

Ministère de l'enseignement supérieur
et de la recherche scientifique



République du Mali

Un peuple - Un but - Une foi



Université des Sciences des Techniques et des Technologies de Bamako
Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)

Année universitaire : 2022 - 2023

Mémoire N°/

MEMOIRE

**Apport de l'échographie dans le diagnostic anténatal de
l'holoprocéphalie alobaire : A propos d'un cas dans le CHU
mère –enfant le Luxembourg**

Présentée et soutenue publiquement le 14./05/2024 devant la Faculté de Médecine et
d'Odontostomatologie

Par :

Docteur SIDIBE Aissata

Pour obtention du Diplôme d'Université (DU) en Echographie Générale

JURY

Président : M. Adama Diaman Keita, Professeur
Membre : M. Mamadou Sylla Traore, Médecin
Co-Directeur : M. Issa Cissé, Maître ASSISTANT
Directeur : M. Mahamadou Diallo, Professeur

DEDICACES ET REMERCIEMENTS

DEDICACES

Je dédie ce modeste travail à :

✓ **Mr SIDIBE Oumar**

Vous avez été un exemple pour nous, par votre courage et votre amour pour le travail bien fait. Jamais je ne saurais vous rendre hommage à la hauteur de vos efforts consentis. En me scolarisant, je pense bien aujourd'hui que votre objectif a été atteint. Père, mon combat quotidien est de ne jamais vous décevoir.

Ce travail ne suffit pas certes pour récompenser tant d'années de sacrifices, je souhaite que le tout puissant vous donne longue vie avec une santé de fer pour récolter le fruit de ce travail.

✓ **Mme SIDIBE Bintou FOFANA**

Femme exceptionnelle, courageuse et surtout battante, votre sens de responsabilité et votre amour pour vos enfants m'ont toujours séduit. Je ne saurai jamais vous remercier pour la bonne éducation et les sacrifices faites durant ces longues années de ma vie. Que DIEU vous protège et vous donne une longue vie avec une santé de fer pour me prodiguer toujours vos conseils.

✓ **Mr SANGARE Abdoul Karim**

Confident de tous les jours, tu es plus qu'un mari, un ami, un collègue. Je ne saurai trouver les mots pour te remercier. Je prie le tout puissant ALLAH qu'il nous prête longue vie pour pouvoir élever nos quatre enfants ensemble.

A mes fils **Seydou Oumar, mes filles Awa et Bintou** ; ce travail est pour vous. Vous avez su patienter pendant tout le long de cette étude en espérant avoir un jour les récompenses. Qu'Allah vous bénisse et grandisse la famille.

A toute la **famille SANGARE de Bougouni, Dakar, Bamako**, merci pour votre présence, votre patience et votre soutien. Je ne regretterai jamais de vous avoir connu, veuillez recevoir ici toute mon affection et ma gratitude.

A ma femme Mme SIDBE Mariam BADA : Tes encouragements et tes sages conseils ne m'ont jamais fait défaut depuis le début de ce travail. , Merci pour ton aide et ta disponibilité. Trouve ici l'expression de ma grande affection et de ma profonde reconnaissance.

A mes frères Seydou et Aliou, mes sœurs Zeinabou rokia et Fatoumata, mes cousins et cousines que je ne citerais pas ici de peur de ne pas omettre quelqu'un. L'unité familiale n'a pas de prix, qu'elle demeure pour nous tous l'objectif premier. Pour tous vos soutiens et en témoignage de votre amour, je vous dédie ce travail.

A mes tantes, TRAORE Hawa SIDIBE, DIALLO Aissata FOFANA, Feue Awa FOFANA, c'est grâce à vous que je suis ainsi aujourd'hui, Jamais, je n'ai manqué de soutien et d'affection auprès de vous. Les mots ne suffiront jamais pour exprimer ce que vous représentez pour moi.

REMERCIEMENTS

Je remercie ALLAH, LE TOUT PUISSANT, L'OMNISCIENT, LE TRES MISERICORDIEUX, qui m'a donné la chance de vivre cet instant, la force et la volonté d'accomplir ce travail, sans qui je ne serais arrivé au bout de chemin qui était infranchissable pour moi.

A mes chers maitres et encadreurs :

✓ Professeur MAMADOU DIALLO :

Cher maitre

Nous vous disons merci, merci pour cette belle initiative qui est la formation pour l'obtention d'un Diplôme Universitaire en échographie générale. Votre amour pour l'imagerie médicale et la qualité de votre enseignement nous ont séduits. Votre rigueur scientifique, votre sens social élevé et votre soutien social pour les étudiants forcent l'admiration et le respect.

Trouvez ici le témoignage de notre profonde gratitude et de toute notre estime

✓ Dr TRAORE Mamadou SYLLA :

Cher maitre et encadreur

Nous sommes fiers de la confiance que vous avez placée en nous, en nous acceptant comme étudiants et en guidant avec les conseils qui nous serviront dans l'avenir. Veuillez recevoir ici cher maitre nos sincères remerciements.

✓ Dr OUSMANE SOW :

Cher maitre et encadreur

Merci pour votre disponibilité, votre modestie, votre courage, et surtout votre rigueur dans le travail bien fait.

Soyez rassurer cher maitre de notre gratitude et notre profond respect.

