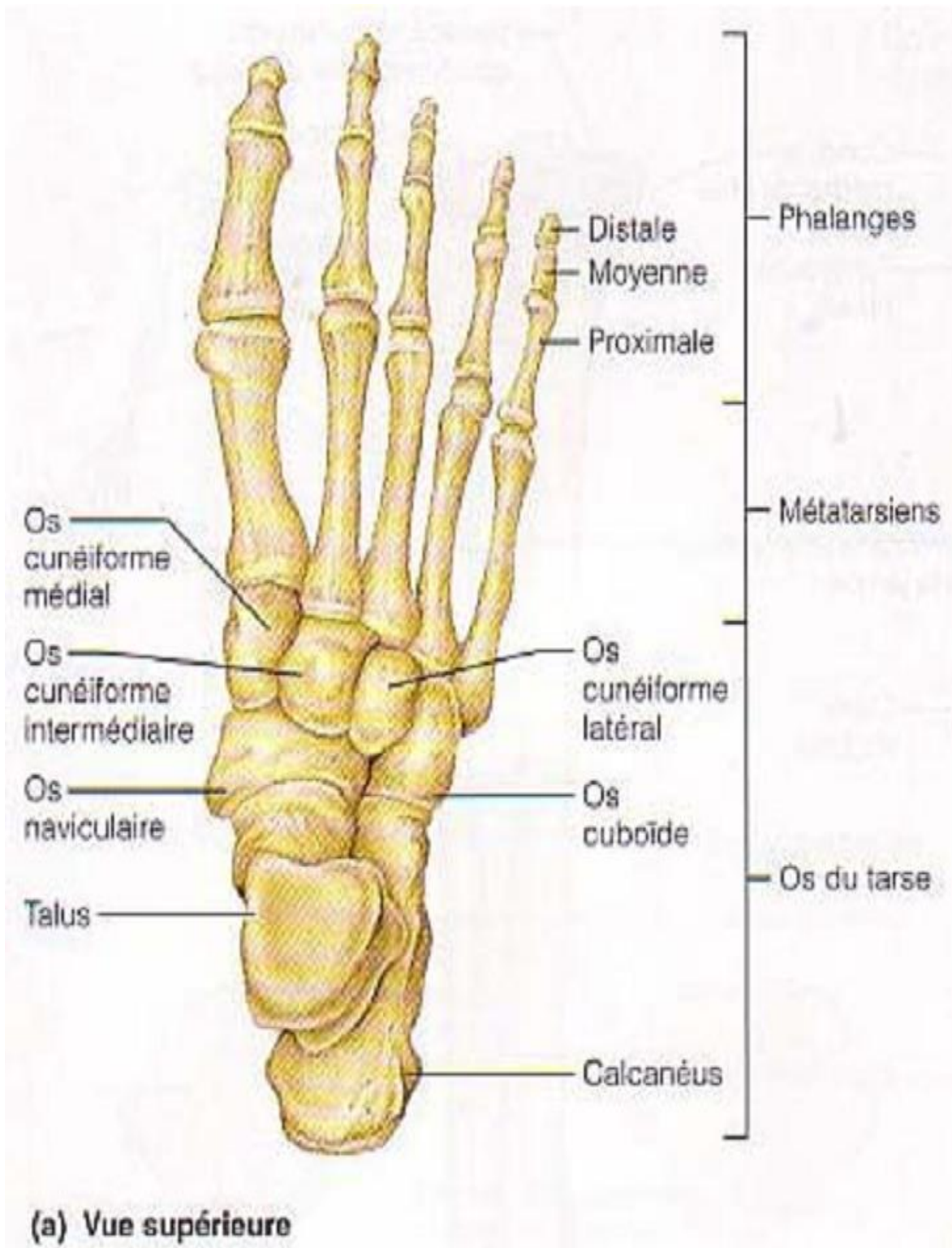
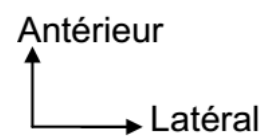


Figure 11 : Les os du pied droit [12]



E) Etiopathogénie :

De nombreux auteurs se basant sur des constatations cliniques et /ou les résultats de l'expérimentation animale, ont élaboré différentes théories : endogène, exogène, vasculaire et génétique. Aucune n'a encore pu être formellement prouvée chez l'Homme.

La première description de lésions d'amputations associées à une rupture de l'annios remonterait au 17^{ème} siècle.

Montgomery, en 1832 serait le premier à avoir établi une relation entre la survenue d'amputation de membres in utero et la présence de brides amniotiques [6]. En 1846, Simonart pensait également que ces amputations pouvaient être provoquées par des brides circulaires venant entourer et ligaturer les membres [15] ; alors qu'en 1836, Simpson avait fait lui l'hypothèse d'un trouble de développement embryonnaire [16]. Dès le 19^{ème} siècle, on s'interrogeait donc sur l'origine de cette étrange pathologie : brides inflammatoires, adhésion entre le fœtus et l'annios, etc....

Au 20^{ème} siècle, 2 théories, endogène et exogène, se sont longtemps affrontées :

1-Théorie endogène de Streeter [6] :

En 1930, le foetopathologiste Streeter, se basant sur l'étude de 16 fœtus, pensait qu'il existe une anomalie précoce de développement du disque embryonnaire avant la 3^{ème} semaine de gestation. Pour lui, il n'existe aucune preuve de la responsabilité de la bride dans les lésions du SBA. Il ne serait qu'une autre conséquence du processus dysplasique à l'origine des défauts structuraux observés, un résidu du tissu épidermique nécrosé.

Cette théorie est longtemps restée dominante.

2-Théorie exogène de Torpin [17,18] :

Dans les années 1960, Torpin a retenu une explication « mécanique » où les brides seraient bien la cause des sillons de striction et des amputations du SBA.

L'événement primaire serait une rupture précoce de l'amnios entraînant un décollement chorio-amniotique. Certains éléments du fœtus notamment les extrémités pourraient alors passer à travers ces brèches et se retrouver dans la cavité chorionique qui se ferme habituellement à 12 SA. Des brides constituées du tissu fibreux d'origine mésodermique provenant des surfaces externes de l'amnios et interne du chorion donc chorio-amniotique se formeraient et viendraient s'enrouler autour des parties du fœtus extériorisé. C'est par un phénomène de ligature et de striction que se constitueraient les lésions typiques de la maladie.

Par ces brèches se produirait également une fuite du liquide amniotique.

L'oligoamnios en résultant pourrait expliquer certaines déformations associées aux séquelles de bride amniotique comme les pieds bots varus équins et les scolioses.

En fonction du stade de la grossesse au cours duquel surviendrait la rupture de l'amnios, les lésions seraient plus ou moins sévères, les formes très précoces étant létales. [6,19]

Dans cette théorie, la cause même de la rupture reste inconnue. Certains ont évoqué une origine traumatique ou infectieuse [20,21]. L'amniocentèse a également été citée [22-24] comme potentiellement responsable.

Cette théorie exogène si elle est « mécaniquement » séduisante, ne permet pas d'expliquer les quelques cas familiaux observés, l'existence de malformations internes associées, ou l'atteinte d'un seul jumeau dans le cadre de grossesses mono choriales monoamniotiques [24-26]. Des grossesses extra amniotiques après rupture des membranes ont également été rapportées sans que le fœtus ne présente d'anomalie, ni que l'on retrouve la présence de brides [27].

Cette bride n'est par ailleurs pas toujours retrouvée lors de l'examen du fœtus ou des annexes alors même que l'enfant présente un tableau clinique caractéristique.

Enfin, si Tadmor a pu observer en échographie anténatale la survenue progressive d'une amputation de membre quelques jours après un diagnostic de sillon de striction [28], la séquence rupture de l'amnios/adhésion de l'amnios au fœtus/constriction/amputation n'est pas encore prouvée. [29]

Ainsi, de nombreux auteurs ont remis en cause cette hypothèse et élaboré d'autres théories.

3-Travaux expérimentaux de Clavert sur le lapin [30-32] :

Dans les années 1970, Clavert a réalisé un modèle expérimental par injection de glucose intra amniotique chez la lapine gestante, entre le 11^{ème} et le 18^{ème} jour de gestation. Il reproduit ainsi les lésions d'amputations, de fentes, d'anencéphalie /exencéphalies, de pieds bots, de sillons mais également les brides elles-mêmes. L'injection de glucose provoque des hémorragies et des nécroses superficielles sur le fœtus, l'amnios et le placenta. Les brides apparaissent comme cicatricielles reliant deux zones dépourvues d'épiblaste entre elles.

4-Théorie vasculaire de Van Allen [6] :

En 1987, Van Allen a rapporté une série de 25 fœtus présentant des lésions de LBWC (limb body Wall complex) et a suggéré une étiologie disruptive, d'origine vasculaire pouvant expliquer les anomalies internes et externes présentées. Des malformations internes associées reconnues par lui comme très certainement d'origine vasculaire (atrésie digestive par exemple) étaient retrouvées dans 72% des cas, et 85% présentaient une persistance du cœlome extra embryonnaire. Parmi les anomalies des membres, 40% étaient caractéristiques d'une MBA.

Il fait alors l'hypothèse d'un événement disruptif (traumatisme, amniocentèse, agent tératogène) survenant entre la 4^{ème} et la 6^{ème} semaine entraînant des lésions vasculaires à l'origine des anomalies à la fois externes et internes.

Dans cette hypothèse, la bride serait une adhérence cicatricielle de l'amnios sur les zones nécrotiques.

Certains cas cliniques récemment publiés confirmeraient, selon les auteurs cette hypothèse vasculaire [33-35]

5-Théorie de Bamforth [36]

En 1992, Bamforth reprenant les différentes publications incluant les SBA et LBWC, s'oppose à cette théorie vasculaire, arguant que les lésions observées ne correspondent pas à la systématisation de l'appareil vasculaire embryonnaire et que les malformations internes ne sont qu'imparfaitement expliquées de même que les cas familiaux.

Il est interpellé par la proximité spatiale des structures anatomiques embryonnaires avant le 26ème jour et pense, remettant ainsi en lumière la théorie endogène de Streeter, qu'un défaut d'organisation survenant avant le stade de gastrulation serait à l'origine des anomalies de LBWC. Cependant, il n'explique pas la présence des brides dans la SBA.

6-Théorie génétique :

Donnai et Winter [6] en 1989 ont fait état de six cas dont ils rapprochaient les publications de Higginbottom, Graham, Pagon et Hunter [6, 37,38]. Ces patients présentaient des signes typiques de SBA associés à différentes malformations : fentes faciales primitives, polydactylies, imperforations anales et des lésions cutanées tubulaires pédiculées digitiformes contenant un tissu fibrograisseux et/ou cartilagineux. Les auteurs ont fait un rapprochement avec les lésions présentées par la souris mutante.

Selon Robin [39], bien qu'il s'agisse d'une anomalie autosomique dominante, deux souris atteintes ne présenteront pas le même tableau clinique, en raison d'une faible pénétrance et d'une grande variabilité d'expression. La théorie de désorganisation-like syndrome human serait celle d'un modèle en deux temps avec un premier incident génétique puis un deuxième événement somatique ou génétique mais indépendant du premier. Le phénotype exprimé dépendrait de la nature du mécanisme et du « timing » du deuxième événement. Seraient ainsi

expliqués la variabilité des signes cliniques et le caractère apparemment sporadique d'une affection au moins en partie génétique.

Finalement, il apparaît qu'actuellement, aucune théorie ne réussit à expliquer tous les aspects des SBA.

Peut-être comme Moermann [40], faut-il distinguer SBA, syndrome ADAM et LBWC dans les tentatives de compréhension des mécanismes pathogènes. Ils y auraient donc pour lui trois entités cliniques, chacune étant mieux expliquée par l'une ou l'autre des théories précédentes : les brides amniotiques constrictives (bien expliquée par la théorie exogène d'un événement disruptif), les adhésions amniotiques et LBWC (tous deux mieux expliqués par une théorie endogène malformative et/ou vasculaire). Cependant, les similitudes concernant l'atteinte des membres dans ces différentes pathologies, la description des patients atteints de l'une ou de l'autre au sein d'une même famille [41] restent troublantes. Il est alors tentant de rapprocher dans un même continuum nosologique, LBWC, syndrome ADAM, MBA et aplasia cutis (defect cutané du vertex). [42]

A ce jour comme le conclut Goldfarb [43] dans sa synthèse, la théorie qui permettra d'intégrer les différents aspects cliniques et expérimentaux, disruptifs et malformatifs de la maladie amniotique reste donc à trouver et à prouver.

F) Epidémiologie

1- Incidence [44 - 46]

L'incidence du SBA est difficile à préciser en raison de la grande diversité de ses présentations cliniques. Dans les pays développés certains auteurs estiment son incidence entre 0,11/10000 [3] et 1600 naissances. En Afrique, son incidence n'est pas connue, les cas rapportés proviennent de données hospitalières [47] - [48] - [49] ; beaucoup de cas ne sont certainement pas rapportés. Les foetopathologistes retrouvent eux des chiffres plus importants : 1/55 à 1/250 soit environ 1% des morts fœtales in utero. Cela montre le caractère possiblement

létal de cette affection, que ce soit par la gravité des lésions (exencéphalies, anencéphalie, etc....) ou par la survenue d'une ligature du cordon ombilical.

2-Facteurs de risque [50, 51,52]

Aucun facteur n'est à ce jour formellement démontré. D'après les quelques grandes séries publiées, il n'existe aucune prédisposition liée au sexe ou à l'ethnie.

La fréquence exacte de la maladie est assez difficile à estimer car il existe des formes mineures qui ne sont pas toujours colligées et des tableaux cliniques douteux quant au diagnostic. Enfin, il existe un bon nombre d'avortements spontanés correspondant au diagnostic de maladie amniotique. Torpin dans son livre, retient le chiffre de 1 pour 15 000 naissances. Baker arrive au même chiffre. D'autres auteurs arrivent à une fréquence plus élevée de 1 pour 1250 naissances. Il faut tenir compte des avortements spontanés pour avoir une évaluation plus réelle de l'affection. On estime qu'un avortement spontané sur 70 répond au diagnostic de maladie amniotique. Cela conduit à retenir le chiffre de 1 maladie amniotique pour 5000 grossesses.

La fréquence est à peu près la même dans toutes les ethnies.

Il n'y a pas de consommation anormale d'alcool ou de tabac chez les parents. L'âge des parents est l'âge habituel de la procréation. Aucune consanguinité n'est retrouvée. La maladie amniotique est par contre un facteur évident de prématurité qui est retrouvée dans un tiers des cas. Il n'y a pas plus de filles que de garçons atteints de l'affection. Le caryotype est habituellement normal. Malgré d'exceptionnels cas familiaux sur lesquels nous reviendrons, la maladie est à l'évidence sporadique. Un écoulement de liquide amniotique ou des pertes sanguines sont souvent signalées durant le premier ou le deuxième trimestre de la grossesse.

L'amniocentèse a été citée comme éventuellement favorisante par plusieurs auteurs : Ashkenazy, Kohn, Lage, Moessinger, Rehder. Ceci irait dans le sens des résultats expérimentaux de Kino qui a provoqué des anomalies semblables à

la maladie amniotique en réalisant des ponctions amniotiques chez le rat. C'est le barotraumatisme qui accompagne une perte abondante de liquide amniotique qui expliquerait les lésions. Il faut cependant souligner que si le rat est un bon modèle expérimental, pour d'autres espèces la ponction amniotique n'est suivie d'aucune anomalie.

Quelques cas familiaux de maladie amniotique ont été rapportés et c'est par le biais d'une anomalie du collagène que s'expliquerait la transmission génétique. Malgré ces quelques cas manifestement héréditaires, tous les auteurs s'accordent à considérer la maladie amniotique comme étant sporadique. [52]

a -Déroulement de la grossesse

Tous les auteurs décrivent dans 10% à 15% des cas des événements tels que métrorragie au premier trimestre, maladie aiguë, fièvre, prise médicamenteuse. Quelques cas de SBA sont décrits dans le cadre de grossesses poursuivies malgré la prise de mifépristone [52,53], mais ils restent assez rares.

Orioli [54] note un taux plus important de primiparité et Garza [50], un âge maternel fréquemment inférieur à 20ans, mais ces éléments ne sont pas retrouvés dans les autres séries publiées. Il n'existe pas de risque particulier concernant la prise d'alcool et le tabac. La survenue d'un traumatisme abdominal également été rapporté comme facteur de risque potentiel, qu'il s'agisse d'un accident, d'une intervention chirurgicale ou d'une tentative d'avortement [17,54]. L'amniocentèse a un temps été évoquée par plusieurs auteurs comme facteur de risque [23,55].

b -Facteurs génétiques

Des cas de SBA survenant de façon associée à une anomalie héréditaire du collagène (Ehlers-Danlos, ostéogénèse imparfaite) étaient signalés par Young [58]. L'hypothèse serait celle d'une rupture prématurée de l'annios due à cette pathologie du collagène parentale est parfois rapportée mais sans différence statistiquement significative. Des cas familiaux étaient également décrits ou suspectés mais non confirmés [14, 41, 52,5]. Bien qu'étant très largement

minoritaires, ils sont cependant à l'origine des interrogations quant à l'étiologie de la maladie. La MBA reste cependant considérée comme sporadique, ce qui permet de rassurer les parents pour les grossesses à venir. Pour tous les auteurs, la MBA se révèle, en revanche être un facteur de risque de prématurité avec un taux de 25% à 50% selon les séries [14, 43,52].

G) Aspects cliniques :

Les lésions sont le plus souvent asymétriques sans aucune systématisation embryologique.

❖ Lésions caractéristiques

➤ Les malformations congénitales de la main :

Il naît chaque année en France 1000 à 1200 enfants porteurs d'une anomalie congénitale de la main ou du membre supérieur. La main est une partie du corps très souvent exposée au regard des autres. Sa fonction est capitale. Les formes anatomo-cliniques de ces anomalies peuvent être illimitées. C'est la raison pour laquelle la prise en charge doit être globale et multidisciplinaire [58].

Le diagnostic de maladie des brides amniotiques repose classiquement sur l'existence d'au moins d'un parmi les signes suivants : syndactylies, les polydactylies ou « doigts surnuméraires », les clinodactylies, les symbrachydactylies, sillons, amputations, pseudo syndactylies.