✓ **Dr TOURE SARAN : Cher maître et encadreur**

Femme battante et courageuse, vous êtes vraiment un modèle pour moi. Tes sages conseils ne m'ont jamais fait défaut depuis le début de la formation. Merci pour ton aide et ta disponibilité. Trouve ici l'expression de ma grande affection et de ma profonde reconnaissance.

A tous les secrétaires (particulière à Sira SANGARE), manipulateurs du service d'imagerie médicale du Centre Hospitalier Mère-Enfant le Luxembourg.

A mes amis et collègues.

A toute la 2^{ème} promotion du D.U d'échographie générale.

A tous ceux qui m'ont aidé de près ou de loin, d'une façon ou d'une autre.

A tous ceux que j'aurais oubliés : je vous souhaite tout ce que vous me souhaitez sans rancune.

Vous m'avez soutenu d'une manière ou d'une autre, je ne peux que résumer tous cela à un seul mot, merci qu'Allah vous récompense.

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY,

Professeur Adama Diaman KEITA

- Chef de service d'imagerie médicale du CHU Point G
- Professeur titulaire à la FMOS
- Spécialiste en radiodiagnostic et imagerie médicale
- Spécialiste en Imagerie Médico-Légale et parasitaire
- Ancien chef de DER en radiodiagnostic et imagerie médicale
- Ancien recteur de l'université des sciences, des techniques, et de technologie de Bamako (U.S.T.T. B)
- Membre de plusieurs sociétés savantes (nationales et internationales)
- Chevalier de l'ordre national du Mali.

Cher maître, malgré vos occupations vous avez accepté de présider ce jury. Avec votre pragmatisme, les mots me manquent pour vous donner une qualification. Votre grande pédagogie à transmettre vos connaissances et vos qualités humaines font de vous l'un des maîtres les plus appréciés. Veuillez accepter ici, cher maître, le témoignage de notre profonde admiration et de nos sincères remerciements.

A NOTRE DIRECTEUR DE MEMOIRE,

Professeur Mahamadou DIALLO

- Professeur de radiologie à la Faculté de médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)
- Ancien Chef DER de médecine à la FMOS.
- Chef de service de radiologie et d'imagerie médicale du CHU Gabriel TOURE.
- Expert en radioprotection et sûreté des sources de rayonnement.
- Membre de la société malienne de l'imagerie médicale.
- Membre de la société française de radiologie.

Cher maitre, nous avons eu le plaisir de vous connaître et nous avons pu apprécier l'homme que vous êtes : rigoureux, aimable et travailleur. Nous vous remercions d'avoir accepté de co-diriger ce travail. Vos qualités intellectuelles, vos capacités pédagogiques et votre don d'écoute font de vous un exemple. Veuillez trouver ici cher maitre l'expression de notre sincère gratitude et de notre profonde gratitude

A notre maître et co-directeur de mémoire,

Docteur Issa CISSE,

- Chef de service d'imagerie médicale au CHME 'le Luxembourg'
- Maitres-assistants à la FMOS
- Médecin Radiologue et praticien au CHME

Cher Maître, nous sommes profondément touchés par votre gentillesse et remarquables qualités humaines et professionnelles qui méritent toute admiration et tout respect. Nous sommes très reconnaissants de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Veuillez trouver ici, cher maître l'expression de notre profonde et haute considération.

A notre maître et Membre du jury,

Dr TRAORE Mamadou SYLLA.

- Médecin échographiste.
- Diplômé d'Université de Nîmes et de paris VII (France).
- Médecin de l'année 2019 au Mali.
- Praticien hospitalier à l'hôpital mère enfant le Luxembourg.

Cher Maître, en acceptant de participer à cette œuvre humble, vous nous faites un immense honneur. En espérant obtenir votre indulgence, nous vous remercions de votre bienveillance à notre égard.

LISTE DES ABREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

- ATCD** : Antécédent
CPN : Consultation prénatale
ETF : Echographie trans fontanelle
HPE : Holoproencéphalie
HTA : Hypertension artérielle
IRM : Imagerie par résonance magnétique
SA : Semaine d'aménorrhée
3D : 3^{ème} dimension
4D : 4^{ème} dimension

LISTE DES FIGURES

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Développement embryonnaire du cerveau.	11
Figure 2 : Représentation cartographique de la commune IV.	18
Figure 3 : centre hospitalier Mère-Enfant “le Luxembourg”	19
Figure 4 : BIP montrant une absence de structures cérébrales antérieures.....	37
Figure 5 : Image échographique de holoproencéphalie alobaire	38
Figure 6 : Coupe longitudinale d'un BIP	39
Figure 7 : Image du nouveau-né proencephalie alobaire.	40

SOMMAIRE

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
OBJECTIFS.....	4
Objectif général	4
Objectifs spécifiques	4
I. GENERALITES.....	6
1.1. Principe de base échographique	6
1.2. Rappel embryonnaire normal	8
1.3. Rappel anatomique	12
1.4. Moyens d'exploration.....	14
II. NOTRE ETUDE	18
2.1. Type et période d'étude.....	18
2.2. Cadre et lieu d'étude	18
III. OBSERVATION	26
3.1. Caractéristiques de la patiente	26
3.2. Histoire de la grossesse.....	26
3.3. Examens.....	27
IV. DISCUSSION	31
CONCLUSION	35
ICONOGRAPHIES.....	37
REFERENCES	42
ANNEXES	44