Les malformations des membres constituent les principales manifestations de cette pathologie. Elles sont dominées essentiellement par les sillons cutanés de striction, les syndactylies, les amputations, et le pied bot [59].

a. Les syndactylies :

Toutes formes confondues, les syndactylies représentent l'anomalie la plus fréquente rencontrée à la main [58]. L'insuffisance ou l'absence de mécanisme de segmentation de chaque chaîne digitale entre la 6ème et 8ème semaine de vie intra-utérine est responsable d'un accolement d'un ou plusieurs doigts (figure 11). L'incidence est de l'ordre d'un cas de syndactylie isolée pour 2000 à 2500 naissances [60].

L'examen doit rechercher d'autres anomalies des membres (épaule, main controlatérale, pieds) s'intégrant dans un syndrome général. La syndactylie peut être « complète » lorsque l'accolement concerne la totalité de la longueur digitale ou « incomplète » lorsque l'accolement ne concerne que la portion proximale de deux segments digitaux adjacents.

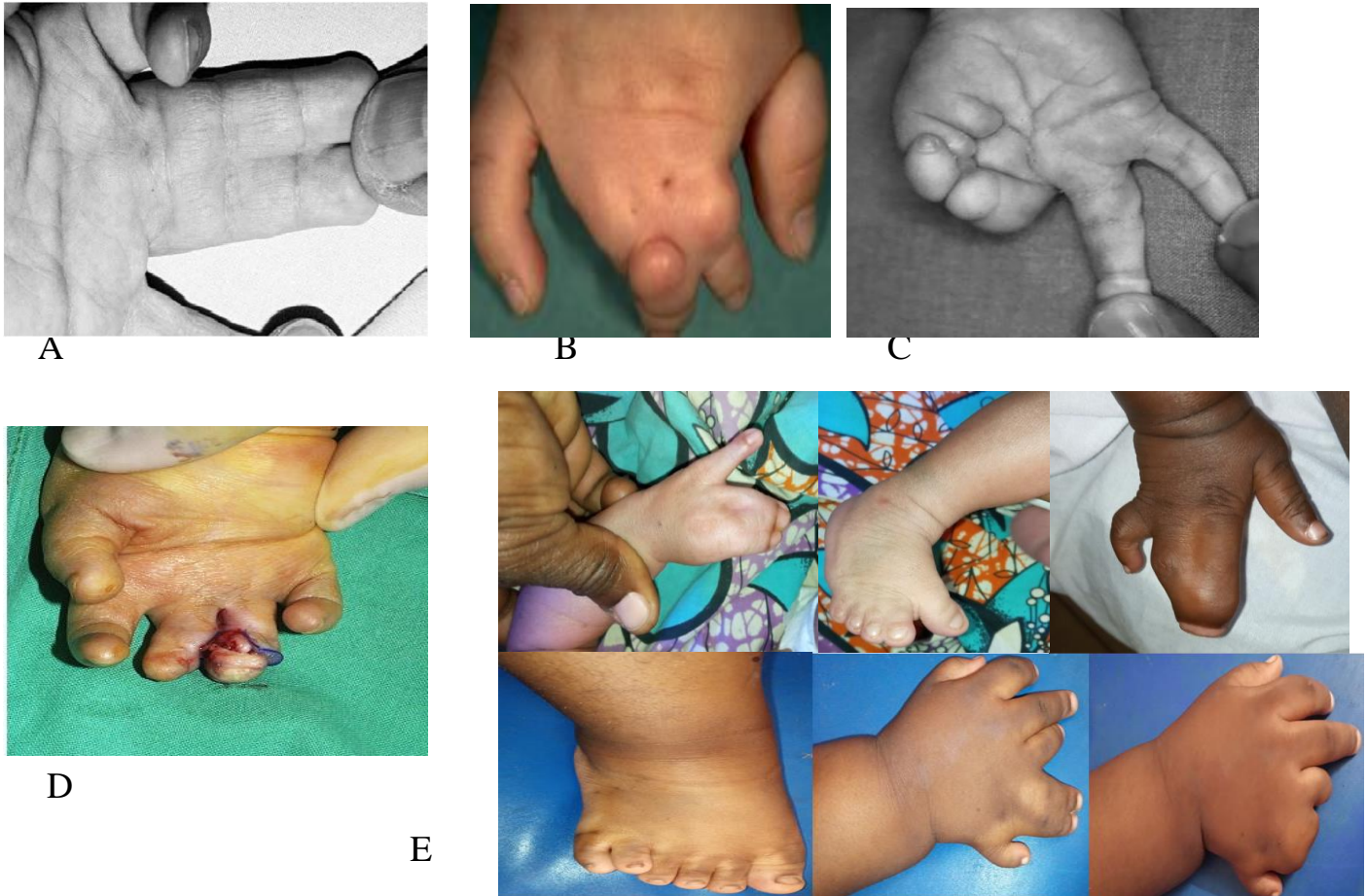


Figure 12 : A : Syndactylie complète et simple entre les 3^{ème} et 4^{ème} rayon. D'après [58].

Figure 13 : B : Syndactylies complexes avec pertuis conduisant à la commissure des doigts. [52]

Figure 14 : C : Syndactylie amniotique. [61]

Figure 15 : D : Syndactylie amniotique : présence d'un kyste d'inclusion épidermique. [61]

Figure 16 : E Syndactylie du pied et de la main expérience du service

La présence de kystes d'inclusion épidermiques est possible dans l'espace interdigital fusionné (**Figure 15**)

Les doigts syndactyles ne sont pas systématiquement fusionnés côte à côte par leurs faces latérales, mais parfois empilés les uns sur les autres. Dans ces cas, il est très difficile d'attribuer à chaque doigt la bonne extrémité, tant les parties molles sont entremêlées. De manière générale, la pulpe la plus palmaire correspond au doigt le plus long. Une surprenante fusion de doigts non adjacents a été décrite.

Ces fusions digitales occasionnent une gêne fonctionnelle sévère et entraînent rapidement des déformations osseuses.

Distribution topographique

Les commissures les plus centrales dans la main sont les plus fréquemment fusionnées, avec un relatif respect de la première commissure préservant la fonction du pouce. [61]

b. Les polydactylies ou « doigts surnuméraires » :

Elles sont classées selon l'axe organogénétique, la classification de Temtamy et Mc Kusick distinguent :

- Les polydactylies **pré -axiales** : Intéressent le bord radial de la main (Duplications du pouce) **Figure 18** ;
- Les polydactylies **centrales** : Intéressent les II, III et IV rayons, ce sont les duplications les plus rares ;
- Les polydactylies **post-axiales ou hex adactylies** : Intéressent le V rayon, c'est-à-dire le bord ulnaire de la main. C'est la polydactylie la plus fréquente surtout dans la population noire et se transmet sous un mode dominant. Les hommes sont plus atteints que les femmes.
- Les polydactylies plus **complexes**.

Ces anomalies sont fréquentes et peuvent survenir dans 1, 5 à 13 naissances pour 1000. Il existe une variabilité ethnique avec une fréquence accrue des

polydactylies pré-axiales en Asie alors que les polydactylies post-axiales sont plus fréquentes dans les populations d'origine noire africaine [62]. La duplication du pouce est dans la majorité des cas unilatérale et isolée. Parfois, elle peut être associée à d'autres anomalies de la main : tri-phalangisme, syndactylie, brachydactylie, dystrophie unguéale. Les duplications font rarement partie de syndrome poly-malformatifs.



Figure 17 : Polydactylie des orteils **Figure 18 : Duplication du pouce.**
D'après [58].



Figure 19 : Polydactylie pré axiale **Figure 20 : la polydactylie post axiale**
ou radiale **ou cubitale**



Figure 21 : Polydactylie centrale concerne les 2 orteils centraux. Expérience du service polydactylie centrale du pied droit

c. Les clinodactylies :

Il s'agit d'une déviation latérale des orteils ou des doigts due à une anomalie de la première phalange qui peut être soit triangulaire soit trapézoïdale, et pouvant aller jusqu'à la phalange delta (Figure 22). Cette anomalie est rarement isolée et s'associe parfois à une déviation radiale [58].

Le 5^e orteil est siège de quitus varus suppraductus, déformation complexe, volontiers bilatérale et familiale, associant une adduction et une rotation du 5^e orteil qui surcroise le 4^e orteil.



Figure 22 : Clinodactylie du 5ème doigt. D'après [58]

d. Les symbrachydactylies :

La symbrachydactylie associe une brièveté digitale à une syndactylie cutanée (Figure 23, 24). Il s'agit d'une anomalie non héréditaire, habituellement unilatérale et ne touchant pas les pieds. Leur fréquence est estimée de 1/10 000 à 1/40 000 naissances [78]. La main atteinte est toujours plus petite que la main controlatérale et il existe fréquemment une hypoplasie globale du membre concerné. Il faut rechercher une aplasie des chefs sternocostaux des muscles grand et petit pectoral, constituant le syndrome de Poland.

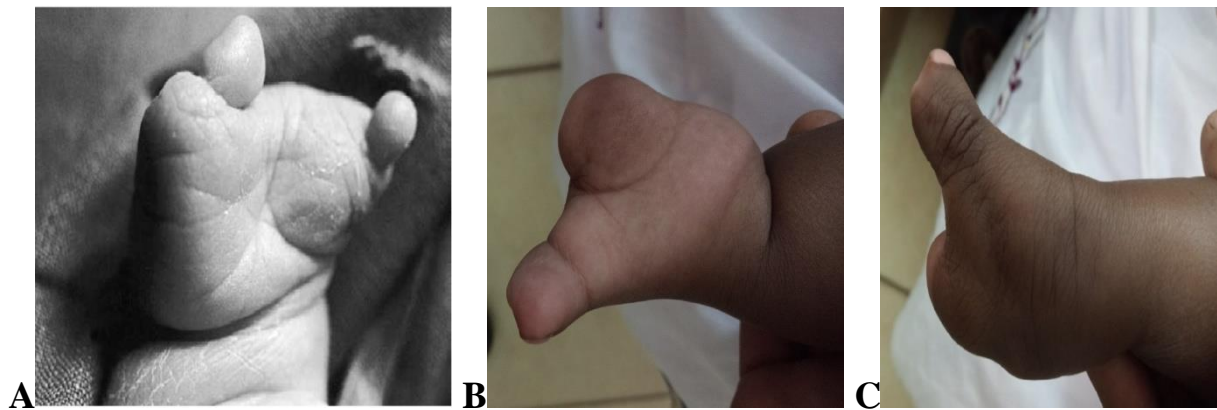


Figure 23 : A Symbrachydactylie. D'après [58]

Figure 24 : B et C Symbrachydactylie expérience du service

N. B : Il existe plusieurs malformations de la main, mais dans notre revue, nous avons détaillé les malformations congénitales apparentes de la main, les plus fréquentes et les plus rencontrées à la naissance.

e. Sillon cutané (figure 25 à 42)

Il est pathognomonique et intéresse le plus souvent les membres. Il s'agit d'une dépression linéaire, perpendiculaire à l'axe du membre, plus ou moins circonscrite, d'aspect cicatriciel [1]. Il peut être superficiel uniquement sous cutané ou plus profond atteignant ou dépassant le plan aponévrotique, parfois jusqu'au périoste [63] et peuvent se compliquer de lymphœdème voire d'amputation menaçante. [10]

C'est le deuxième signe clinique pathognomonique des maladies des brides amniotiques. Il s'agit d'une dépression cutanée circulaire, étroite, plus ou moins profonde, d'aspect cicatriciel qui siège au niveau d'un doigt, d'un orteil ou plus proximal jusqu'à la racine d'une cuisse ou d'un bras. De façon très exceptionnelle il a été décrit des sillons congénitaux au niveau du tronc. En pratique, plus ils sont distaux et plus ils sont fréquents. Habituellement, le sillon congénital s'arrête en profondeur au niveau de l'aponévrose. Cependant il a été décrit des sillons congénitaux allant au-delà jusqu'à s'accompagner d'une pseudarthrose au niveau osseux. Histologiquement, il existe un revêtement cutané fin avec un hypoderme aminci.

Les glandes sébacées, les follicules pileux et le tissu cellulaire sous-cutané ont disparu.

Les complications du sillon congénital sont assez nombreuses et fréquentes. Un lymphœdème accompagne volontiers le sillon congénital au niveau des doigts. Il peut être gigantesque et nécessiter dès la naissance un geste chirurgical sous forme d'une série de plasties en « Z » qui permet une fonte progressive et spectaculaire de l'œdème. Une paralysie sous-jacente au sillon a aussi été rapportée de façon régulière. C'est souvent le cas pour un sillon siège au niveau de la jambe et comprimant le nerf fibulaire commun ou tibial voire les deux.

Le pied est paralytique et à la morphologie d'un pied bot varus équin. Un syndrome ischémique vient beaucoup plus rarement compliquer un sillon congénital. Il peut s'agir d'un syndrome ischémique dépassé avec une partie du membre nécrosée ou parfois d'une ischémie partielle qu'un geste chirurgical néonatal permet parfois de rattraper.

En pathologie humaine, le sillon congénital est pathognomonique de la maladie amniotique. [52]



Figure 25 : Aspect clinique du Sillon de striction cutané

Figure 26 : A : Au niveau du deuxième orteil avec lymphoedème distal et persistance d'une bride reliée au fond du sillon [2]

Figure 27 : B : Au niveau du 1/3 distal de la jambe droite [64].

Figure 28 : C : Sillons de striction des 2e, 3e et 4e doigts de la main gauche. [3]

Figure 29 : D : sillon congénital ulcéré de l'index avec amputation du pouce et bride amniotique allant du sillon vers la zone d'amputation du pouce. [52]

Figure 30 : E : sillon congénital du 4ème doigt avec lymphoedème distal. [52]

Figure 31 : F : sillon congénital de la jambe avec lymphoedème sous-jacent et pied bot. [52]

Figure 32 : G : sillon congénital avec pseudarthrose des os de la jambe et ischémie dépassée sous-jacente. [52]

Figure 33 : H : Sillon cutané au poignet [61]

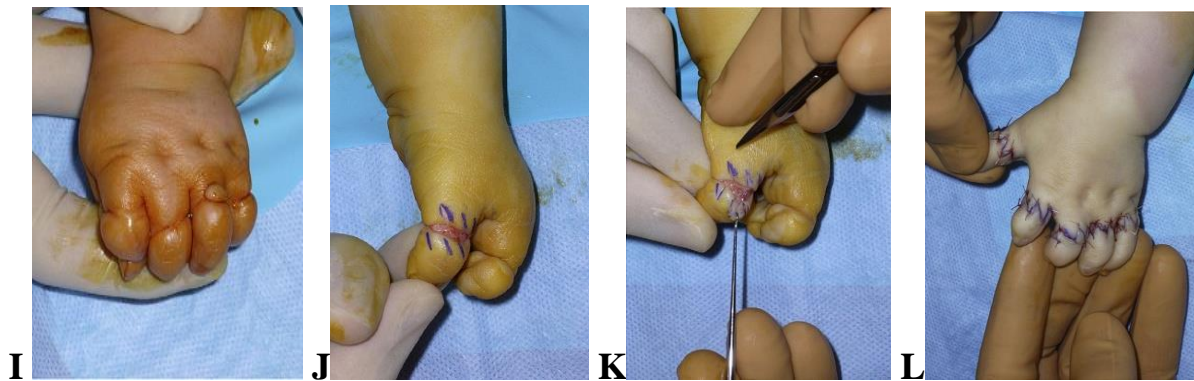


Figure 34 : (I) : Sillons amniotiques aspect préopératoire.

Figure 35 : (J) : Sillons amniotiques excision du sillon respectant les veines dorsales et dessin des plasties en Z.

Figure 36 : (K) : Sillons amniotiques dissection des lambeaux.

Figure 37 : (L) : Sillons amniotiques aspect en fin d'intervention. [61]

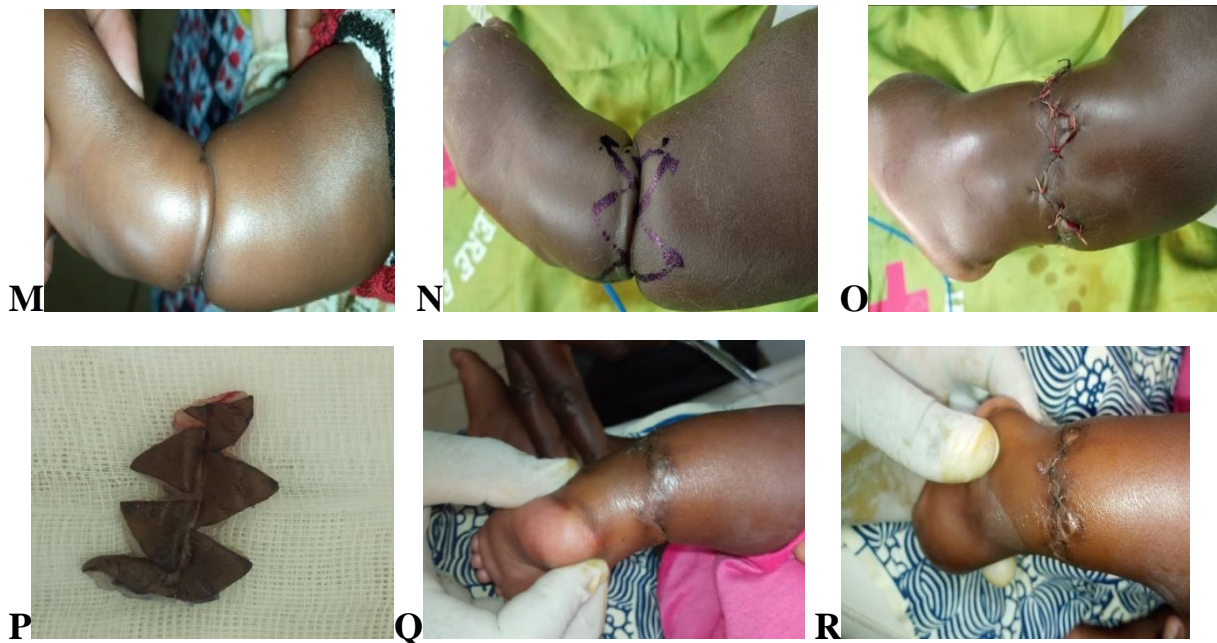


Figure 38 : M Sillon de striction pré opératoire

Figure 39 : N Sillon de striction per opératoire

Figure 40 : O Sillon de striction per opératoire

Figure 41 : P Sillon de striction pièce : lambeau

Figure 42 : Q et R Sillon de striction post opératoire expérience du service

f. Amputation (figure 43 à 48)

Elles sont très fréquentes. Il s'agit de solutions de continuité des membres toujours transversales, jamais longitudinales. Le moignon apparaît comme sectionné chirurgicalement. Il n'y a pas de rudiments digitaux sur le moignon. L'anatomie jusqu'au moignon est normale. L'os fait souvent sailli sous la peau du moignon. Si à la naissance, le moignon est le plus souvent cicatrisé, il est des cas où il est ulcéré. Un geste chirurgical visant à recouvrir l'os est alors souvent nécessaire. La topographie des amputations est assez régulière dans les publications. Elle domine au niveau distal sur les doigts et les orteils. Au niveau de la main, ce sont les 2^{ème}, 3^{ème}, et 4^{ème} doigt qui sont le plus souvent touchés. Le pouce et le 5^{ème} doigt sont plus souvent épargnés ce qui laisse une pince bien fonctionnelle. Les amputations massives siègent plus souvent au membre inférieur qu'au membre supérieur probablement en raison de la morphogenèse plus précoce du membre supérieur. Le segment de membre amputé a parfois été retrouvé dans les annexes, greffé sur les membranes mais n'ayant que très partiellement poursuivi sa croissance. [52]





Figure 43 : A : Amputations amniotiques des doigts : aspect clinique [3]

Figure 44 : B : Amputation totale de la jambe et du tiers inférieur de la cuisse. [3]

Figure 45 : (C, D, E, F) Amputation par brides amniotiques [11]

Figure 46 : G : Amputation de jambe droite, amputations d'orteils à gauche. [52]

Figure 47 : H : Amputation amniotique : aspect radiographique. [61]

Figure 48 : I : Amputation amniotique du pouce [61]

g. Pseudo ou acrosyndactylies

Leurs descriptions sont caractéristiques de la maladie et de leurs caractères disruptifs. La fusion cutanée y est en effet uniquement distale respectant toujours la partie proximale de la commissure, réalisant un aspect de syndactylies fenêtrées. Le phénomène d'apoptose cellulaire programmé, à l'origine des creusements des commissures interdigitales, s'est bien produit, mais un événement secondaire a créé une syndactylisation « Cicatricielle » et

distale des doigts ou des orteils. Ces acrosyndactylies sont donc bien différentes des syndactylies génétiques, malformatives, qui intéressent toujours la partie proximale de la commissure et sont souvent symétriques. Elles sont plus ou moins complexes englobant parfois plusieurs doigts qui se superposent, donnant un aspect triangulaire caractéristique à la main.

L'acrosyndactylie est souvent complexe englobant plusieurs doigts qui se superposent. La séparation chirurgicale de ces doigts souvent distalement amputés est toujours possible et conduit à un bon résultat fonctionnel car les appareils tendineux et les articulations digitales sont tout à fait normales. [52]



Figure 49 : Syndactylies amniotiques [2]

Figure 50 : A et B : Pseudo syndactylies fenêtrées de la 2ème commissure

Figure 51 : C : Acrosyndactylies des quatre doigts latéraux de la main présentant ainsi une forme triangulaire

Figure 52 : D : Syndactylies complexes et le résultat précoce de leur traitement chirurgical. Les structures anatomiques profondes (articulations, tendons) sont normales. [52]

Figure 53 : E : Acrosyndactylies 3ème-4ème- 5ème doigts de la main. [52]

➤ **Les anomalies congénitales des pieds :**

1. Classification des anomalies des pieds :

Les premiers bourgeons du membre inférieur apparaissent chez l'embryon dès la quatrième semaine de gestation. Un mois plus tard, le pied a déjà sa morphologie finale ; il se présente alors en position varus et équin.

Le redressement du pied s'effectue de manière physiologique au début du 3^{ème} mois.

On distingue ainsi [60] :

- les malformations rares et survenant pendant la période embryonnaire : l'anomalie est alors définitive, son traitement est palliatif et différé ;
- les déformations précoces (pied bot varus équin, pied convexe, pied serpent) qui surviennent au début de la période fœtale : elles sont raides et justifient rapidement une prise en charge spécialisée ; leur pronostic fonctionnel est variable ;
- les déformations tardives, qui surviennent en fin de période fœtale : elles sont d'origine posturale et souvent appelées malpositions (metatarsus adductus, pied calcaneus, pied varus, pied supinatus). Ce sont les déformations les plus fréquentes, souvent réductibles et de traitement simple.

2. Les anomalies des orteils :

Les malformations par :

Excès de nombre : Ce sont les polydactylies.

Excès de volume : Ce sont les macrodactylies.

Les malformations par : défaut de longueur : la maladie amniotique par amputation secondaire à des brides amniotiques et la brachymétatarsie responsable de métatarsien court.

Défauts de rayon : absence de rayon dans le cadre d'une ectromélie longitudinale du membre inférieur, le pied fendu ou « pied en pince de

homard, pied en fourche, pied en crochet, cleft foot » due à une agénésie du rayon médian. L'atteinte est généralement bilatérale, la transmission autosomique dominante. L'atteinte identique des mains est présente très souvent. L'association d'autres malformations est aussi fréquente (Fente labio-palatine, urogénitale).



A



B

Figure 54 : A Ectromélie longitudinale. D'après [62]. **Figure 55 : B Hémimélie fibulaire**

Défauts de segmentation : Ce sont les syndactylies simples ou complexes.



Figure 56 : Syndactylie des orteils. D'après [62].

❖ **Lésions associées**

A ces anomalies typiques de SBA, sont associées dans 50% des cas [14] des malformations des membres, de la face et/ou de l'axe thoracoabdominal :

a-Pied bot varus équin (figure 57,58)

C'est la malformation associée la plus fréquente, de 20% à 30% selon les séries [14,52]. Il faut en distinguer deux types : ceux situés en aval d'un sillon de striction plus ou moins serré et les autres. Les premiers sont généralement assez raides et plus difficiles à traiter. Ils se présentent comme des pieds paralytiques séquellaires d'une compression du nerf poplité externe, en aval d'un sillon serré situé sur la jambe, entre genou et cheville [62,66]. Les PBVE non situés sous une zone de striction seraient quant à eux d'origine dé formative, dus à l'oligoamnios et à la diminution des mouvements fœtaux [20]

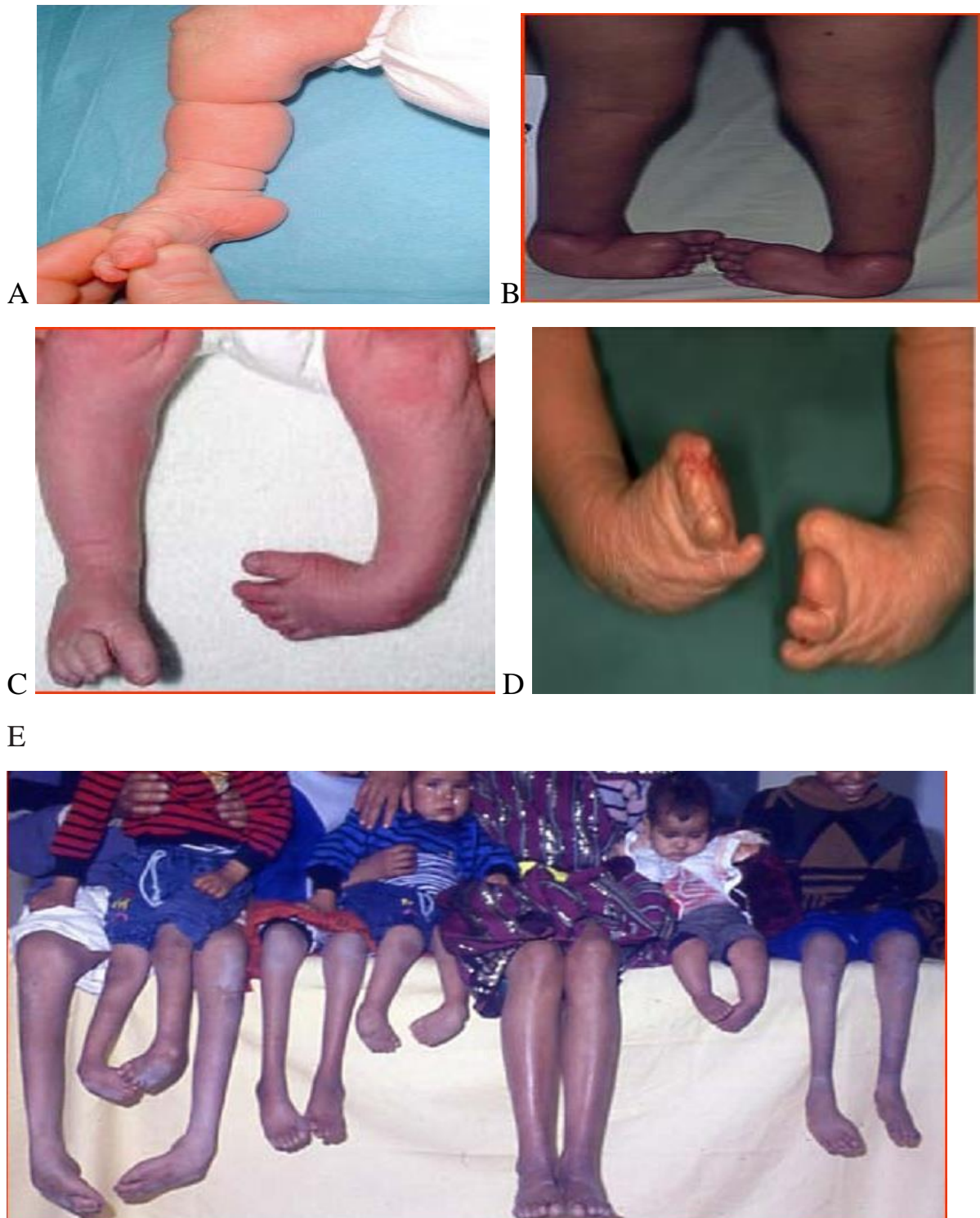


Figure 57 : A Pied bot varus équien en aval de sillons de strictions au niveau de la jambe [2] (B, C, E) pied bot varus équien [11]

Figure 58 : D : Pieds bots bilatéraux et amputations multiples d'orteils. [52]

b-Anomalies de l'extrémité céphalique

Elles sont présentées dans 10% des cas environ, on observe :

- Au crâne : anencéphalie et exencéphalie, latérale ou antérieure ; à différencier des anomalies de fermeture primitives
- A la face : fentes faciales obliques le plus souvent [67] naso-oculaires, oro-oculaires et oro-nasales. Elles sont asymétriques, se situent en dehors des lignes de développement embryonnaire et seraient dues à la présence d'une bride empêchant la fusion des bourgeons embryonnaires ;
- Des adhésions crâniofaciales à l'amnios ou au placenta ont été décrites ainsi que microphthalmie, anophthalmie unilatérale et hypertélorisme [1,40].

c-Anomalies thoracoabdominales

Elles sont beaucoup plus rares. L'éviscération, latéralisée par rapport au cordon, est ici couverte par une membrane qui est en continuité avec l'amnios d'un côté et la peau du fœtus de l'autre. Elle est donc à distinguer du laparoschisis anomalie disruptive de la paroi avec viscères non couverte, libre dans la cavité amniotique et de l'omphalocèle anomalie malformative où la membrane qui couvre l'éviscération est en continuité avec le cordon ombilical [6]. Ces anomalies de fermeture pariétale sont plus souvent décrites dans le LBWC. Les malformations des organes internes sont exceptionnelles dans le cadre strict des SBA, également plus souvent retrouvés dans le LBWC. Il s'agit de malformations cardiaques, génito-urinaires ou diaphragmatiques.

d-Lésions cutanées

L'aplasia cutis ou aplasie cutanée du vertex, les pseudosclérodemes, les lésions cutanées linéaires en reliefs (skin colored raised band) récemment décrites au niveau du tronc [68] peuvent être rapprochées de la SBA mais sans certitude.

Histologiquement, il s'agit d'une absence ou d'un amincissement de l'épiderme avec absence des annexes et raréfaction des fibres élastiques du derme. Des

lésions du même type peuvent être retrouvées exceptionnellement au niveau du tronc surtout dans la région médiane du dos. [54].

Elles sont par ailleurs rarement rapportées comme étant associées aux signes typiques de la MBA.

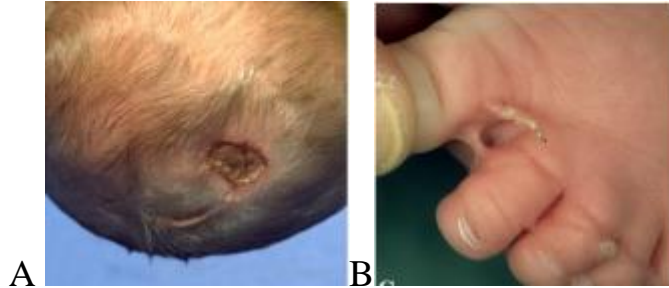


Figure 59 : A : Ulcération du cuir chevelu chez un nourrisson et bride amniotique épidermée unissant deux zones du cuir chevelu. [52]

Figure 60 : B : brides épidermées allant de l'hallux vers le deuxième orteil. [52]

e- Lésions du cordon et des annexes

Une ligature du cordon par une bride aboutissant au décès du fœtus a été rapportée par plusieurs auteurs [44, 69,70], mais reste rare.

Pour Torpin, les annexes sont toujours anormales dans la SBA avec des signes de rupture plus ou moins étendue de l'amnios et des décollements au niveau du placenta.

Malheureusement l'état des annexes est rarement décrit ou rapporté dans les différentes publications et il est difficile d'être formel sur ce point.

f- La Bride amniotique

La bride est rare, mais elle est caractéristique de la maladie. Elle se présente sous diverses formes : simple filament non épidermisé, voile membraneux ou cordon recouvert d'une structure cutanée épidermisée. Sa topographie est très variable, elle peut :

- Se détacher d'une zone pathologique du fœtus ou d'une annexe pour flotter librement dans le liquide amniotique ;

- Unir en pont deux zones du fœtus (bride allant d'une amputation de doigt à une autre, bride allant d'une ulcération du cuir chevelu à une autre) ;
- partir d'une annexe et aller rejoindre une extrémité du fœtus ;
- joindre deux zones de l'amnios. Cette situation peut s'accompagner d'un fœtus tout à fait normal.

Histologiquement, la bride est constituée d'une bande de collagène dense avec quelques fibroblastes. Le revêtement épidermique est inconstant. Dans la très grande majorité des cas, il n'y a pas de bride amniotique alors que le fœtus présente tous les signes de la maladie. [52]

Quelle que soit sa nature, ce n'est pas son observation qui permet de poser le diagnostic mais la constatation clinique de lésions pathognomoniques.



A

Figure 61 : A : bride amniotique épidermisée libre partant du cuir chevelu [52]

Examens complémentaires et diagnostic anténatal :

1-Echographie :

Il faut se souvenir qu'il y a 40 ans, aucune technique permettant de faire un diagnostic prénatal n'existait. Ce n'est que dans la deuxième moitié des années soixante-dix qu'apparurent plusieurs techniques de diagnostic prénatal dont l'une des plus révolutionnaires fut l'échographie [71].



Figure 62 : LES TROIS SEGMENTS DE MEMBRES VUS EN ECHOGRAPHIE [72].

La sensibilité du diagnostic échographique est médiocre : 2,8 % des anomalies des extrémités sont dépistées dans les cabinets d'obstétriciens en ville contre 23% dans les centres spécialisés. [71]

Elle diffère selon la localisation : 22,8% pour le membre supérieur contre 35,5% pour le membre inférieur. La sensibilité de l'examen est d'autant plus faible que le défaut est distal et incomplet [72].

A l'inverse les anomalies dépistées sont principalement les pieds bots et les amputations de membres, qu'elles soient partielles ou totales. La majorité des malformations sont dépistées lors de l'échographie du 2^e trimestre (entre 20 et 25 SA) : sensibilité de 83% vs. 13% au 1^{er} trimestre d'après la série du club francophone de médecine fœtale de 2005 [72].

Le diagnostic anténatal est théoriquement possible dès le premier trimestre [63]. Même quand l'échographie est disponible, ce sont des facteurs techniques (faible performance des appareils) et/ou humains (inexpérience de l'échographe et sa méconnaissance des pathologies malformatives) qui peuvent constituer des limites au diagnostic anténatal [73]. Les anomalies crâniocéphaliques et thoracoabdominales sont détectables dès 10-12 semaines d'aménorrhée(SA), et celle des membres vers 20-22 SA.

Le diagnostic anténatal est fait de plus en plus souvent et de plus en plus précocement. Il est relativement facile lorsqu'il existe une amputation volumineuse d'un membre. Il est par contre difficile lorsqu'il n'y a que des

amputations distales d'orteils ou un sillon congénital isolé. Des diagnostics anténataux de brides ont été faits sans que le fœtus ne présente aucun signe de l'affection. Il peut s'agir de brides particulièrement volumineuses flottant dans le liquide amniotique et qui peuvent s'expliquer par des synéchies ou des ébauches de septation utérine. La constitution d'un sillon congénital a pu être suivie échographiquement. A 18 semaines, il existait un œdème qui a diminué et laissé la place à 24 semaines à un sillon. Les diagnostics les plus précoces correspondent aux lésions les plus importantes avec amputations massives, exencéphalie ou anencéphalie. [52]

Le diagnostic est suspecté devant les malformations suivantes :

- Constriction ou amputation des extrémités, asymétriques, plus ou moins associées à un œdème en aval ;
- Anomalies crâniofaciales atypiques ne répondant pas à la systématisation embryologique ;
- Brides non vascularisées ;
- Syndactylies fenêtrées

L'apport de l'imagerie tridimensionnelle devrait permettre d'améliorer ce diagnostic et l'utilisation du Doppler pulsé devrait permettre de surveiller l'évolution du flux vasculaire en aval d'un sillon de striction [28].

2-Scanner spiralé :

Le scanner fœtal est un examen de seconde intention, réalisé après avis du CPDPN (Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal), lorsque des anomalies échographiques de malformation osseuses sévères ont été dépistées. Il est réalisé au 3^e trimestre. Il permet d'analyser avec précision le squelette fœtal et est une aide au diagnostic, mais son utilisation doit rester limitée compte tenu de son caractère irradiant pour le fœtus [74], [75].

3-Caryotype :

Il se révèle toujours normal dans les SBA mais doit être réalisé dans le cadre du diagnostic différentiel.