INTRODUCTION

INTRODUCTION

L'holoprosencéphalie (HPE) correspond à une malformation congénitale grave et complexe du cerveau associée à des anomalies faciales évocatrices et particulières (hypotélorisme, cyclopie, éthmocéphalie, fente labio-palatine, etc.) (DE TOURRIS H, MAGNIN G, FABRICE P. *Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7eme édition, Paris, Edition Masson, 3-7. ANNEE 2007 FABRICE Pierre, éditeur ELSEVIER / MASSON, livre neuf année 2007, isbn 9782225858826. Cet ouvrage... Date parution : 11/2007 (7ème édition).*, s. d.; WACKENHEIM-JACOBS C. *Echographie générale, Base physique : 2003: 103p, s. d.*).

La prévalence de l'holoprosencéphalie (HPE) se situe à moins de 1 pour 10 000 naissances vivantes et une prévalence totale d'environ 1,2 pour 10 000 naissances (DE TOURRIS H, MAGNIN G, FABRICE P. *Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7eme édition, Paris, Edition Masson, 3-7. ANNEE 2007 FABRICE Pierre, éditeur ELSEVIER / MASSON, livre neuf année 2007, isbn 9782225858826. Cet ouvrage... Date parution : 11/2007 (7ème édition).*, s. d.; WACKENHEIM-JACOBS C. *Echographie générale, Base physique : 2003: 103p, s. d.*). Sa répercussion est sous-évaluée du fait de la méconnaissance des anomalies ainsi que des formes de degré minime non perçues par le praticien. Certains littérateurs s'intéressent sur plusieurs consortiums tel que le rapport âge maternel et la survenue de l'HPE (DALLEIDA C, GADDOUR I, BOUDAYA F, BECHIR Z. *Echographie du premier trimestre : un outil de dépistage précoce des malformations fœtales et des anomalies chromosomiques. Article, Tunisie médicale, 2009, 87 : P : 857-862, s. d.*; Stashinko, E.E., N.J. Clegg, and H.A. Kammann, *A retrospective survey of perinatal risk factors of 104 living children with holoprosencephaly. Am J Med Gene, 2004. 128A(2): p. 114–119, s. d.*), et l'absence de corrélation gestité-parité et l' holoprosencéphalie.

Au cours des premières semaines de la grossesse, le cerveau de l'embryon se divise en deux hémisphères droit et gauche, qui communiquent entre elles grâce à un corps calleux constitué d'un faisceau de fibres nerveuses. Chaque hémisphère va ensuite se diviser en lobe frontal, pariétal, occipital et temporal. La division du cerveau est fondamentale car elle permet à l'être humain de traiter différents types d'information simultanément et d'effectuer des tâches en même temps par exemple parler et marcher à la fois. Si le cerveau ne se divise pas correctement comme dans le cas de l'HPE, le bébé souffre de troubles neurologiques et d'handicap physique. Cependant, l'échographie obstétricale reste le seul moyen de mettre en évidence l'HPE pendant la vie utérine(*Demyer W, Zeman W, Palmer CG (1964) The Face Predicts the Brain: Diagnostic Significance of Median Facial Anomalies for Holoprosencephaly (Arhinencephaly). Pediatrics 34: 256-63., s. d.*).

Nous rapportons un cas d'holoprocéphalie a lobaire découverte au troisième trimestre de la grossesse chez une patiente de 28 ans deuxième geste sans ATCD particuliers en nous fixant comme objectifs :

OBJECTIFS

OBJECTIFS

Objectif général

Etudier l'apport de l'échographie dans le diagnostic anténatal de l'holoprocéphalie alobaire : A propos d'un cas dans le CHU mère –enfant le Luxembourg.

Objectifs spécifiques

1. Rapporter le cas d'holoprocéphalie a lobaire enregistré au CHU Mère
Enfant.
2. Décrire le cas diagnostiqué au niveau du centre.

GENERALITES

I. GENERALITES

1.1. Principe de base échographique (*WACKENHEIM-JACOBS C. Echographie générale, Base physique : 2003: 103p, s. d.*)

L'échographie est un moyen d'exploration de l'organisme basé sur l'utilisation des ultra-sons. On donne le nom l'ultrason aux ondes de hautes fréquences au-dessus de 20 000 périodes par seconde (20 KHz). Ces ondes inaudibles sont transmises en faisceaux et sont utilisées pour l'exploration de l'organisme.

Les faisceaux ultrasonores sont générées par un transducteur piézo-électrique qui est capable de transformer un signal électrique en ondes mécaniques (ultrasons) ; le même dispositif peut aussi recevoir les ultrasons réfléchis et les transformés en retour en signal électrique.

Il existe différentes modes d'échographie, ces modes variées traduisent les échos en retour de façons différentes :

- **Mode A** : les échos sont visualisés sous forme de pic et on peut mesurer la distance entre deux structures différentes, l'amplitude est proportionnelle à l'échogénicité de l'interface. Ce mode est surtout utilisé en ophtalmologie.
- **Mode B** : ce mode montre l'image de tous les tissus traversés par les faisceaux d'ultrason, les images sont en deux dimensions appelé image ou coupes en mode B.
- **Temps réel** : ce mode objective les mouvements en montrant les images de la partie du corps située sous le transducteur au fur et à mesure que progresse l'examen. Les images se modifient à chaque déplacement de la sonde, les tissus sont mobiles (mouvement fœtal, pulsation des artères), et ce mouvement est perçu en temps réel.
- **Mode TM** : est une autre méthode pour visualiser les mouvements. Le résultat en est une ligne avec des ondulations. Ce mode est essentiellement utilisé pour l'examen ultrasonore du cœur.