4- Dosages sanguins chez la mère

Nous signalons ici une publication récente [70] rapportant un cas d'avortement spontané à 22 SA par ligature du cordon ombilical : on retrouvait à 17 SA un taux anormalement élevé de bêta Human Chorionic Gonadotrophine (B HCG) et d'alpha foetoprotéine. Les auteurs concluent à la nécessité d'une surveillance échographique rapprochée si de telles anomalies sanguines sont détectées. Néanmoins, il faut noter que devant ces taux anormalement élevés, une amniocentèse avait été pratiquée, geste reconnu par certains comme facteur de risque potentiel pour la MBA.

Devant l'absence de reproductibilité et d'unicité des lésions, le diagnostic clinique et à fortiori le diagnostic anténatal reste parfois difficile à poser ; il faut donc s'attacher à retrouver au moins deux lésions caractéristiques pour pouvoir affirmer qu'il s'agit bien d'un SBA.

H) Diagnostic différentiel

En présence à la naissance d'anomalies typiques des membres, le diagnostic ne se discute pas. Cependant, certains syndromes et anomalies, parfois héréditaires, présentent des caractéristiques semblables aux maladies des brides amniotiques.

1-Les sillons cutanés :

a- Constriction par le cordon

En premier lieu le cordon ombilical est susceptible d'entraîner des marques cutanées, mais celles-ci sont forcément peu profondes compte tenu du diamètre important du cordon [76].

Pour Streeter, les cas d'obstruction de membre par le cordon ne s'observent que sur des fœtus morts in utero, dont l'aspect est macéré. Pour cet auteur, les constrictionnements par le cordon surviennent seulement en post mortem et n'aboutissent donc à aucune amputation [77].

b- Syndrome du « bébé Michelin » ou sillons cutané circonférentiels bénins multiples :

Ce syndrome est observé à la naissance, se caractérise par des multiples sillons de distributions symétriques, bénins, spontanément régressif. Il n'existe pas de malformations associées. Le mode de transmission est autosomique dominant [78].

c- Kératodermie aihumoïde ou ainhum syndrome ou dactylos spontané [77,79] :

Cette pathologie touche les hommes africains d'âge moyen. Elle est caractérisée par l'apparition d'un sillon cutané hyperkératosique étranglant progressivement la base du doigt jusqu'à l'amputation spontanée de ce dernier.

Ces sillons sont d'apparition tardive ce qui permet de les différencier facilement de ceux des SBA.

2-Les acrosyndactylies

Les syndactylies amniotiques sont aisément distinguées des syndactylies embryonnaires simples (syndactylisation par les faces latérales des doigts sans amputation distal), et des syndactylies complexes (acrocéphalosyndactylies d'Apert, symbrachydactylie du syndrome de Poland. . .) [61]

3-Les amputations amniotiques

a- Les aplasies

Les arrêts transversaux de développement, de l'aphalangie à l'amélie, aboutissent également à des « amputations congénitales ». Ces anomalies morphologiques sont le résultat d'un processus de développement intrinsèquement anormal.

On leur réserve actuellement, en accord avec les recommandations internationales, le terme de malformation (anciennement malformations primaires) [80].

Le terme d'agénésie est en rapport avec l'absence d'une structure germinale, tandis que celui d'aplasie est en rapport avec l'absence de développement d'une structure germinale.

Les atteintes amniotiques sont désignées par le terme de « Disruption », c'est-à-dire la perturbation par un phénomène extrinsèque d'un développement normal à l'origine.

Du point de vue morphologique, les amputations amniotiques diffèrent des aplasies des membres par certains points

- ❖ Le segment proximal d'une amputation amniotique est normalement développé, notamment sur le bilan radiographique, à la manière d'une amputation traumatique ;
- ❖ Au niveau digital, les amputations amniotiques siègent souvent en aval de la phalange proximale et la présence d'ongle rudimentaire est rare ; elles sont souvent multiples et asymétriques ;
- ❖ Les amputations proximales sont proportionnellement plus rares ;
- ❖ L'aspect clinique et radiographique du moignon digital est effilé dans les amputations amniotiques, alors qu'il existe fréquemment un excès cutané dans les aplasies.

4-La Bride

Il faut noter la description de brides dites innocentes [80] : il s'agit de bride flottante librement dans la cavité amniotique, n'ayant aucun contact avec le fœtus et qui ne s'accompagnent d'aucune malformation de celui-ci. Ces brides sont vascularisées en écho doppler.

I) Traitement

Plusieurs facteurs doivent être pris en compte afin de proposer un traitement adapté à chaque enfant :

- Le type de malformation
- Le caractère uni ou bilatéral
- Les déformations axiales ou articulaires

- La stabilité des différentes articulations (hanche, genou, cheville)
- La prévision de l'inégalité de longueur en fin de croissance
- L'aspect du pied et l'importance de sa déformation

Le traitement fait essentiellement appel à la chirurgie plastique et orthopédique.

Principes généraux

- Les SBA sont des affections dont le traitement est du ressort du chirurgien orthopédiste pédiatre et du plasticien.
- Seuls les sillons profonds constituent une urgence chirurgicale. La libération devrait être réalisée dans les premiers jours post-natals. Les sillons superficiels peuvent attendre quelques semaines ou mois.

Le souci fonctionnel prime sur l'aspect esthétique. A ce propos, il faut tout faire pour traiter un PBVE sévère, ou une rétraction des fléchisseurs de la main, en libérant le sillon responsable.

- Les sillons doivent être libérés en plusieurs temps afin d'éviter tout syndrome d'hyper perfusion distale.

Objectifs du traitement

1. Amélioration morphologique :

Les aspects esthétiques ne sont pas à négliger, compte tenu de la demande familiale, qui concerne plus l'aspect esthétiques que la fonction du membre.

À l'âge scolaire, les enfants seront eux-mêmes demandeurs d'une anatomie la plus proche possible de la normale.

2. Amélioration fonctionnelle

L'enfant s'adapte extrêmement vite à sa malformation, la préhension étant très élaborée dès l'âge de neuf mois. Aussi, les interventions à visée fonctionnelle doivent, si possible, être pratiquées durant la première année de vie.

Les interventions précoces favorisent l'adaptation des structures anatomiques à la fonction, selon le principe de la mécanomorphose. Elles doivent préserver

autant que possible les acquis fonctionnels et limiter tout risque de déficit de croissance.

✚ Moyens thérapeutiques :

1. Face au sillon de striction cutané :

a. L'excision cutanée

L'excision complète du sillon cutané, qui constitue le traitement standard, est indispensable pour obtenir une cicatrice souple et non compressive. Elle est réalisée sous garrot pneumatique.

Il existe fréquemment un excès graisseux en aval du sillon ; cet excès de volume est également dû à une accumulation de la lymphe. Il faut exciser ces tissus et les mobiliser sous la cicatrice pour corriger le contour du membre.

Après excision de la partie cutanée du sillon de striction, il ne faut pas omettre de couper la bride interne. Cette dernière, présente au-dessous des sillons profonds, est située sur le plan aponévrotique et constitue le principal élément compressif des tendons et des éléments vasculo-nerveux.

Des lambeaux à base large ont une meilleure fiabilité vasculaire et permettent une mobilisation efficace. Une seule plastie en Z ou YV suffit sur chaque face de doigt d'un jeune enfant. Plusieurs plasties en Z sont nécessaires par contre pour une bride de l'avant-bras ou de la jambe. Les plasties en trident et en Y-V offrent un meilleur avancement lorsque les berges à suturer sont très distantes l'une de l'autre. La perte de substance associée nécessite un lambeau locorégional ou un lambeau à distance (inguinal) lorsqu'il s'agit de bride digitale.

b. Plastie en "Z"

C'est une technique de chirurgie réparatrice qui est utilisée pour améliorer aussi bien le côté fonctionnel qu'esthétique des cicatrices. Elle redirige la cicatrice dans un meilleur alignement avec un pli cutané naturel ou moins tendu.

La plastie "en Z", dans laquelle 2 triangles alternes internes échangent leur côté adjacent, est un cas particulier de lambeau de transposition, très souvent utilisé,

pour changer l'orientation d'une cicatrice, et/ou pour augmenter sa longueur lorsqu'elle est rétractile.

L'effet d'allongement est maximum lorsque les triangles du Z sont équilatéraux (angles de 60°), ce qui peut allonger une cicatrice de 50 à 70 pour cent et réorienter la direction de la blessure centrale par 90 degrés.

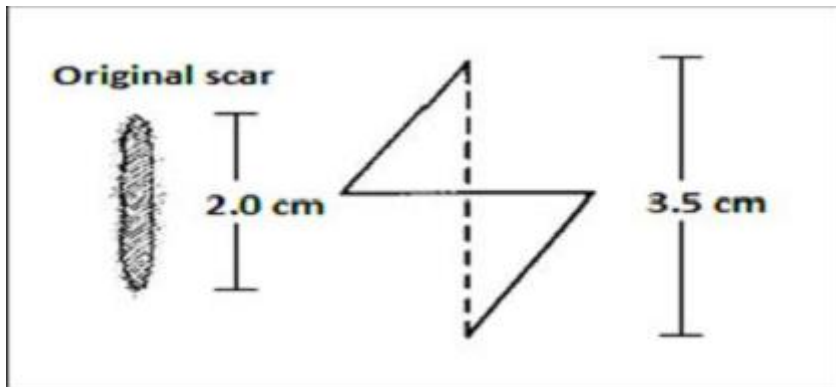


Figure 63 : Allongement de la cicatrice rétractile de 75% (de 2cm à 3.5 cm) grâce à la plastie en Z

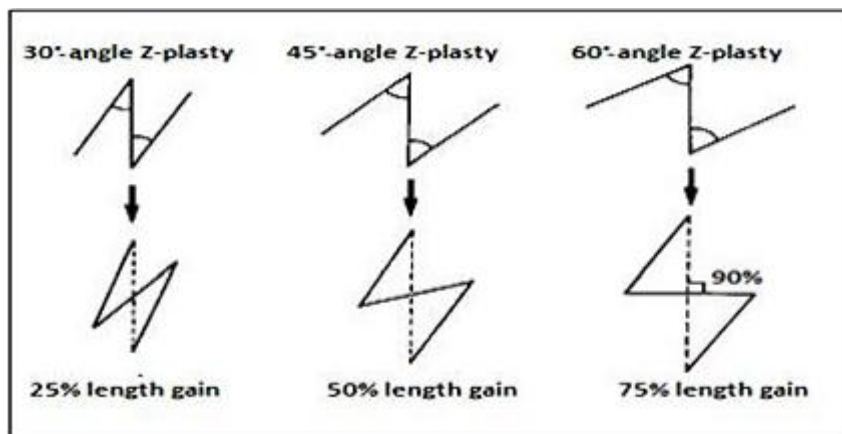


Figure 64 : Allongement de la cicatrice parallèlement à l'augmentation des degrés des angles alternes internes de la plastie en Z

c. Plastie en Y-V:

Décrite pour la première fois par Swenowski qui l'utilisait pour l'élargissement de la commissure labiale, cette plastie fait partie des particuliers lambeaux d'avancement dont la dénomination correspond parfaitement au tracé (figure 65).

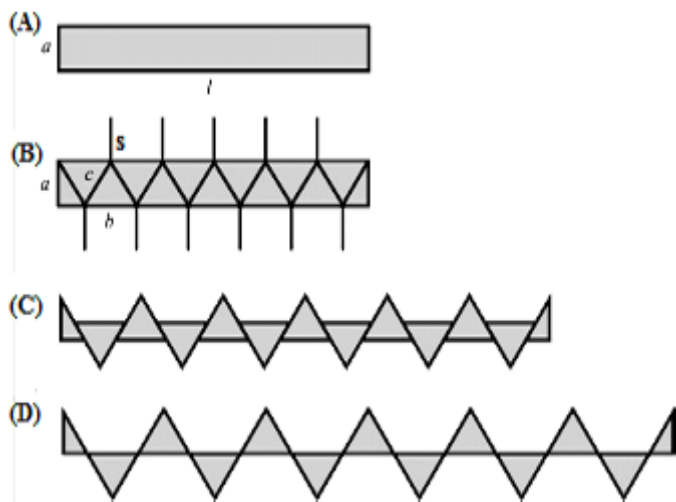


Figure 65 : Présentation schématique d'une plastie multiple en Y-V

A : la bande rétractile

B : la bande rétractile subdivisée en plusieurs triangles dont les sommets sont liés à des tiges s

C : Avancement partiel des triangles le long de leurs tiges

D : Avancement complet des triangles le long de leur tige

d. Plastie en W:

Cette plastie qui s'effectue par l'incision en dents de scie (comme une série de w), augmente la longueur de la cicatrice et diminue sa tension (figure 66)

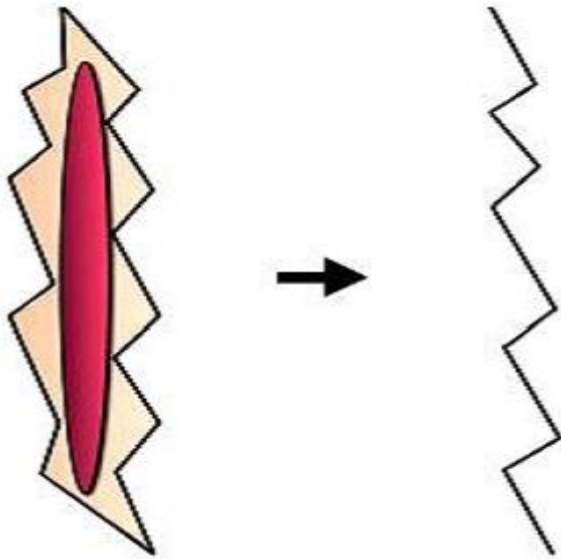


Figure 66 : Présentation schématique des Plasties en W

2. Face aux acrosyndactylies

Les principes techniques appliqués dans les syndactylies embryonnaires sont le plus souvent valables.

La première étape consiste, au cours des premiers mois de vie, en un geste de séparation digitale, qui se limite en une section au bistouri de la zone de coalescence digitale, d'étendue habituellement limitée. Une intervention complémentaire est donc nécessaire pour approfondir les commissures. Une simple plastie d'approfondissement est souvent suffisante pour cette deuxième étape.

Les syndactylies intéressant le pouce doivent être séparées au cours des premières semaines de vie. En séparant les doigts fusionnés, on permet une croissance longitudinale parallèle et l'on évite les déformations osseuses et articulaires, notamment métacarpophalangiennes. La séparation dans ces cas se limite parfois à sectionner un pont cutané étroit. Le capital cutané existant à la partie proximale de la commissure (la « fenêtre »), est souvent suffisante pour qu'une suture directe, voire une mise en cicatrisation dirigée soient possibles.

S'il faut entreprendre un geste plus lourd, et en dehors des indications urgentes, l'intervention est réalisée lorsque les risques anesthésiques sont moindres, entre le quatrième et le sixième mois.

Le recours aux greffes de peau totale est presque toujours indispensable dans ces formes sévères ou le capital cutané disponible est limité.

Ces greffes procurent une couverture cutanée primaire de qualité. Le site donneur de greffe usuel est le pli inguinal.

3. Face aux Polydactylies :

Le traitement des duplications du pouce peut être complexe si l'anomalie concerne plusieurs pièces osseuses. Dans ce cas, il est préférable d'attendre l'âge de 12 à 18 mois pour réaliser un traitement chirurgical aussi complet et précis que possible.

Le traitement des polydactylies post-axiales est plus simple. Il s'agit souvent d'un bourgeon digital appendu au bord ulnaire de la main par une mince lame cutanée qui entoure un fin pédicule vasculaire. Il est possible de réaliser une ligature de ce pédicule dès la naissance au moyen d'un fil chirurgical. Il est également possible, notamment lorsque la base d'implantation est large, voire dans les cas de réelle duplication du cinquième rayon, de réaliser une excision chirurgicale sous anesthésie à partir de l'âge de quatre à six mois.

4. Face aux clinodactylies :

Le traitement initial est toujours orthopédique par contention souple élastique.

[11]

✚ Temps opératoires :

Certaines équipes optent pour une technique en un seul temps, car la vascularisation osseuse est suffisante chez l'enfant pour assurer la survie de l'extrémité. En cas de sillon serré au niveau digital, la prudence impose deux temps opératoires séparés de six à 12 semaines.

Nous estimons qu'il est nécessaire de réaliser les libérations des sillons profonds en 2 temps. En pratique, on a réalisé des libérations $\frac{1}{2}$ - $\frac{1}{2}$.

A notre avis, cette libération en séquences permet d'éviter les hyperperfusions brutales des segments distaux.

J) Indications du traitement :

➤ Indications chirurgicales urgentes :

La chirurgie s'impose aux premiers jours de la vie lorsqu'il existe de profonds sillons ulcérés susceptibles de s'infecter rapidement, ou lorsqu'il existe des troubles vasculaires ou neurologiques distaux aigus avec le risque de constitution d'une gangrène conduisant à l'amputation.

➤ Indications chirurgicales différées :

Les pseudo syndactylies doivent être traitées le plus tôt possible, généralement entre 6 mois et 1 an, afin de permettre à l'enfant de grandir avec sa main, les doigts séparés et d'éviter les déformations résiduelles à type de clino ou camptodactylie, en permettant une croissance axée des doigts. Les sillons, qu'elles soient antébrachiales ou jambières, du moment où il existe un retentissement en aval (déformation, lymphœdème), devraient être opérés dans les jours suivant le diagnostic. La séquence recommandée par la plupart des auteurs est de réaliser la libération en 2 temps espacés de 2 mois au minimum. Le premier temps doit être réservé au côté du sillon comprimant le plus les éléments musculo-tendineux, c'est le cas de la face palmaire de l'avant-bras et de la face postéro interne de la jambe.

La prise en charge des séquelles de bride amniotique reste principalement postnatale, son pronostic fonctionnel est généralement bon. L'indication de la chirurgie in utero demeure controversée du fait d'un bénéfice incertain (évitement d'une amputation de membre in utero), et des risques (prématurité, décès) [83].

La décision thérapeutique ne peut être prise qu'en accord avec les parents, après leur avoir exposé les différentes options avec leurs avantages et inconvénients, ainsi que les complications éventuelles. [73]

METHODOLOGIE

III- Méthodologie :

1. Cadre et lieu d'étude :

Ce travail a été réalisé dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Situé dans le centre administratif de la ville de Bamako (Commune III), le CHU Gabriel TOURE est limité à l'EST par le quartier populaire de Médinacoura, à l'OUEST par l'Ecole Nationale d'Ingénieurs (E.N.I), au Nord le quartier général de l'Etat-major de l'armée de terre, au Sud la gare du chemin de fer du Mali. Ancien dispensaire, le CHU Gabriel TOURE est une structure sanitaire érigée en hôpital le 17 Février 1959 et porte le nom Gabriel TOURE en mémoire d'un étudiant soudanais en Médecine mort de peste contractée au chevet de son malade. L'hôpital est devenu un centre hospitalier universitaire depuis l'avènement de l'université de Bamako en 1996.

Dans l'enceinte de cet établissement on retrouve au nord le pavillon BENITIENI FOFANA et à l'étage (de la partie centrale vers l'ouest) respectivement les services de chirurgies générale et pédiatrique.

❖ Les locaux :

- Neuf bureaux pour : le chef de service, les médecins, le major, le secrétariat, les faisant fonctions des internes, la salle de garde pour les infirmiers et les archives.

Sept salles d'hospitalisation :

- deux salles de première catégorie,
- deux salles de deuxième catégorie,
- trois salles de troisième catégorie dont une réservée pour les brûlées.

Le bloc opératoire situé à l'étage, à l'angle Est du pavillon est constitué de :

- Quatre (4) salles opératoires dont une réservée au programme opératoire de la chirurgie pédiatrique,
- Un (1) vestiaire,
- Un (1) box d'attente pour les patients à opérer et
- Une (1) salle de soin post interventionnel.

- Le service de chirurgie pédiatrique a son bloc à froid au sein du bloc technique pour les interventions programmées. La prise en charge des cas urgents est faite dans le bloc du Service d'Accueil des Urgences.

❖ **Les personnels :**

Les chirurgiens sont au nombre de huit dont deux professeurs, un qui est le chef de service, deux maîtres assistant en chirurgie pédiatrique et un chirurgien plasticien.

Trois assistants médicaux dont un jouant le rôle de major, trois aides-soignants et deux techniciens de surface.

Des étudiants en fin de cycle de la faculté de médecine et d'odontostomatologie (FMOS) dits étudiants hospitaliers, des étudiants stagiaires de la FMOS (Faculté de médecine et d'odontostomatologie) et de INFSS (Institut National de Formation en Sciences de la Santé).

Des médecins inscrits au DES (Diplôme d'études Spécialisées) de chirurgie générale et de pédiatrie.

❖ **Activités :**

Le Service de Chirurgie Pédiatrique a pour activité :

- Les consultations externes qui ont lieu du lundi au vendredi, les interventions chirurgicales tous les jours (les urgences) et le lundi et mercredi au bloc à froid.
- Les hospitalisations se font chaque jour et à tout moment.
- La visite se fait du lundi au vendredi à partir de 8 heures et la contre visite est effectuée par l'équipe de garde.
- Le staff des spécialités chirurgicales a lieu chaque vendredi dans la salle de staff du service de gynécologie et obstétrique. Le staff du service de chirurgie pédiatrique se tient chaque matin du lundi au jeudi à partir de 7h30. Les thésards sont répartis en groupes faisant la rotation hebdomadaire entre le bloc opératoire, la consultation chirurgicale externe, et le service des urgences chirurgicales.

- Le programme opératoire du bloc à froid s'établit chaque jeudi à partir de 14 heures. C'est au cours de ce staff que se font la lecture des dossiers et la présentation de cas cliniques.

❖ **Type et durée d'étude**

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive

❖ **Période d'étude :**

6ans : 1^{er} Janvier 2012 à 31 Décembre 2017 soit une période de 6 ans.

1. Matériels et Méthode :

a. Patients :

Nous avons procédé à un recrutement systématique de tous les enfants répondant à nos critères d'inclusion.

➤ **Critères d'inclusion :**

Tout enfant âgé de 0-15 ans chez qui le diagnostic de maladie des brides amniotiques a été confirmé et prises en charge au service durant la période d'étude.

➤ **Critères de non inclusion :**

- Les patients dont le dossier était incomplet,
- Syndromes malformatifs non causés par les brides amniotiques.

b. Méthode :

L'étude a comporté :

- Une phase de recherche bibliographique (2 mois) ;
- Une phase d'élaboration de la fiche d'enquête (1 mois) ; sa mise au point a duré 1 mois et elle a été élaborée par nous-mêmes et corrigée par le directeur de thèse. Elle comportait des variables réparties en :
 - Données administratives : Age, sexe, nationalité, adresse, ethnie et durée d'hospitalisation.
 - Données épidémiocliniques : antécédents obstétricaux, déroulement de la grossesse, antécédents familiaux, localisation des brides, leur nombre, leur degré de striction, les anomalies associées, le retentissement en aval.

-Paramètres para cliniques : l'existence d'anomalies radiologiques du membre, notion de découverte anténatale par échographie.

- Données thérapeutiques : délai du traitement, type de traitement (plasties cutanées, amputation, régularisation, etc.)

- ✓ Evolution – complications : infection, résection incomplète de la striction, devenir des pieds bots en aval de l'obstacle, lymphœdème, cicatrice inesthétique...etc.

Concernant les sillons, ceux - ci ont été classés en superficiel ; c'est-à-dire sous cutané, et profond lorsque le sillon atteignait ou dépassait le plan aponévrotique.

Les radiographies des membres ont été réalisées dans les situations suivantes : sillon profond, présence d'une déformation clinique du membre.

L'amputation était dite primaire lorsqu'elle a eu lieu in utero, et secondaire lorsqu'elle a été réalisée par le chirurgien en post-natal, le plus souvent les premiers jours, soit devant une ischémie consommée du membre soit secondairement sous forme d'une régularisation pour préparer le membre à l'appareillage.

Les plasties en Z multiples ont été réalisées en 2 à 3 temps espacées au moins de 2 mois, en utilisant la séquence moitié -moitié ou 1/3-2/3 de la bride.

- Une phase de collecte des données ; Les données ont été collectées à partir des dossiers médicaux, des registres de consultation et des comptes rendus opératoires et les registres d'hospitalisation du service de chirurgie pédiatrique.
- Une phase de saisie et analyse des données. Le traitement de texte et les tableaux ont été réalisés par le logiciel Microsoft Word.

Les données ont été analysées par le logiciel SPSS (version 20.0) et par le logiciel Epi-Info (version 7.0).


Les graphiques ont été réalisés grâce au logiciel Microsoft Excel.

2. Définition opérationnelle :

- Nouveau-née : patient de 0 à 28 jours.

- Nourrisson : patient ayant un âge compris entre 29 jours et 30 mois.
- Petit enfant : patient ayant un âge compris entre 31 mois et 78 mois.
- Grand enfant : patient ayant un âge compris entre 79 mois et 180 mois.

Pour apprécier le résultat au dernier recul, nous avons établi les critères suivants :

 Excellent :

- Critères fonctionnels : aucune reprise chirurgicale, utilisation normale du membre, pas d'infection

 Bonne

- Critères esthétiques : cicatrice de bonne qualité, pas de déformation du membre.

 Mauvais :

Retard de cicatrisation, cicatrisation de mauvaise qualité, lâchage de suture, infection superficielle

Présence de complications :

- Infection profonde
- Syndrome de loge
- Persistance ou récurrence de la déformation en aval de la bride (pied bot varus équin).

RESULTATS

IV- Résultats

1. EPIDEMIOLOGIE

1.1- Fréquence : En 6 ans, nous avons enregistré 31 cas de séquelles de brides amniotiques pédiatrique ; soit une prévalence de 5 cas par an.

Ce qui a représenté :

- 0,18% des consultations (16994 consultations),
- 0,35% des hospitalisations (8806 hospitalisations),
- 0,63% des interventions (4915 interventions).

Tableau I : Répartition des patients selon l'année d'admission

Année	Nombre de patients	Pourcentage
2012	5	16,1
2013	1	3,2
2014	6	19,4
2015	10	32,3
2016	3	9,7
2017	6	19,3
Total	31	100

La plus grande fréquence des séquelles a été enregistrée en 2015 avec 10 cas

1.2-Les données socio-démographiques :

1.2.1-Age :

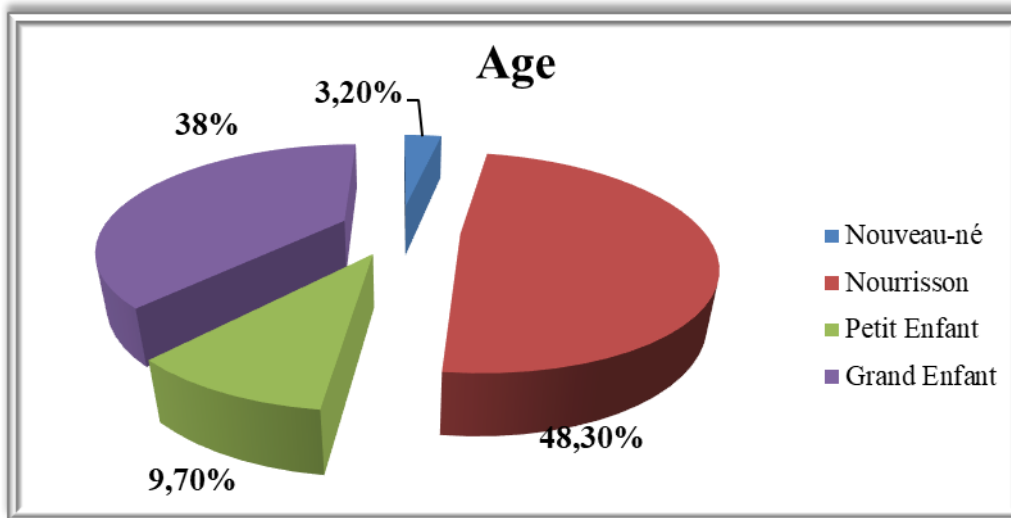


Figure 67 : Répartition des patients selon les tranches d'âges

L'âge moyen de nos patients était de 21,6 mois \pm 0,95 avec des extrêmes de 0 et 15ans.

1.2.2-SEXE

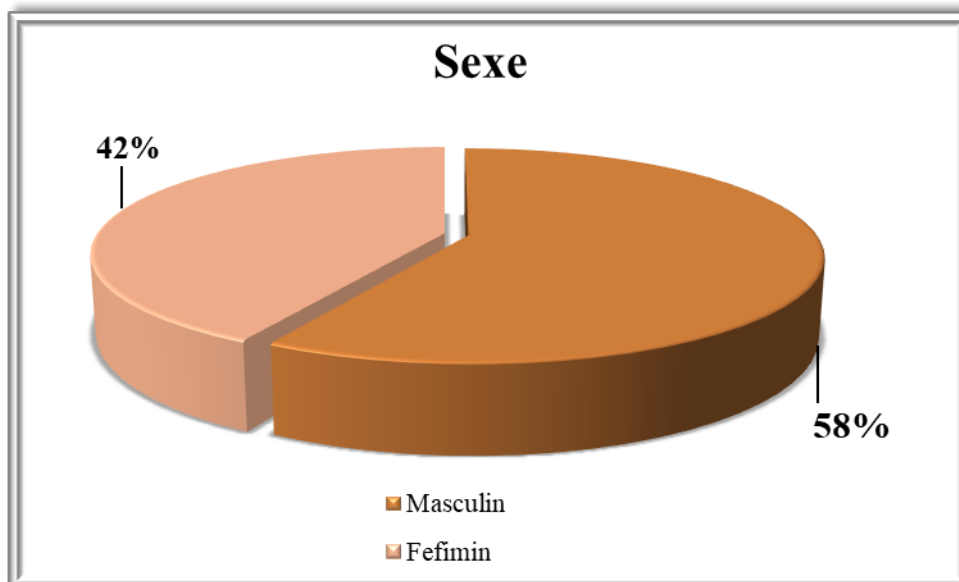


Figure 68 : Répartition des patients selon le sexe

Notre étude a objectivé une prédominance masculine soit un sex-ratio égal à 1,38

1.2.3-PROVENANCE

Tableau II : répartition des patients selon la provenance

Provenance	Effectif	Pourcentage
Bamako	23	74,2
Kayes	2	6,5
Koulikoro	1	3,2
Sikasso	1	3,2
Ségou	3	9,7
Mopti	1	3,2
Total	31	100

Près des trois quarts de nos patients résidaient à Bamako.

1.2.4-ETHNIE

Tableau III : Répartition des patients selon l'ethnie

Ethnie	Effectif	Pourcentage
Bambara	9	29
Malinké	1	3,2
Sarakolé	4	12,9
Peulh	3	9,7
Minianka	2	6,5
Dogon	4	12,9
Bobo	1	3,2
Soninké	7	22,6
Total	31	100

L'ethnie bambara était la plus représentée

1.2.5-REFERENCE

Tableau IV : Répartition des patients selon le mode de référence

Mode de Référence	Effectifs	Pourcentage
Médecin	18	58,1
Infirmier	1	3,2
Amené par ses parents	11	35,5
Sage-femme	1	3,2
Total	31	100

Les patients référés par un médecin ont représenté plus de la moitié.

1.2.6- MODE DE RECRUTEMENT

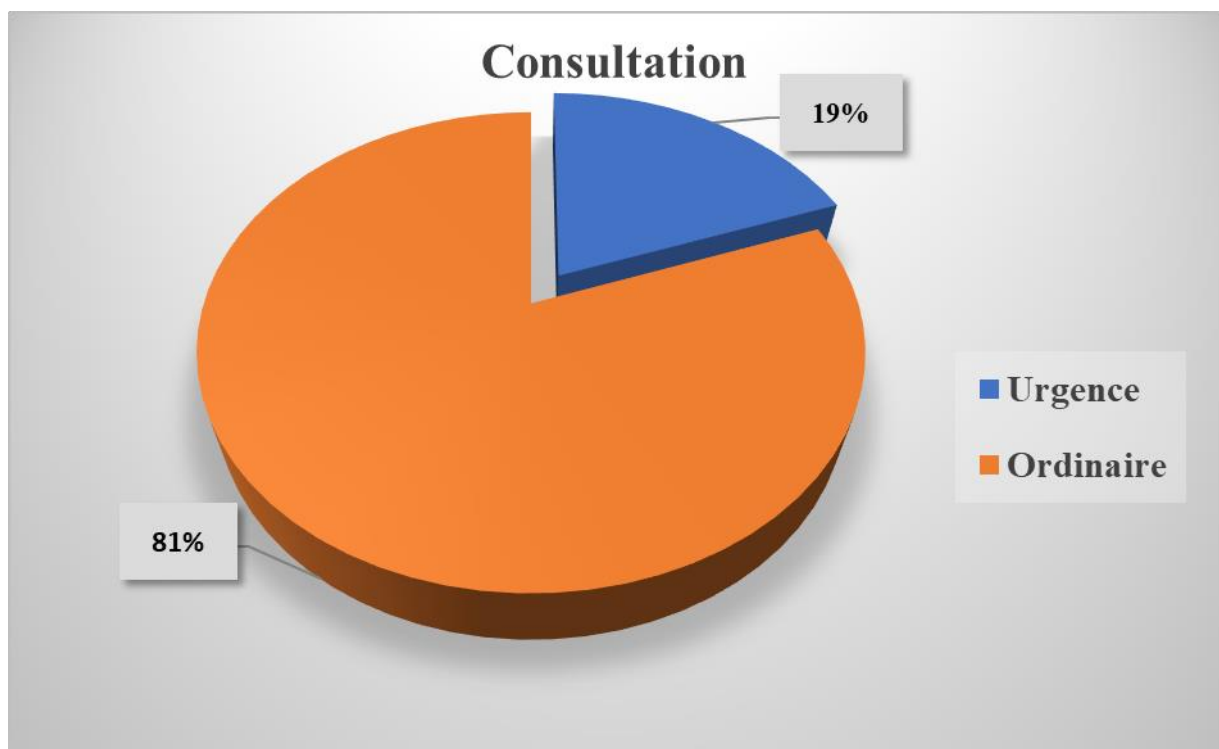


Figure 69 : Répartition des patients selon le mode de recrutement

Les patients recrutés au cours de nos consultations ordinaires étaient les plus représentés

1.2.7-MOTIF DE CONSULTATION

Tableau V : répartition des patients selon le motif de consultation

Motif de consultation	Effectif	Pourcentage
Syndactylie	17	54,8
Polydactylie	4	12,9
Amputation congénitale	1	3,2
Sillon cutané de striction	7	22,6
Lymphœdème	1	3,2
Symbradactylie	1	3,2
Total	31	100

La syndactylie a été le motif de consultation le plus représenté.

1.2. 8-Durée d'hospitalisation :

Tableau VI : répartition des patients selon la durée d'hospitalisation

Durée d'hospitalisation (jr)	Effectifs	Pourcentage
< 2	14	45,2
2 à 4	16	51,6
> 4	1	3,2
Total	31	100

La durée moyenne d'hospitalisation était de 1,58 jours avec des extrêmes de 1 et 5 jours. Ecart type) = 0,56

1.2.9-Antécédents familiaux :

Tableau VII : répartition des patients selon la profession des pères

Profession du père	Effectif	Pourcentage
Ouvrier	15	48,4
Commerçant	10	32,2
Cultivateur	4	12,9
Fonctionnaire	2	6,5
Total	31	100

Les enfants dont les pères étaient des ouvriers ont été les plus atteints.

Tableau VIII : répartition des patients selon la profession des mères

Profession de la mère	Effectif	Pourcentage
Ménagère	22	71
Commerçante	6	19,3
Fonctionnaire	3	9,7
Total	31	100

Les enfants dont les mères étaient des ménagères ont été les plus représentés.

Tableau IX : répartition des patients selon les antécédents médicaux de la mère

ATCD médicaux de la mère	Effectif	Pourcentage
HTA	1	3,2
AUCUN	30	96,8
Total	31	100

Près de la totalité des mères n'avait pas d'antécédent médical

2. ATCD gynéco-obstétricaux de la mère :

Tableau X : répartition des patients selon les antécédents gynéco-obstétricaux de la mère

ATCD gynéco-obstétricaux de la mère	Effectif	Pourcentage
Mort-né	2	6,5
Avortement	6	19,4
Infection génito-urinaire	2	6,5
Aucun	21	67,7
Total	31	100

Près des trois quarts des mères n'avaient pas d'antécédent gynéco-obstétrical.