- **Mode 3D** : il est particulièrement intéressant dans certains types d'anomalies comme les craniosténoses (déformation du crane), les malformations rachidiennes, les anomalies des extrémités comme les syndactylies (doigts « palmés »), les anomalies des organes génitaux externes, certaines malformations cardiaques. La visualisation tridimensionnelle de la face, en mode surfacing, constitue un véritable progrès pour dépister avant la naissance les fentes et les différents syndromes caractérisant les dysmorphies faciales (syndrome d'alcoolisation fœtale, syndrome de Noonan, etc.).
- **Mode 4D** : la « 4eme dimension » fait référence au temps. L'échographie 4D est donc une échographie 3D en temps réel. Elle permet d'observer à un instant T les mouvements du bébé, sa déglutition, les mouvements de son cœur.

La plupart des sondes sont, aujourd'hui, des sondes 3D-4D.

1.1.1. Notion de physique acoustique : (WACKENHEIM-JACOBS C. *Echographie générale, Base physique : 2003: 103p, s. d.*)

Les ondes acoustiques sont des ondes élastiques, longitudinales que l'on classe selon leurs fréquences :

- Sons audibles entre 20Hz et 20KHz ;
- Ultrasons entre 20KHz et 200MHz.

Les ondes élastiques se propagent dans divers milieux à une vitesse qui dépend de l'impédance du milieu traversé.

1.1.2. Phénomène de piézo-électricité : (WACKENHEIM-JACOBS C. *Echographie générale, Base physique : 2003: 103p, s. d.*)

En échographie, les ondes ultrasonores sont produites par piézo-électricité.

C'est la capacité de certains matériaux à transformer une énergie électrique en énergie mécanique et inversement. Les matériels piézo-électriques sont des cristaux (quartz), les céramiques, les polymères et les composites.

La sonde dotée de nombreux éléments piézo-électriques est alternativement émettrice de l'onde incidente et réceptrice de l'onde réfléchie.

La céramique piézo-électrique se déforme sous l'effet d'un signal appliqué électrique (émission) et produit un signal électrique sous l'effet d'une onde sonore (réception). Cette tension électrique est exploitée dans les circuits électroniques de l'appareil échographique, et transformée en image.

1.1.3. Précautions : (*DE TOURRIS H, MAGNIN G, FABRICE P. Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7eme édition, Paris, Edition Masson, 3-7. ANNEE 2007 FABRICE Pierre, éditeur ELSEVIER / MASSON, livre neuf année 2007, isbn 9782225858826. Cet ouvrage... Date parution : 11/2007 (7ème édition)., s. d.)*)

Il n'existe pas de précaution particulière liée à l'échographie abdomino-pelvienne, mise à part le fait de signaler toute allergie au latex afin que l'équipe médicale puisse utiliser une protection de la sonde adaptée.

1.2. Rappel embryonnaire normal (*DALLENDA C, GADDOUR I, BOUDAYA F, BECHIR Z. Echographie du premier trimestre : un outil de dépistage précoce des malformations fœtales et des anomalies chromosomiques. Article, Tunisie médicale, 2009, 87 : P : 857-862, s. d.)*)

L'œuf fécondé se développe de façon continue et progressive.

∨ Au premier mois :

- **A la première semaine**, on assiste à une segmentation de l'œuf permettant d'aboutir à la formation du blastocyste. Pendant ce temps s'effectue la migration tubaire amenant l'œuf du tiers externe de la trompe dans la cavité utérine.

- **A la deuxième semaine**, le blastocyste se transforme en disque embryonnaire didermique possédant ses trois sphères creuses annexes en même temps que l'œuf s'implante dans la cavité utérine.
- **A la troisième semaine**, se mettent en place le mésoblaste et la chorde par transformation du disque embryonnaire didermique en disque embryonnaire tri dermique. A partir de l'ectoblaste commence la différenciation du système sanguin et à partir de l'entoblaste vont apparaître le diverticule allantoïdien, les premiers îlots vasculo-sanguins, les gonocytes primordiaux à partir du mésoblaste extra-embryonnaire.
- **A la quatrième semaine**, en plus de la délimitation de l'embryon les bourgeons des membres et l'ébauche de nombreux organes apparaissent.

L'extrémité céphalique présente 3 protubérances : Les vésicules séminales primitives (le prosencéphale, le mésencéphale et le rhombencéphale).

Le prosencéphale : se situe jusqu'à la partie antérieure du cerveau pendant la phase du développement embryonnaire.

Le mésencéphale ou cerveau moyen

Le rhombencéphale ou cerveau postérieur.

A la cinquième semaine : Les vésicules séminales primitives se modifient pour faire place aux vésicules séminales secondaires :

Le prosencéphale se divise en diencéphale (structure unique qui se différencie en diverse région du cerveau telle que thalamus et l'hypothalamus) et en télencéphale (qui se dédouble en 2 vésicules télencéphaliques qui se placent de part et d'autre du diencéphale : hémisphères cérébraux droit et gauche).