Tableau XI : répartition des patients selon le facteur de risque chez les mères

Facteurs de risques	Effectif	Pourcentage
Notion de traumatisme abdominal	1/31	3,2
Aucun	29/31	93,6
Non prise de médicaments	4/31	12,90

Près de la totalité des mères n'avaient pas de facteur de risque

Une notion de rupture précoce de la membrane amniotique.

2.1 Qualité de la consultation prénatale CPN

Tableau XII : répartition des patients selon ATCD obstétricaux

Nombre de CPN	Effectifs	Pourcentage
1 CPN	9	29
2 CPN	7	22,6
3 CPN	8	25,8
4 CPN	3	9,7
CPN Non fait	4	12,9
Total	31	100

Les mères qui avaient réalisé une seule consultation prénatale étaient les plus représentées.

Tableau XIII : répartition des patients selon la réalisation des bilans prénataux

Bilans prénataux	Effectifs	Pourcentage
Fait	26	83,9
Non fait	5	16,1
Total	31	100

Plus des trois quarts des mères avaient réalisé les bilans biologiques prénatals.

Tableau XIV : répartition des patients selon la réalisation de l'échographie anténatale

Echographie anténatale	Effectifs	Pourcentage
Faite	20	64,5
Non faite	11	35,5
Total	31	100

Les deux tiers de nos mères avaient réalisé l'échographie anténatale.

2.2. Diagnostic en anténatal

Aucun de ces diagnostics n'a été posé en anténatal.

2.3. La notion de prise de médicament au cours de la grossesse

Tableau XV : répartition des patients selon la notion de pathologie chronique et de prise de médicaments au cours de la grossesse

Notion de prise de médicament	Effectif	Pourcentage
Antibiotiques	2/31	6,5
Fer	27/31	87,09

La plupart des mères n'avaient pas une pathologie chronique exigeant la prise de médicaments et ont reçu au moins du fer acide folique.

Tableau XVI : répartition des patients selon la prise d'antipaludiques

Antipaludiques	Effectif	Pourcentage
Absent	4	12,91
Sulfadoxine-pyriméthamine	27	87,09
Total	31	100

Près de la totalité des mères avaient pris la Sulfadoxine-pyriméthamine

2.4. Consommation de toxique divers chez la mère et Procréation médicalement assistée

Pas de cas d'alcoolisme, de tabagisme ni la consommation d'autres toxiques divers chez les mères des enfants malformés.

Aucun nouveau-né malformé n'a été issu d'une procréation médicalement assistée.

2.7. 2-CLINIQUE :

Tableau XVII : répartition des patients selon la présence d'œdème

Œdème	Effectif	Pourcentage
Absent	26	83,8
Présent	5	16,2
Total	31	100

Quatre cinquièmes de nos patients ne présentait pas d'œdème

2.8. Localisation de la lésion :

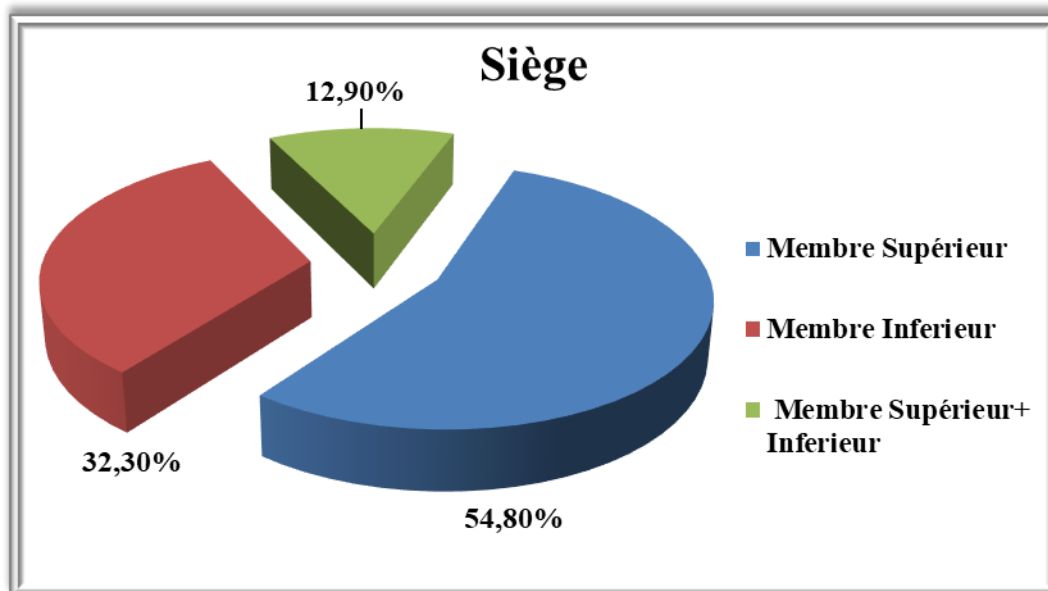


Figure 70 : répartition de patients selon le siège de la lésion

Dans 54,8% la lésion siégeait au niveau du membre supérieur.

2.9. Segment du membre atteint :

Tableau XVIII : répartition de patients selon le segment atteint

Segment	Effectif	Pourcentage
Main	14	45,2
Bras	2	6,5
Jambe	4	12,9
Pied	7	22,6
Supérieur ou égal à 2 segments	4	12,9
Total	31	100

La main était le segment le plus atteint.

3. Examens complémentaires

3.1. L'imagerie

Tableau XIX : répartition de patients selon la réalisation de la radiographie du membre atteint

Radio standard	Effectifs	Pourcentages
Normale	29	95
Déformation du tibia	1	2,5
Augmentations du nombre d'orteil	1	2,5
Total	31	100

La radiographie du membre atteint a été réalisée chez tous nos patients qui était revenue normale dans 95% des cas.

3.2. Bilans malformatifs

Tous nos patients ont réalisé les bilans malformatifs à savoir l'écho-cœur et l'échographie abdomino-pelvienne qui n'ont révélé aucune autre malformation associée.

3.3. La biologie :

Tous nos patients ont réalisé les bilans préopératoires à savoir : la NFS, la TP-TCK, le Groupage/Rhésus.

4. Diagnostic :

Tableau XX : répartition de patients selon leur diagnostic

Diagnostic	Effectif	Pourcentage
Syndactylie	17	54,8
Polydactylie membre sup	2	6,5
Polydactylie membre inf	2	6,5
Sillon de striction profond membre sup	4	12,9
Sillon de striction profond membre inf	3	9,7
Clinodactylie	1	3,2
Symbradactylie	1	3,2
Lymphœdème	1	3,2
Total	31	100

Les patients atteints de syndactylie étaient les plus représentés.

5. Malformations congénitales associées

Tableau XXI : répartition des patients selon les malformations congénitales associées

Malformations congénitales associées	Effectif	Pourcentage
Aucune	26	83,9
Pied bot varus équin	4	12,9
Fente labiale	1	3,2
Total	31	100

Aucune malformation congénitale associée n'a été décelée chez trois quarts de nos patients.

6. TRAITEMENT ET EVOLUTION

6.1. Technique opératoire

Tableau XXII : répartition des patients selon la technique opératoire utilisée

Technique opératoire	Effectif	Pourcentage
Libération + Plastie en z multiple	13	41,9
Plastie en Z multiple	4	16,1
Amputation	1	3,2
Libération+ greffe de peau totale	5	16,1
Excision	4	12,9
Libération+plastie en v	1	3,2
Libération + embrochage des phalanges	1	3,2
Plastie en VY	1	3,2
Total	31	100

La technique la plus utilisée était la libération + Plastie en z multiple en deux temps

6.2. Evolution

6.2.1. Suites immédiates du traitement chirurgical :

Tableau XXIII : répartition des patients selon les complications post opératoires immédiates

Complications post opératoires immédiates	Effectif	Pourcentage
Aucun	28	90,3
Abcès	2	6,5
Retard de cicatrisation	1	3,2
Total	31	100

Les suites post opératoires étaient simples dans 90,3%.

6.2.2. Suites à long terme du traitement chirurgical :

Aucun de nos patients n'a présenté des complications à long terme

6.2.3. Résultat

Tableau XXIV : répartition des patients selon les résultats post opératoires

Résultats post opératoires	Effectif	Pourcentage
Excellent	27	87,1
Bon	4	12,9
Total	31	100

Près de la totalité de nos patients avait un résultat excellent.

**COMMENTAIRES ET
DISCUSSION**

V- COMMENTAIRES ET DISCUSSION

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive qui s'est déroulée du 1^{er} Janvier 2012 au 31 Décembre 2017 soit une période de 6 ans portant sur 31 enfants âgés de 0-15 ans traités au service pour séquelles de brides amniotiques.

Les limites de l'étude

- ✓ Les études retrouvées dans la littérature sont différentes par le type de population, les conditions de réalisation, les lieux d'études même si parfois nous avons tenté des comparaisons et discuté les différences.
- ✓ Les dossiers médicaux n'étaient pas toujours parfaitement tenus donc ne contenaient pas certaines informations importantes pour l'étude.
- ✓ L'état défectueux de certains dossiers les rendait inutilisables pour l'étude.

2- Données sociodémographiques et épidémiologiques

2.1- Fréquence :

Nous avons recensé au service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré, 31 cas de SBA sur une période de 6 ans, soit une prévalence de 5 cas par an. Les séquelles de brides amniotiques ont représenté 0,35% des hospitalisations dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU-GT, pendant la période d'étude.

Cette observation montre que les séquelles de brides amniotiques sont des affections relativement rares.

HILALI [6] a recensé au service de traumatologie orthopédique pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Rabat, 24 cas de MBA sur une période de 10 ans soit deux à trois cas par an. D'après les études de **PATTERSON [16]**, l'incidence serait de 1/3000 à 1/15000. Selon **LUEBKE [81]** et **OSSIPOFF [82]**, l'incidence serait de 1/10000 chez les enfants vivants.

Par ailleurs, l'incidence exacte de cette maladie à l'échelle nationale est inconnue.

2.3 Age :

Tableau XXV : Age moyen et auteurs

L'âge à la consultation diffère d'une série à l'autre.

Auteurs	Effectifs	Age moyenne
De Pablo, Ghana, 2008 [83]	16	7 mois
HILALI, Rabat, 2013 [6]	24	26 mois
MEGNE, Mali, 2010 [11]	156	90 mois
NOTRE ETUDE, Mali 2020	31	21,6 mois

La moyenne d'âge dans notre série était de 20 mois, particulièrement basse par rapport à celle de **MEGNE [11]** et **HILALI [6]** qui ont respectivement 90 et 26 mois. Ce qui pourrait s'expliquer par des raisons sociales liées à la conception de cette maladie et à la proximité des services d'obstétrique et de néonatalogie.

2.4 Le Sex-ratio et auteurs

Tableau XXVI : Sex-ratio et auteurs

Auteurs	Effectifs	Sex-ratio
MEGNE, Mali, 2010 [11]	156	0,92
HILALI, Rabat, 2013 [6]	24	1
Firdou, Pakistan, 2010 [82]	27	0,68
Notre étude, Mali, 2020	31	1,58

L'étude épidémiologique menée par **OSSIPOFF [82]** et **KELLER [57]**, n'a pas permis de noter une influence statistique du sexe. D'autres études comme celle de **SENTILHS [1]** et **De PABLO [83]** rejoignent celle d'**OSSIPOFF**. **HILALI [6]** dans sa série aussi n'a pas trouvé de prédominance de sexe. Dans l'étude de Firdou [82] portant sur une série de 27 cas, il y'avait une légère prédominance féminine **soit un** sex-ratio de 0,68.

Dans l'étude de **MEGNE [11]** le sexe féminin a été le plus fréquent avec **51.9%** **sex-ratio 0,92** tout comme dans une étude pakistanaise [82] portant sur une série

de 27 cas, il y'avait une légère prédominance féminine 16F/11M sex-ratio 0,68. **COULIBALY B.A.** a trouvé dans son étude sur la « Contribution à l'étude des malformations congénitales dans la maternité du centre de santé de référence de la commune 1 du district de Bamako une grande majorité masculine avec **63,6%** [84].

Dans notre étude la prédominance était masculine soit **58%** des cas sex-ratio 1,58.

Le sexe n'a aucune influence sur la survenue de cette maladie.

2.5 ATCD gynéco-obstétricaux de la mère

Tableau XXVII : ATCD gynéco-obstétricaux de la mère et auteurs

Auteurs	Pourcentages	ATCD gynéco-obstétricaux de la mère
BENZEROUALE, Rabat, 2017 [85] N=68	18%	Avortement
RABAH, Egypte, 2011 [86]	32,39%	Avortement
Notre Etude, Mali 2020	19,4%	Avortement

Dans une étude indienne [87,88], le déroulement de la grossesse a été marqué par des métrorragies au premier trimestre et une douleur abdominale au 2^{ème} trimestre pour lesquels la gestante a reçu plusieurs médicaments, y compris la dicyclomine, la ranitidine, le métronidazole, des préparations de fer et de zinc, la norfloxacine, l'acide aminocaproïque, des utérorelaxant et des antiémétiques. Dans certaines séries, la maladie amniotique semble être en rapport avec la prise de contraception orale juste avant la conception [89].

Par ailleurs, un traumatisme abdominal [90], la prise de toxiques (cocaïne) [91], l'épidermolyse bulleuse [92], les malformations utérines [93] et l'origine infectieuse [21], sont évoqués. Le caractère traumatique de l'amniocentèse est fréquemment rapporté comme cause possible de la MBA [94].

L'antécédent gestationnel dans l'étude de **HILALI [6]** était une rupture prématurée de la membrane des eaux pour un cas.

Dans notre série, les antécédents gestationnels ont été marqués par une notion d'avortement et une notion de traumatisme abdominal entraînant une rupture prématurée de la poche des eaux pour un seul cas, ce résultat est similaire à celui de, **BENZEROUALE [85]**, **RABAH [86]** et **HILALI [6]**.

2.6 Consultation prénatale

Tableau XXVIII : Consultation prénatale et auteurs

Auteurs	Effectifs	Consultation prénatale
BENZEROUALE, Rabat, 2017[85]	36	36/68 (47%) p=0,06
SABIRI, Rabat, 2013 [95]	18	18/40(45%) p=0,12
SIDIBE, Mali, 2020 [96]	39	39/41 (95,1) p=0,27
Notre Etude, Mali 2020	27	27/31 (88%)

Dans notre étude 27 de nos patients ont effectué la consultation prénatale soit 88% des cas. Ce taux est comparable à ceux de mêmes auteurs **BENZEROUALE [85]** et **SABIRI [95]** avec un $p > 0,05$

2.7 Bilans prénataux

Tableau XXIX : Bilans prénataux et auteurs

Auteurs	Effectifs	Bilans prénataux
BENZEROUALE, Rabat, 2017 [85]	22	22/68 (32%) p=0,10
SIDIBE, Mali, 2020 [96]	37	37/41(90,2) p=0,20
Notre Etude, Mali 2020	26	26/31(83,9%)

Dans notre série 26 de nos patients ont réalisé les bilans prénataux soit 83,3% des cas. Ce taux est comparable à celui de **BENZEROUALE [85]** avec un $p > 0,05$

2.8 Diagnostic anténatal échographique et auteurs

Le diagnostic de la MBA est possible dès le premier trimestre de la grossesse, en fonction de la nature et de la sévérité des malformations observées. Les lésions digitales passent encore souvent inaperçues [6].

Dans une étude française, [1], le diagnostic des SBA était posée par l'échographie du 2ème trimestre suite au dépistage d'un œdème du membre inférieur droit lors de la réalisation de l'échographie à 22SA. L'examen échographique de contrôle, à 24SA, a objectivé une fine bride amniotique associée à une constriction du tiers inférieur de la jambe droite, constriction semblant s'étendre jusqu'aux structures osseuses. En aval de la constriction, le membre était le siège d'un volumineux lymphœdème.

Dans une étude faite en 2015 au Burkina portant sur 5 observations, le diagnostic avait été posé tardivement en post-natal. [3]

L SENTILHES et al dans leur observation en 2003 avait posé le diagnostic anténatal à la 22^{ème} semaine. [1]

Dans notre série, aucun diagnostic n'a été posé en anténatal, ce résultat est similaire à celui de NAGALO [3] au Burkina.

2.9 Pathologie chronique maternelle- prise de médicament et auteurs

Dans l'étude de BENZEROUALE [85], 5 femmes étaient suivies pour des pathologies chroniques : épilepsie, diabète, HTA, l'exacerbation de l'asthme, dépression et 4 mères de nouveaux nés malformés prenaient des médicaments : AINS (Aspirine), Antiépileptiques (Dépakine), Neuroleptiques (Sulpidal), Ventoline inhalée.

La pathologie chronique maternelle en particulier le diabète constitue un facteur de risque selon l'étude égyptienne avec un taux de 7,28% [86]. Une étude canadienne a associé l'exacerbation de l'asthme chez la femme au cours du premier trimestre à un risque significatif de malformations congénitales [85].

Selon une étude de TOMSON et Al, la relation entre le valproate et les anomalies du tube neural a été démontrée [85].

Selon l'étude de SABIRI et al., dans le groupe des nouveau-nés malformés, 55 % des femmes ont pris des médicaments durant la grossesse, essentiellement les antiépileptiques à type de phénobarbital, de carbamazépine ou valproate de sodium. L'effet tératogène de ces médicaments a été établi puisque l'utilisation de ces médicaments durant la grossesse augmente la prévalence des malformations congénitales de deux à six fois. En effet, six différentes études ont incriminé les antiépileptiques dans la survenue des malformations congénitales majeures [85].

Dans notre série aucune femme n'avait de pathologie chronique exigeant la prise de médicament.

2.10 Consommation de toxique divers chez la mère et Procréation médicalement assistée et auteurs

Le tabac représente l'un des facteurs majeurs responsable des malformations congénitales.

Rabah et al ont rapporté dans leur étude que 55.44% des mères étaient exposées au tabac, aussi bien activement que passivement et ils ont conclu

à une association significative entre le tabagisme maternel et la survenue de malformation congénitale [85].

Dans l'étude de BENZEROUALE [85], 11,76% des mères ont été exposés au tabagisme passif et aucune des mères ne fumait de manière active.

Dans notre étude nous n'avons pas retrouvé de cas d'alcoolisme, de tabagisme ni la consommation d'autres toxiques divers chez les mères des enfants malformés.

Aucun nouveau-né malformé n'a été issu d'une procréation médicalement assistée, ce qui est comparable à celle de BENZEROUALE [85].

2.11 Siège atteint et auteurs

La MBA est un syndrome associant de multiples malformations polymorphes et asymétriques, ne respectant aucune systématisation embryonnaire [6]. Celles des extrémités supérieures et inférieures sont les plus communes et consistent en sillons de striction cutanés asymétriques, d'une atrophie distale, des amputations intra-utérines congénitales, acrosyndactylies et lymphœdème [3, 97,98]. L'association avec d'autres anomalies, comme des pieds-bots ou la fente labio-palatine ont été décrites [99]. La fréquence de ces malformations au sein de la MBA est très variable selon les auteurs, mais 77 % des cas présenteraient au minimum 2 anomalies [100].

L'atteinte bilatérale des membres supérieurs associée à l'atteinte unilatérale des membres inférieurs était la plus fréquente dans l'étude de HILALI [6].

Le membre inférieur a constitué le siège le plus fréquent des malformations congénitales soit 86.5% dans l'étude de MEGNE [11].

L'atteinte des membres inférieurs était prédominante soit 41,6% des malformations congénitales dans l'étude de COILIBALY B. A [84].

A Dakar, FALL M. [11] a relevé en 5 ans 31% de malformation des membres inférieurs dans son étude portant sur les malformations congénitales [34].

Dans notre série, contrairement à celle de **HILALI [6]**, **MEGNE [11]**, **COILIBALY B. A [84]**, et **FALL M [11]** l'atteinte unilatérale des membres supérieurs suivie de l'atteinte unilatérale des membres inférieurs était la plus fréquente.

2.12. Segment atteint

Tableau XXX : Segment atteint et auteurs

Auteurs	Effectifs	Segment atteint
HILALI, Rabat, 2013[6]	17	Atteinte de la main 17/24 (71%) p=0,17
Notre Etude, Mali 2020	14	Atteinte de la main 14/31 (45,2%)

Dans notre étude 14 de nos patients avaient une atteinte au niveau de la main, ce qui a représenté 45,2% des segments atteints, ce taux est comparable à celui de **HILALI [6]** ($p > 0,05$).

2.13 Diagnostic

Tableau XXXI : Diagnostic et auteurs

Auteurs	Diagnostic	Sillons cutanés de striction	Syndactylies
HILALI, Rabat, 2013[6]		18/24 (75%) p=0,18	14/24(58%) p=0,16
Notre Etude, Mali 2020		7/31 (22,6%)	17/31(54,8%)

Contrairement à **HILALI [6]** les syndactylies ont été les plus représentées.

2.14 Malformations congénitales associées

Tableau XXXII : Malformations congénitales associées et auteurs

Auteurs	Effectifs	Malformations congénitales associées
HENNIGAN [101] et GOMEZ [102]	56%	Pied bot varus équin
COWELL et HENSINGER, USA [64]	14/25 (56%) p=0,15	Pied bot varus équin
Notre Etude, Mali 2020	4/31 (12,9 %)	Pied bot varus équin

Loin des associations fréquentes, une étude italienne [103] a décrit un cas d'une maladie des brides amniotiques associée à l'hétérotopie nodulaire périventriculaire bilatérale (malformation cérébrale de la migration neuronale causée par des mutations du gène filamine 1 [FLN1] sur le chromosome Xq28), chez une fille de 9 ans présentant un retard mental profond et une épilepsie pharmaco résistante. La survenue de cette association est rare : sa prévalence est de 0.000004% [104,105].

Par ailleurs, tout comme dans la nôtre, une étude indienne récente [106] a rapporté pour la première fois, un cas de MBA associé à une anomalie faciale de survenue rare, c'est la fente labiale bilatérale.

3. Examens complémentaires et auteurs

La radiographie standard est demandée devant les cas de malformation congénitale des membres. Dans l'étude de MEGNE TAMO [11] 40,4% des patients n'ont réalisé aucun examen complémentaire, par contre 37,8% ont bénéficié de la radiographie standard et 21.2% d'une radiographie standard associée à un ou plusieurs examens biologiques.

Dans notre étude tous nos patients ont réalisé les examens complémentaires soit 100%.

3.

Techniques opératoires et auteurs :

Techniques opératoires	BENZEROUALE, Rabat, 2017	Notre étude, Mali, 2019
La plastie en Z multiple	96% p= 0,21	85,71 %
La plastie YV	9,09% p= 0,16	14,29%
Libération plus une plastie en Z multiples	59,09% p= 0,09	76,47%
Greffe de peau	18,18% p= 0,12	30,6%

a- Les sillons:

Dans notre étude la plastie en Z multiple en 2 temps a été la plus utilisée soit 85,71 % et YV chez un patient soit 14,29% qui était d'ailleurs la technique la plus utilisée chez **BENZEROUALE [85]** soit dans 96% des cas.

b- Les syndactylies :

La libération a été réalisée dans 13 cas (59,09%) avec greffe de peau associée chez 4 patients (18,18%) dans l'étude de **BENZEROUALE [85]**.

Pour le traitement de la commissure, des plasties commissurales ont été réalisées dont 2 étaient en Z et 2 (9,09%) en Y-V.

Dans notre étude parmi les 17 cas de syndactylie 13 ont bénéficié d'une libération plus une plastie en Z multiples 76,47% et avec greffe de peau associée dans 4 cas (30,6%).

La plastie en Z multiple a été la technique opératoire la plus utilisée soit 85,71% des cas. Ce taux est comparable à celui de HILLALI. La prise en charge thérapeutique est fonction de la pathologie et de l'expérience de l'équipe chirurgicale.

Ces résultats concordent avec les données de la littérature où une grande fréquence de ces malformations sont traitées chirurgicalement par les mêmes techniques.

5. Evolution

5.1 Complications et auteurs

Les complications étaient : un syndrome ischémique aigu, une récurrence du sillonnage après libération, une persistance du lymphœdème distal, un mauvais résultat esthétique dans l'étude de **HILALI [6]**.

Dans notre étude, contrairement à celle de **HILALI [6]** les complications étaient : un abcès pour deux cas, un retard de cicatrisation pour un cas.

5.2 Résultats

Tableau XXXIII : Résultats et auteurs

Auteurs	Effectifs	Résultats
MEGNE TAMO, Mali, 2010	144 (92,3%)	Bon
[11]	p= 0,11	
HILALI, Rabat, 2013[6]	19 (79%)	Bon
	p= 0,19	
Notre Etude, Mali 2020	27 (87,1%)	Excellent 87,1%

Dans notre étude 27 de nos patients avait un résultat excellent soit 87,1% tandis que **MEGNE TAMO [11]** et **HILALI [6]** avait respectivement un résultat bon dans 92,3% et 79%.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

➤ **CONCLUSION**

Les séquelles de brides amniotiques sont des embryofetopathies rares en milieu chirurgical. Le diagnostic à la naissance est clinique et paraclinique en anténatal. Ce sont des urgences chirurgicales à la naissance, en cas de trouble vasculaire, ou précocement en cas d'aggravation des déformations par une croissance rapide. La prise en charge est chirurgicale, le pronostic est généralement bon et dépend de la gravité et du siège de la malformation. Dans notre série la technique opératoire la plus utilisée était la plastie en Z multiple, les complications ont été marquées par un retard de cicatrisation et deux abcès. Le taux de succès était de 87,1% avec un taux de mortalité nul.

➤ **RECOMMANDATIONS :**

Au terme de cette étude nous formulons les recommandations suivantes :

Aux autorités :

- Formation des échographistes qualifiés pour surveillance échographique de la grossesse, qui doit être de plus en plus systématisée.
- Approvisionnement des hôpitaux des ressources humaines et matériels facilitant la prise en charge des enfants atteints de malformation congénitale.

Aux personnels :

- Formation continue des généralistes et des gynéco-obstétriciens en matière d'échographie de dépistage prénatal des malformations.
- Education et la prise en charge des femmes enceintes à risque, au cours des consultations prénatales afin d'équilibrer ou traiter toute affection curable susceptible d'être en cause de malformation congénitale.
- Conservation des dossiers dans les bonnes conditions pour faciliter les études.

Aux populations :

- Sensibilisation des femmes enceinte pour le suivi correct de la grossesse.

REFERENCES

[1] Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S, Eurin D, Lechevallier J, Marpeau L.
Maladie des brides amniotiques : étiopathogénie, diagnostic anténatal et prise en charge néonatale. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris) 2003;32:693-704.

[2] Mézel A, Manouvrier S.

Maladie des brides amniotiques. Appareil locomoteur, 15-200-B 10, 2011.

[3] Nagalo K, Badiel R, Koueta F, Tall FH, Diarra Y.
Le syndrome des brides amniotiques et ses difficultés diagnostiques et de prise en charge au Burkina Faso. Pan African Medical Journal. 06/03/2015 ;7 :1

[4] Doray B.

Epidémiologie, clinique, génétique et prévention des malformations congénitales Registre des malformations congénitales d'Alsace 1995-2009 [thèse médecine]. STRASBOURG : Université De Strasbourg École Doctorale des Sciences de la Vie et de la Santé Unité INSERM U1112 ; 25 juillet 2013. 178p

[5] Davies BR, Gi menez-Scherer JA, Hernandez-Sierra JF.

Fetal Amniotic adhesions. Their topographic concordance with regionally Clustered malformations. Arch Med Res 2001;32:48–61.

[6] Hilali A.

Les maladies des brides amniotiques aspects orthopediques et theurapeutiques à propos d'une serie de 24 cas [thèse médecine]. RABAT : Universite Mohammed V- Souissi Faculte De Medecine Et De Pharmacie ; 2013. 181p

[7] Clavert J M, Couture A, Veyrac C, Baud C et Coll.

Approche expérimentale de la pathogénie de la maladie amniotique, malformations congénitales. Diagnostic anténatal. (Paris France) 1998. 72-85.

[8] Encha -Razavi F, Escudier E.

Embryologie humaine. abrégés de Médecine, 2em édition 2000. MASSON

[9] Dolander A, Fenart R.

Eléments d'embryologie 1970. Flammarion. Paris

[10] GOOGLE.

Chapitre 8 : Evolution des somites : Formation du squelette et des muscles.2014 ;7p

[11] MEGNE TE.

Les malformations congénitales du squelette chez les enfants de 0 à 15 ans dans le service d'orthopédie-traumatologie du c.h.u. gabriel toure[thèse médecine]. Mali : université de Bamako Faculté de Médecine de Pharmacie et D'Odontostomatologie ;2010.172p

[12] Elaine N. Marieb.

Anatomie et physiologie humaines Traduction de la 4^e édition américaine 1999 ; De Boek université Paris Bruxelles : P 189- 227

[13] Riadh Hadidane.

Les anomalies morphologiques du pied chez l'enfant et l'adolescent XXIV^e congrès national de la société tunisienne de chirurgie orthopédique et traumatologique(SOTCOT), juin 2008, P 57-77

[14] Pathologie du développement: malformations congénitales. Collège Français des Pathologistes (CoPath). 2011_2012

[15] Chiari H.

The relation of the amnion to the origin of human malformations. Johns Hopkins Bull 1911;22:35-9.

[16] Patterson TJ.

Congenital ring-constrictions. Br J Plast 1961;14: 1- 31

[17] Agneray H , Dautel G.

Service de chirurgie plastique et reconstructrice de l'appareil locomoteur, SOS main, centre chirurgical Emile-Gallé, CHU de Nancy, Nancy, France. Congrès annuel de la Société française de chirurgie de la main / Chirurgie de la main 34 (2015) 332–398

[18] Torpin R.

Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constriction fetal malformations or fetal death. *A J Obstet Gynecol* 1965;91:65-75.

[19] Seeds JW, Cefalo RC, Herbert WNP.

Amniotic bands syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1982;144:243-8.

[20] Miller ME, Graham JM, Higginbottom MC, Smith DW.

Compression related defects from early amnion rupture: evidence for mechanical teratogenesis. *J Pediatr* 1981;98:292-7.

[21] Lockwood C, Ghidini A, Romero R, Hobbins JC.

Amniotic band syndrome: reevaluation of its pathogenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 160:1030-3.

[22] Kohn G.

The amniotic band syndrome a possible complication of amniocentesis. *Prenat Diagn* 1987;7:303-7.

[23] Lage JM, Van Marter LJ, Bieber PR.

Questionable role of amniocentesis in the etiology of amniotic band formation. A case report. *J Reprod Med* 1988;33:71-3.

[24] Herva R, Karkinen-Jaaskelainen M.

Amniotic adhesion malformation syndrome: fetal and placental pathology. *Teratology* 1984;29:11-9

[25] Lockwood C, Ghidini A, Romero R.

Amniotic band syndrome in monozygotic twins: prenatal diagnosis and pathogenesis. *Obstet Gynecol* 1988;71:1012-6.

[26] Chen CP.

Prenatal diagnosis of atypical facial clefting should alert Amniotic band syndrome and prompt a search for associated amniotic Bands and other structural anomalies. *Genet Counsel* 2007;18:255-7.

[27] Yang SS, Sanborn JR, Levine AJ.

Amniotic rupture, extraamniotic Pregnancy and vernix granulomata. Am J Surg Pathol 1984;8:117.

[28] Tadmor OP, Kreisberg GA, Achiron R, Porat S, Yagel S.

Limb Amputation in amniotic band syndrome: serial ultrasonographic and Doppler observations. Ultrasound Obstet Gynecol 1997;10:312-5.

[29] Bronstein M, Zimmer EZ.

Do amniotic bands amputate fetal organs? Ultrasound Obstet Gynecol 1997;10:316-20.

[30] Clavert JM, Hamel A.

Maladie amniotique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-200-B-10, 1998.

[31] Clavert JM, Clavert A, Berlizon A, Buck P.

Abnormalities resulting from intra-adnexal injection of glucose in the rabbit embryo. An experimental model of "amniotic disease". Prog Pediatr Surg 1978;12: 143-64.

[32] Clavert JM, Clavert A, Neder Issa W, Buck P.

Experimental approach to the pathogenesis of the anomalies of amniotic disease. J Pediatr Surg 1980;15:63-7.

[33] Daya M.

Amniotic band syndrome with persistent sciatic artery. A case report. Ann Plast Surg 2008;61:549-52.

[34] Firth HV, Boyd PA, Chamberlain P, MacKenzie IZ, Lindenbaum RH

Huson SM. Severe limb abnormalities after chorion villus sampling at 56-66 day's gestation. Lancet 1991;337:762-3.

[35] Stevens CA, Dobyns WB.

Septo-optic dysplasia and amniotic bands further evidence for a vascular pathogenesis. Am J Med Genet 2004;125A:12-6.

[36] Bamforth JS.

Amniotic band sequence: Streeter's hypothesis reexamined Am J Med Genet 1992;44:280-7

[37] Graham JM, Higginbottom MC, Smith DW.

Preaxial polydactyly of the foot associated with early amnion rupture: evidence for mechanical teratogenesis? J Pediatr 1981;98:943-5.

[38] Hunter AGW, Carpenter BF.

Implications of malformations not due to amniotic bands in the amniotic band sequence. Am J Med Genet 1986; 24:691-700.

[39] Robin NH, Nadeau JH.

Disorganization in mice and humans. Am J MedGenet 2001;101:334-8

[40] Moermann P, Fryns JP, Vandenberghe K, Lauweryns JM.

Constrictive amniotic bands, amniotic adhesions, and limb body wall complex: discrete disruption sequences with pathogenetic overlap. Am J Med Genet 1992;42:470-9.

[41] Levy R, Lacombe D, Rougier Y, Camus E.

Limb body wall complex and amniotic band sequence in sibs. Am J Med Genet 2007;143A: 2682-7.

[42] Rombouts JJ, Barbier O.

La séquence disruptive et la maladie des brides amniotiques. In: Griffet J, Clement JL, DaoudA, editors. Les anomalies congénitales du membre supérieur. Montpellier: Sauramps Médical; 1998.

[43] Goldfarb CA, Sathienkijkanchai A, Robin NH.

Amniotic constriction band: a multidisciplinary assessment of etiology and clinical presentation. J Bone Joint Surg Am 2009;91:68-75.

[44] Kalousk DK, Bamforth S.

Amnion rupture sequence in previable fetuses. Am J Med Genet 1988;31:63-73.

[45] Byrne J, Blanc WA, Baker D.

Amniotic band syndrome in early fetal life. Birth Defects 1982;38:43-58.

[46] Lurie S, Feinstein M, Mamet Y.

Umbilical cord strangulation by an amniotic band resulting in a stillbirth. J Obstet Gynaecol Res 2008;34: 255-7.

[47] Adu EJK, Annan C.

Congenital constriction ring syndrome of the limbs: A prospective study of 16 cases. Afr J Pediatr Surg. 2008;5(2):79-83. PubMed | Google Scholar

[48] Rachad M, Chaara H, Bouguern H, Melhouf A.

Le "Limb body wall complex": à propos d'une observation assez particulière. Pan Afr Med J. 2012;11:20. PubMed | Google Scholar

[49] Lubala TK, Munkana AN, Mutombo AM, Mbuyi SM, Kanteng GA, Shongo MY.

"Limb body wall complex" et exposition anténatale à l'alcool: à propos de deux cas. Pan Afr Med J. 2013;15:143. PubMed | Google Scholar

[50] Garza A, Cordero JF, Mulinare J.

Epidemiology of the early amnion rupture spectrum of defects, Atlanta, 1968-1982. Proc Greenwood Genet 1987;6:127-8.

[51] Werler MM, Louik C, Mitchell AA.

Epidemiologic analysis of maternal factors and amniotic band defects. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2003;67:68-72.

[52] CLAVERT J-M.

Approche expérimentale de la pathogénie de la Maladie Amniotique. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie. 2017 ; 16 (2) : 024-031

[53] Sentilhes L, Patrier S, Chouchene S, Diguët A, Berthier A, Marpeau L, et al.

Amniotic band syndrome with limb amputation after exposure to Mifepristone in early pregnancy. Fetal Diagn Ther 2007;22:51-4.

[54] Meyer H, Cummins H.

Severe maternal trauma in early pregnancy. Congenital amputations at the infant at term. Am J Obstet Gynecol 1941;42:151-3.

[55] Ashkenazy M, Borenstein R, Segal M.

Constriction of the umbilical cord by amniotic band after amniocentesis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1982;61:89-93.

[56] Young ID, Lindenbaum RH, Thompson EM, Pembrey ME.

Amniotic band in connective tissue disorders. *Arch Dis Child* 1985;60:1061-3.