L'holoprocéphalie résulte d'un défaut de clivage du cerveau antérieur en 2 lobes.

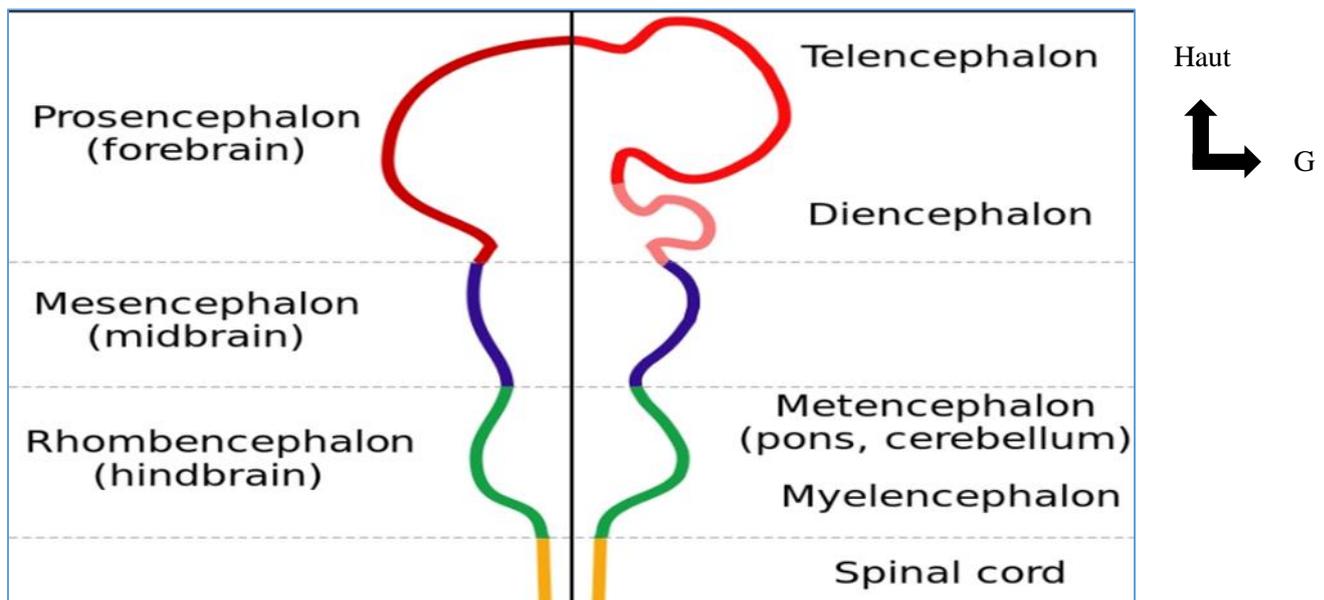
Au deuxième mois :

Pendant que s'effectue la différenciation des ébauches déjà apparues au premier mois, l'ébauche des autres parties apparaissent. Les modifications de l'aspect extérieur de l'embryon sont considérables. La membrane cloacale après sa division donne la membrane uro-génitale en avant et la membrane anale en arrière. Pendant ce temps, les organes génitaux externes sont à un stade indifférencié. Les membres vont apparaître sous forme de palette ; les membres inférieurs vont se développer plus tardivement que ceux supérieurs. La face ventrale est soulevée par le cœur, le foie est marqué par l'implantation large et postérieure du cordon ombilical. L'embryon prend le nom de fœtus au début du troisième mois.

Début du troisième mois au début du troisième trimestre :

A cette période, toutes les ébauches d'organes étant mises en place les organes ne subissent que des phénomènes de croissance, de différenciation et de maturation. Le fœtus devient donc viable au sixième mois.

Début du septième mois au neuvième mois : Les processus de croissance, de différenciation et de maturation se poursuivent.



Haut

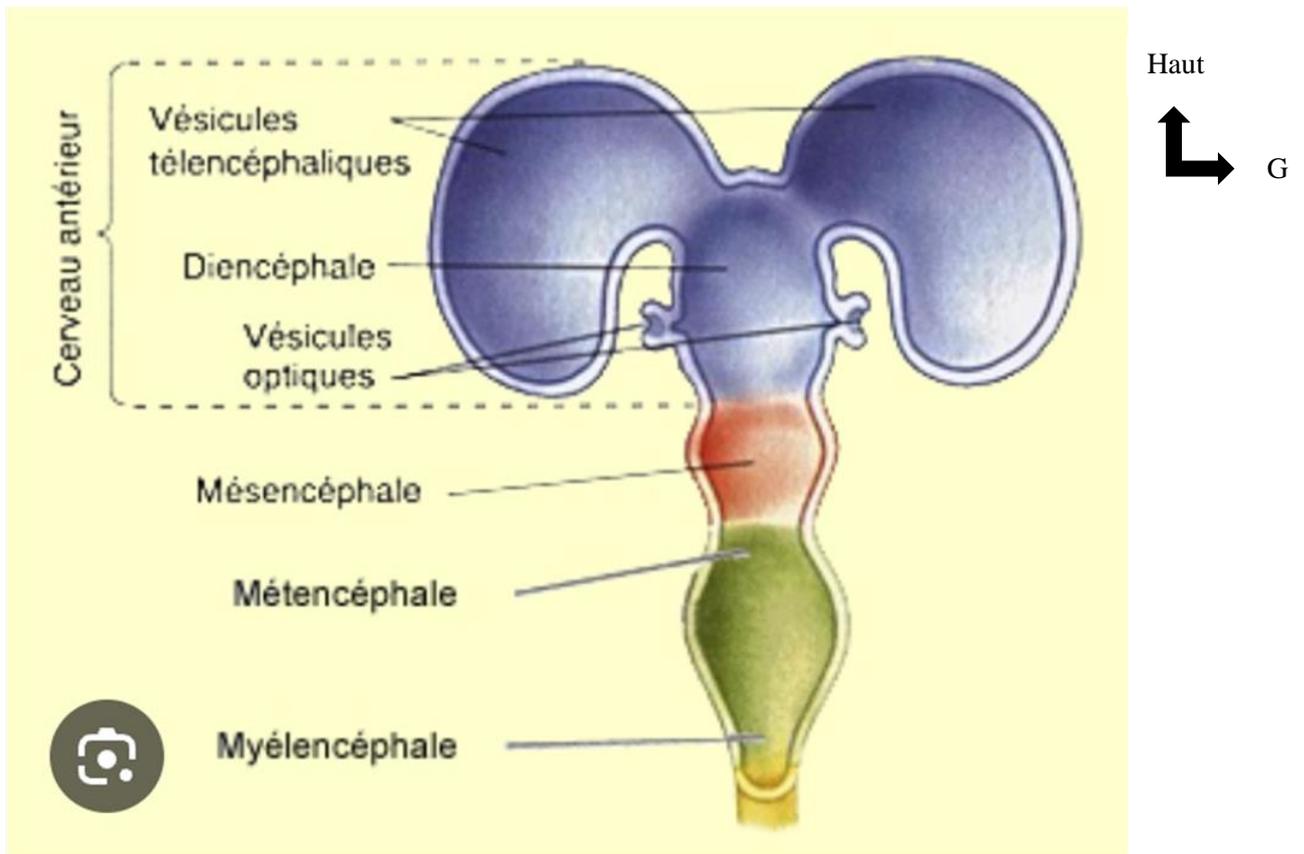
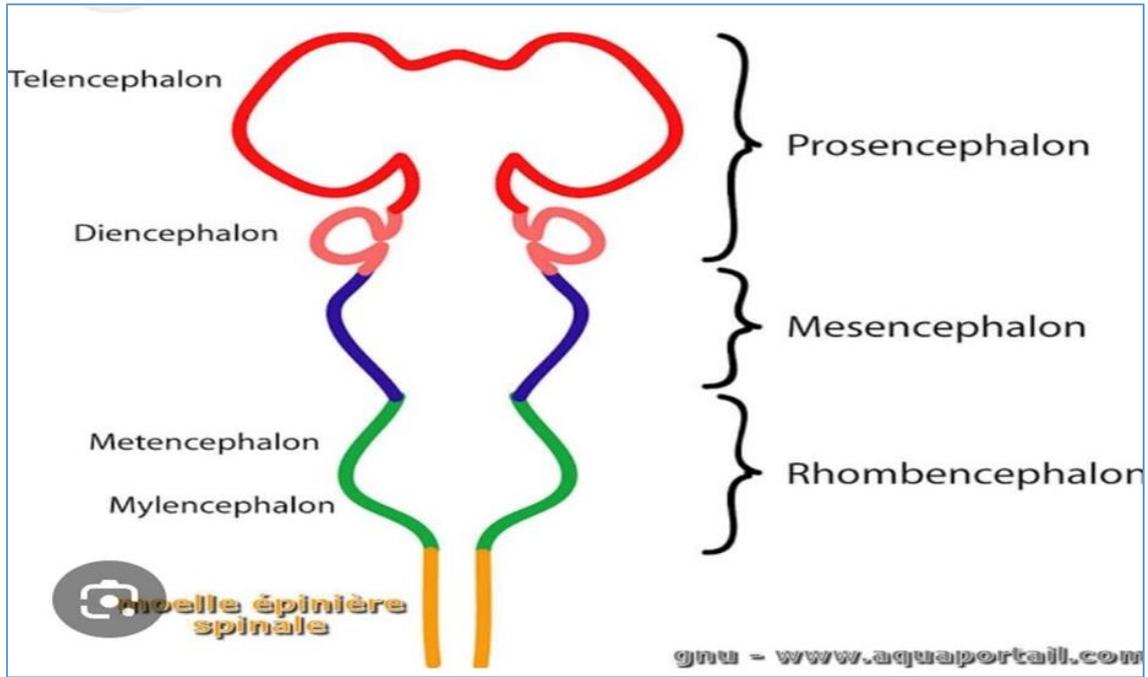


Figure 1 : Développement embryonnaire du cerveau.