[57] Keller H, Neuhauser G, Durbin-Stamm MV, Kaveggia EG, Schaaff A. ADAM. Complex” a pattern of craniofacial and limb defects. *Am J Med Genet* 1978;2:81-98.

[58]. BOUNAAJA L.

Les malformations congénitales cliniquement apparentes à la naissance (revue de la littérature) [thèse médecine]. *Rabat : Université MOHAMMED V – Souissi Faculté de médecine et de pharmacie ; 2014. 219p*

[59] Mian D, Nguessan K, Boni S.

Amniotic band syndrome: is there anything we can do in the underdeveloped countries of sub-saharan Africa? Report of 3 cases and literature review. *Internet J Gynecol Obstet* 2013;17:1–9.

[60] Vialle R., C. Thevenin-Lemoine, Rogier A, Badina A.

Journal de Pédiatrie et de Puériculture. June 2013 ; Volume 26, n3 : p 161-174

[61] Poeuf B, Samson P, Magalon G.

Syndrome des brides amniotiques. *Chirurgie de la main* 27S (2008) S136 –S147

[62] Cowell H, Hensinger R.

The relationship of clubfoot to congenital annular bands. In: Bateman JE, editor. *Foot science.* Philadelphia: WB Saunders; 1976. p. 41-6.

[63] Weinzeig.

Constriction band-induced vascular compromise of the foot: classification and management of the intermediate stage of constriction ring syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1995;96:972-7.

[64] Mahendra Daya, Manti Makakole.

Congenital vascular anomalies in amniotic band syndrome of the limbs. Journal of Pediatric Surgery. 2011; volume 46, p: 507-13

[65] Masmoudi K, Mtaoumi M , Bouattour K. Ben Ayeche ML.

Fracture néonatale de jambe et bride amniotique à propos d'un cas et revue de la littérature. Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique. 2016 ; volume 102, p : 676–679

[66] Hennigan SP, Kuo KN.

Resistant talipes equinovarus associated with congenital constriction band syndrome. J Pediatr Orthop 2000;20:240-5.

[67] Miyajima K, Natsume M, Kaiwai T, Izuka T.

Oblique facial cleft, cleft palate secondary to amniotic bands. Craniofac Cleft Palate J 1997;10: 312-5.

[68] Dyer JA, Chamlin S.

Acquired raised bands of infancy: association with amniotic bands. Pediatr Dermatol 2005;22:346-9.

[69] Heifetz SA.

Strangulation of the umbilical cord by amniotic bands report of six cases and literature review. Pediatr Pathol 1984;2:285- 304

[70] Sifakis S, Mantas N, Konstantinidou A, Koukoura O, Avgoustinakis E, Koumantakis E.

A stillborn fetus with amniotic band syndrome and elevated levels of a-fetoprotein plus b-human chorionic gonadotropin: a case report. Fetal Diagn Ther 2008;24:111-4.

[71] Maunoury C.

Amputations précoce et tardive chez les enfants présentant une malformation congénitale des membres inférieurs : Analyse et discussion des résultats. A propos de 15 cas [thèse médecine]. Lille 2. Université Lille 2 Droit Et Santé Faculté De Médecine Henri Warembourg. 2015 ;92p

[72] Maugey-Laulom B, Villette A, Adenet C, Yvert M, Chateil JF.
Malformations congénitales focales des membres : aspects anté- et postnataux.
EMC - Radiol Imag Médicale - Musculosquelettique - Neurol - Maxillofac.
2013; 1 -19 [article 31 -115-A-10]

[73] Mian D, Nguessan K, Boni S.

Amniotic band syndrome: Is there anything we can do in the underdeveloped countries of SubSaharan Africa? Report of 3 cases and literature review. Internet J Gynecol Obstet. 2013;17:3. PubMed | Google Scholar

[74] Aouni S, Bigot J, Petit S,

Dieux-Coeslier A, Herbaux B, Gabor F, et al. Apport du scanner spiralé au diagnostic prénatal d'une forme sévère d'hémimélie fibulaire. *J Radiol.* 2011;92(5):431 -6.

[75] Gorincour G, Chaumoitre K, Bourliere-Najean B, Bretelle F, Sigaudy S, D'Ercole C, et al.

Scanner du squelette foetal : quand ? Comment ? Pourquoi ? *J Radiol Diagn Interv.* 2014;95(11):1036-44.

[76] Lin AE, DR Genst, DL Broqn.

Circumfermiel abdominal skin defect possibility due to ombilical cord encirclement. *Teratology.* 1999; 60 (5) p: 258-9

[77] Streeter GL.

Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputation *Contrib. Embryol* 1930;22,1-44.

[78] Bahadoran P, Lacour JP, Ortonnr JP.

Le syndrome des brides amniotiques *Am dermatol venerol* 1997 ;124 ;416-20

[79] Ithin PH , NA.

Shnab. Keratodermies palmo-plantaire, in dermatology et maladie sexuellement transmissibles 3ème édition Masson, editor. 1999, SAUROT JH, LAUGIER LACHAPELE, JM : Paris 220-225

[80] Ogino T, Saitou Y.

Congenital constriction band syndrome and transverse deficiency. J Hand Surg [Br] 1987;12:343–8.

[81] Picard L, Guerreiro J, Zaarour I, Ndizey J B, Megier P, Robert M et al.

Maladie des brides amniotiques : histoire d'un cas. Archives de Pédiatrie 2015;22(HS2):233-371

[82] Luebke HJ, Reiser CA, Pauli RM.

Fetal disruption: assessment of Frequency, heterogeneity, and embryologic mechanisms in a population, referred to a community-based stillbirth assessment program. Am J Med Genet 1990;36:56–72

[82] Ossipoff V, Hall BD.

Etiologic factors in the amniotic band syndrome: a study of 24 patients. Birth Defects Orig Artic Ser 1977; 13:117–32

[83] De Pablo A, Calb I, Jaimovich L.

Congenital constriction bands: Amniotic band syndrome. J Am Acad Dermatol 1995;32:528–9.

[84] COULIBALY B A.

Contribution à l'étude des malformations congénitales dans la maternité du centre de santé de référence de la commune I du district de Bamako [thèse médecine]. Bamako ; 2008 M-484

[85] OUAIL B.

Les anomalies morphologiques du nouveau-né : étude rétrospective à propos de 68 cas colligés au niveau du centre hospitalier provincial de Kenitra [thèse médecine]. Université Mohammed V-Rabat Faculté De Médecine Et De Pharmacie – RABAT. 2017 p186

[86] Rabah M. Shawky, Doaa I. Sadik.

Malformations Congénitales prévalentes chez les enfants égyptiens et facteurs de risques associés. Journal égyptien de génétique humaine médicale. 2011 Mai ;12 :69-78

[87] Strauss A, Hasbargen U, Peak B, Bauerfeind I, Hepp H.

Intrauterine fetal demise caused by amniotic band syndrome after standard amniocentesis. Fetal Diagn Ther 2000 ; 15 :4-7.

[88] Maj R Sinha, Sqn Ldr B Singh, Wg Cdr YK Kiran, Gp Capt D Singh,ir Vice Mshl (Retd) TS Raghu Raman, AVSM :

Amniotic Band Disruption Sequence. MJAFI 2009 ; 65 : 274-275

[89] Takenori N, Ryosuke N.

Amniotic band syndrome : serial ultra sound observations in the first trimester. J Clin Ultrasound 1994 ; 22 : 275-8.

[90] Jones K.L., Smith D.W., Hall B.D., Hall J.G., Ebbin A.J,Massoud H Golbus M.S. A pattern of craniofacial and limb defects secondary to aberrant tissue bands. J. Pediatr. 1974 ;84 :90-5.

[91] Hoyme HE, Higginbottom MC, Jones KL.

The vascularpathogenesis of gastroschisis: intrauterine interruption of the omphalomesenteric artery. J Pediatr 1981 ; 98 : 228-31.

[92] Marras A., Dessi C., Macciotta A.

Epidermolysis bullosa and amniotic bands. Am. J. Med. Genet. 1984 ;19 :815-7.

[93] Gellis S.S.

Constrictive bands in the human. Birth Defects 1977 ; OAS XIII :25 amniotic bands. Am. J. Med. Genet. 1984 ;19 :815-7.

[94] Kanayama MD, Gaffey TA, Ogburn PL.

Constriction of the umbilical cord by an amniotic band, with fetal compromise. J Reprod Med 1995 ; 40 : 71-3. [96] Jong B, Miles K, Berry G, Watson JS. Abdominal constriction band : A rare location for ABS. J Plast Reconst Aesth Surg 2007 ;60 :1241 -43

[95] Sabiri N, et al.

Facteurs de risque des malformations congénitales : étude prospective à la maternité Souissi de Rabat au Maroc. Journal de pédiatrie et de puériculture. 2013 ; volume 24, n 4, p :198-203

[96] Sidibé A.

Contribution à l'étude des malformations congénitales au Csref de la Commune IV du District de Bamako [thèse médecine]. Bamako : Faculté de médecine et d'odontostomatologie ; 2020. 98p

[97] Taule PJ, Bradley JP, Setoguchi Y, Schimmenti L, Kawamoto HK JR.

Typical Facial clefting and constriction bands anomalies: an unusual association in three unrelated patients. Am J Med Genet 2003 ;120A :256-60.

[98] Choi M, Sharma S, Louie O.

Congenital Hand Abnormalities. In : Thorne CH Beasley RW, Aston SJ, Bartlett SP, Gurtner GC, Spear SL, editors. Grabb and Smiths Plastic Surgery 6th ed. London Lippincott Williams & Wilkins ; 2007 : 862.

[99] Chemke J, Graff G, Hurwitz N, Liban E.

The amniotic band syndrome . Obstet Gynecol 1973; 41:332.

[100] Baker CJ, Rudolph AJ.

Congenital ring constriction and intrauterine amputation. Am J Dis Child 1971;121 :393-400.

[101] Hennigan SP, Kuo KN.

Resistant talipes equinovarus associated with congenital constriction band syndrome. J Pediatr Orthop 2000 ;20 : 240–5.

[102] Gomez VR.

Clubfeet in congenital annular constricting bands. Clin Orthop 1996 ;323 :155–62

[103] Ruggieri M, Spalice A, Polizzi A, Ruggini M, Iannetti P.

Bilateral periventricular nodular heterotopia with amniotic band syndrome. Pediatr Neurol 2007 ;36 :407-10.

[104] Taybi H.

Amniotic band syndrome. In: Taybi H, Lachman RS, editors. Radiology of syndromes, metabolic disorders, and skeletal dysplasias, 4th ed. St. Louis: Mosby, 1996:651 -3.

[105] Parrini E, Ramazzotti A, Dobyns WB, Mei D, Moro F, Veggiotti P, et al. Periventricular heterotopia: phenotypic heterogeneity and Correlation with filamin A mutations. Brain 2006;129:1892-906.

[106] Chattopadhyay D, et al.

Bilateral Tessier number 5 facial cleft with limb constriction ring. The first case report with an update of literature review. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery Medicine and Pathology. 2012 ; volume 25, Issue 3 p : 43-45

ANNEXES

ANNEXES

FICHE D'ENQUETE

I LES DONNEES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES :

1. N° de la fiche

d'enquête.....\...\

3. N° du dossier du malade.....\...\...\

4. Date de consultation.....\...\...\

5. Age \...\...

1= nouveau-né 2= nourrisson 3= petit enfant 4= grand enfant

6. Sexe.....\..\

1=Masculin 2=Féminin

7. Provenance.....\...\

1=Kayes 2=Koulikoro 3=Sikasso 4=Ségou

5=Mopti 6=Gao 7=Tombouctou 8=Kidal

9=Bamako 10= autres

8. Nationalité.....\...\

1=Maliennne 2= autre.....

9. Ethnie \...\...

1=Bambara 2=Malinké 3=Sarakolé 4=Peuhl

5=Minianka 6=Sénoufo 7=Dogon 8=Bobo

9= autres :.....

10. Adressé(e) par:..... \...\...

1- Médecin 3- Venu(e) de lui-même (les parents)

2- Infirmier 4-Sage-femme

5- Autre

11. Mode de recrutement.....\...\

1- urgence 2-consultation ordinaire 3- autres

12. Motifs de consultation.....\...\

1- syndactylie 2- Lymphœdème 3- polydactylie

4- sillons cutané de striction 5- amputation congénitale

6- symbradactylie 7- brides amniotiques

8-autres.....

13. l'année d'admission\...\...\

1. 2012 2. 2013 3. 2014 4. 2015 5. 2016 6. 2017

14. Durée d'hospitalisation.....\...\

1. < 2jours 2. 2 à 4 jours 3. > 4jours

15. Date de sortie.....\...\...\

16. Principale activité du père\...\...\

1= fonctionnaire 2=secteur privé 3=Ouvrier 4=Commerçant

5=Paysan

6=autres

ANTECEDANTS FAMILIAUX

A. Père

17. Antécédents médicaux.....\...\...\

1- Présent 2- Absent

18. Malformation chez le père et ses parents\...\

1- Polydactylie 2- Absente

B. Mère

19. Principale activité de la mère\...\

1= fonctionnaire 2=secteur privé 3=Ouvrier 4=Commerçante

5=Paysanne

6=ménagère 7=autres

20. Antécédents médicaux:\...\...\

1- HTA 2- Diabète 3- Épilepsie 4- Hémoglobinopathie

5-asthmes 6- aucun

7. autres

21. Gyneco-obstetriques..... \...\\...\\...\\...\\...\\...\\
- 1-Mort-né
 - 2-Accouchement prématuré 3-Avortement 4-Pathogavidique
 - 5-Infections génito-urinaires 6-Oligoamnios 7-Hydramnios
 - 8. autres
22. Nombre de CPN..... \...\\
- 1- 1CPN 2- 2 CPN 3- 3 CPN 4- 4CPN 5- CPN non faite
23. Notion de prise de médicament.\...\\...\\...\\...\\
- 1. Antibiotiques 2.Anticoagulants 3.Thalidomide
 - 4. antiépileptique 5. Anticonvulsivant 6 antipaludique 7. Psychotropes
 - 8.Hormones 9. Fer
 - 10.Anti mitotique 11.anti-inflammatoires 12. aucun
 - 13. autres
24. Toxiques divers chez la mère.....\...\\...\\...\\...\\
- 1- alcools 2- tabac 3- drogue 4- aucun
 - 5. autres
25. Notion d'hérédité dans la famille (SBA)\...\\...\\
- 1 : Aucune 2 : Père 3: Mère 4: fratrie
 - 5 : Consanguinité des parents
 - 6 : Autre
26. Facteurs de risques \...\\...\\
- 1. notion de rupture de l'amnios
 - 2. notion d'hérédité dans la famille
 - 3- Toxoplasmoses 4- Rubéole 5- Cytomégalovirus
 - 6- Herpes 7- Rickettsiose
 - 8. notion traumatisme abdominal
 - 9. aucun facteur de risque
 - 10. autres

35. Autres malformations congénitales associées.....\...\\...\\...\\...\\...\\

- | | | |
|------------------|-----------------------|------------------|
| 1- aucun | 6- Oreilles malformés | |
| 2- Spina bifida | 7- Omphalocèle | |
| 3- Hydrocéphalie | 8- Laparochisis | |
| 4- Pied bot | 5- MAR | 6- fente labiale |
| 9- autres | | |

VI TRAITEMENT

36. La technique opératoire utilisée dans les séquelles de bride amniotique.....\...\\...\\...\\...\\

1. Libération + Plastie en Z multiples
2. Plastie en Z multiple
3. Plastie en Y
4. Plastie en V
5. Greffe de la peau
6. Amputation
7. Libération
8. Libération + greffe de peau totale
9. Excision
10. Libération + plastie en V
11. Libération + embrochage des phalanges
12. Plastie en VY

37. Suites opératoires\\...\\

- 1-simples 2- compliquées

38. Les complications post opératoires immédiates.....\\...\\

- | | | |
|----------------------------|-------------------|---------|
| 1- Abscès | 3- Lâchage de fil | |
| 2-Retard de cicatrisation | 4- Décès | 5-aucun |
| 6. autres à préciser | | |

39. Les complications post opératoires à long terme\\...\\

- 1- Rétrécissement 3- Bride cicatricielle

2- Chéloïde 4- Décès 5- autre 6-aucun

40. Les résultats post opératoires \... \

1-excellent

2- très bon

3-bon

4- mauvais

FICHE SIGNALITIQUE

Nom : KONE

Prénom : Jean-Marie

Contact : 0022373456960 / 0022373456373

Email : jeanmariekone49@yahoo.com

Titre : Les séquelles de brides amniotiques Aspects épidémiocliniques et thérapeutiques en chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Toure

Année : 2019-2020

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako.

Secteur d'intérêt : Chirurgie pédiatrique, Pédiatrie, gynécologie obstétrique

Résumé

Objectifs généraux :

Etudier les aspects cliniques et thérapeutiques des séquelles de brides amniotiques chez les enfants dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré ;

Déterminer la fréquence hospitalière des séquelles de brides amniotiques

Déterminer les aspects cliniques et thérapeutiques

Evaluer les résultats de la prise en charge

Matériels et méthodes :

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive qui s'est déroulée du 1^{er} Janvier 2012 au 31 Décembre 2017 soit une période de 6 ans.

Pour 16994 admissions, 31 cas de séquelles de brides amniotiques en ont été colligés, ce qui a représenté une fréquence hospitalière de 0,35%.

L'âge moyen de nos patients a été de 21,6 mois. Le sexe masculin a été prédominant avec une sex-ratio de 1,38. Les diagnostics les plus fréquents ont été la syndactylie (54,8%), les sillons cutanés de striction (22,6%). Les patients atteints au membre supérieur ont représenté 54,8%, et l'atteinte de la main

étaient de **45,2%**. Les bilans malformatifs à savoir l'écho-cœur et l'échographie abdomino-pelvienne effectuée dans 100% des cas n'ont révélé aucune autre malformation associée. Le traitement a été chirurgical dans 31 cas (100%) et la technique opératoire la plus utilisée était la libération + Plastie en z multiple. Nous n'avons pas enregistré de décès dans notre série.

Une prise en charge multidisciplinaire des séquelles de brides amniotiques associant le pédiatre, le chirurgien pédiatrique, le chirurgien plasticien et le radiologue permettrait d'améliorer le pronostic.

Mots clés : Enfants ; Séquelles ; Brides amniotiques ; Chirurgie Pédiatrique ; Mali.

SERMENT D'HIPOCRATE

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

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

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

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

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

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

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçu de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle

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

JE LE JURE