1.3. Rappel anatomique

Lors de la séparation des hémisphères cérébraux, trois formes distinctes de l'holoprocéphalie ont été décrites par Demyer et Zeman: a lobaire, semi-lobaire et lobaire (DE TOURRIS H, MAGNIN G, FABRICE P. *Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7eme édition, Paris, Edition Masson, 3-7. ANNEE 2007 FABRICE Pierre, éditeur ELSEVIER / MASSON, livre neuf année 2007, isbn 9782225858826. Cet ouvrage... Date parution : 11/2007 (7ème édition).*, s. d.). Les formes a lobaire et lobaire sont incompatible avec la vie amenant à une interruption volontaire de la grossesse(DE TOURRIS H, MAGNIN G, FABRICE P. *Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7eme édition, Paris, Edition Masson, 3-7. ANNEE 2007 FABRICE Pierre, éditeur ELSEVIER / MASSON, livre neuf année 2007, isbn 9782225858826. Cet ouvrage... Date parution : 11/2007 (7ème édition).*, s. d.; Demyer W, Zeman W, Palmer CG (1964) *The Face Predicts the Brain: Diagnostic Significance of Median Facial Anomalies for Holoprosencephaly (Arhinencephaly). Pediatrics 34: 256-63.*, s. d.; Stashinko, E.E., N.J. Clegg, and H.A. Kammann, *A retrospective survey of perinatal risk factors of 104 living children with holoprosencephaly. Am J Med Gene, 2004. 128A(2): p. 114–119*, s. d.).

L'HPE a lobaire est la forme la plus sévère, dans laquelle le télencéphale est formé par une holosphère renfermant une cavité ventriculaire unique avec dans sa partie postérieure une paroi fine qui lui confère un aspect pseudo-kystique. Les lobes olfactifs sont absents. Les thalami, sont combinés sur la ligne médiane. Présence constante d'une microcéphalie.

L'HPE semi-lobaire est caractérisée par l'apparition d'un sillon médian de taille instable, marquant une différenciation à la partie postérieure de l'holosphère en ébauche de deux lobes occipitaux.

L'HPE lobaire présente un sillon médian qui, extérieurement, paraît séparer les deux hémisphères, montrant les lobes frontaux, temporaux et occipitaux individualisés, qui ne correspond pas à une scissure inter hémisphérique. Sur une coupe coronale à l'imagerie (IRM ou TDM), le cortex se poursuit au fond du sillon, et même si, de chaque côté, sont ébauchées des cornes temporales et occipitales. Présence d'une cavité ventriculaire unique dépourvue de structure médiane. Quelques fibres transversales qui semblent amorcer une commissure sont fréquemment observées au niveau de la base, mais il n'existe pas de corps calleux individualisé. Des lobes olfactifs hypoplasiques sont parfois présents.

Lorsque l'on examine l'ensemble des structures cérébrales, il y a des différents types de distinction des noyaux gris centraux, de l'hypothalamus et des thalami qui peuvent être observés, sans corrélation constante avec chacun de ces trois types anatomiques (*DE TOURRIS H, MAGNIN G, FABRICE P. Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7eme édition, Paris, Edition Masson, 3-7. ANNEE 2007 FABRICE Pierre, éditeur ELSEVIER / MASSON, livre neuf année 2007, isbn 9782225858826. Cet ouvrage... Date parution : 11/2007 (7ème édition)., s. d.*).

On peut voir d'autres anomalies du SNC peuvent s'y associer telles que l'atrésie de l'aqueduc de Sylvius, l'hypoplasie cérébelleuse, l'agénésie vermiennne, le syndrome de Dandy-Walker et les défauts de fermeture du tube neural: encéphalocèle, spina bifida avec myéloméningocèle (*DE TOURRIS H, MAGNIN G, FABRICE P. Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7eme édition, Paris, Edition Masson, 3-7. ANNEE 2007 FABRICE Pierre, éditeur ELSEVIER / MASSON, livre neuf année 2007, isbn 9782225858826. Cet ouvrage... Date parution : 11/2007 (7ème édition)., s. d.*). Des anomalies oculaires sont présentes dans un quart à un tiers des cas : le développement des ébauches oculaires débute en effet, à la quatrième semaine, dans la partie du prosencéphale, au niveau de la

région du futur diencéphale. Outre l'œil unique et la synophtalmie, peuvent être associées une microphthalmie, une cataracte, une dysplasie rétinienne ou un colobome irien ou rétinien (*DE TOURRIS H, MAGNIN G, FABRICE P. Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7eme édition, Paris, Edition Masson, 3-7. ANNEE 2007 FABRICE Pierre, éditeur ELSEVIER / MASSON, livre neuf année 2007, isbn 9782225858826. Cet ouvrage... Date parution : 11/2007 (7ème édition)., s. d.)*

1.4. Moyens d'exploration.

Imagerie :

• L'échographie obstétricale :

L'échographie obstétricale reste actuellement l'imagerie de référence de diagnostic anténatal. Les trois échographies fœtales de dépistage, proposées systématiquement en l'absence de facteur de risque particulier, doivent obéir à une approche standardisée fondée sur la recherche d'un bénéfice clinique individuel et collectif. Ces examens devraient pouvoir être réalisables par un grand nombre d'opérateurs, et faire l'objet d'une évaluation de pertinence (4). L'échographie du premier trimestre, réalisée entre le début de la 11e semaine d'aménorrhée et la fin de la 13e semaine d'aménorrhée, permet de dater la grossesse et de contribuer à évaluer le risque chromosomique individuel. Ce test nécessite la mise en œuvre d'une méthodologie rigoureuse pour répondre à un triple objectif :

- S'assurer du caractère évolutif de la grossesse et fixer l'âge gestationnel ;
- Rechercher certaines anomalies majeures d'expression précoce ;
- Mesurer l'épaisseur de la clarté nucale.

L'examen du deuxième trimestre est réalisé entre la 18e et la 26e semaine d'aménorrhée, préférentiellement à la 22e semaine d'aménorrhée pour la détection des anomalies. Il s'inscrit dans le cadre de la surveillance de la

grossesse, au côté des examens cliniques et biologiques, et vise à répondre à deux questions, avec les limites inhérentes à tout dépistage [9].

- Si la croissance fœtale est satisfaisante ;
- Et si le fœtus et ses annexes sont indemnes d'anomalies accessibles à la technique échographique, et susceptibles de modifier la surveillance de la grossesse ou de l'enfant à naître. Celui du troisième trimestre est réalisé entre la 30^{ème} et la 35^{ème} semaine d'aménorrhée, idéalement à la 32^e semaine. Il a pour objectif d'apprécier le bien-être du fœtus, de préciser sa croissance et de contrôler principalement le développement des structures encéphaliques et des viscères thoraciques et abdominopelviens [10].

Quant au pôle céphalique, il fait partie des premiers organes du fœtus échographiquement accessibles en début de grossesse. Il est donc, comme le reste des organes et des annexes, exploré au cours des trois échographies systématiques. Les malformations du pôle céphalique fœtal sont fréquentes, l'accès à la description de ces structures, s'il est parfois difficile, est incontournable au cours de tout examen de dépistage échographique materno-fœtal.

L'échographie obstétricale est le moyen le plus fiable de diagnostiquer l'HPE en anténatal (*Demyer W, Zeman W, Palmer CG (1964) The Face Predicts the Brain: Diagnostic Significance of Median Facial Anomalies for Holoprosencephaly (Arhinencephaly). Pediatrics 34: 256-63., s. d.*). Parfois on peut faire la découverte de l'association de certains signes intracrâniens et certaines anomalies faciales, surtout dans sa forme lobaire, mais cette association reste non obligatoire comme dans notre cas.

L'échographie obstétricale a objectivé une HPE a lobaire avec la presence de certains signes comme : une importante dilatation d'une cavité ventriculaire unique associée à une fusion des thalamus, une absence de la scissure inter-hémisphérique et une agénésie du corps calleux.

A propos de notre cas, la découverte de l'HPE a été faite lors de sa première échographie réalisée au 3eme trimestre de la grossesse (35 semaines d'aménorrhée) du fait d'une grossesse mal suivie.

Le diagnostic anténatal précoce de cette malformation est primordial permettant une prise en charge obstétricale adéquate et précoce.

Les deux autres formes d'HPE sont de très mauvais pronostic justifiant ainsi une interruption médicale précoce de la grossesse.

NOTRE ETUDE

II. NOTRE ETUDE

2.1. Type et période d'étude

Il s'agissait d'une étude descriptive d'un cas de malformation cérébrale à type d'holoprocéphalie alobaire diagnostiqué dans le service d'imagerie dans le centre hospitalier mère enfant "le Luxembourg".

2.2. Cadre et lieu d'étude

Notre étude s'est déroulée dans le service d'imagerie médicale du centre hospitalier mère enfant "le Luxembourg" sise dans la commune IV de Bamako.



Figure 2 : Représentation cartographique de la commune IV.

- **Présentation de l'hôpital :**



Figure 3 : centre hospitalier Mère-Enfant “le Luxembourg”

Situé à l’Ouest de Bamako dans le quartier d’Hamdallaye et bâti sur une superficie de 3.461 m², le centre hospitalier Mère-Enfant “le Luxembourg” (CHME) a ouvert ses portes le 24 Novembre 1998 et les travaux ont commencés en Mai 1999. Il appartient à la fondation pour l’Enfance (F.P.E) dirigée par Madame TOURE Lobo TRAORE Présidente de la fondation. La structure a été reconnue d’utilité publique par le décret N°93-271 P-RM du 06 Août 1993.

Le Ministère de la santé et la Fondation pour l’Enfance sont signataires d’une convention qui précise les engagements de la Fondation pour l’Enfance et du Ministère. La Fondation pour l’Enfance à travers le CHME « Mère –Enfant » le Luxembourg s’engage à :

Faciliter l'accès aux soins de qualité qu'ils soient curatifs, préventifs ou promotionnels conformément aux directives nationales de la politique sur la santé en république du Mali ;

Mettre à la disposition des malades au sein du CHME des médicaments en DCI aux coûts abordables ;

Le Ministère de la santé s'engage à fournir, dans la mesure de ses moyens l'appui dont la FPE aura besoin en vue d'atteindre ses objectifs ;

Le Ministère de la Santé s'engage à mettre à la disposition du CHME le Luxembourg sur demande du personnel correspondant à ses besoins. Ce personnel rémunéré par le Ministère de la santé sera régi par les textes portant fonctionnement du CHME le Luxembourg ;

Le Ministère de la Santé s'engage à favoriser la collaboration entre le personnel du CHME et les autres travailleurs sociaux sanitaires du département et les contrats avec toute institution et organisation à vocation sanitaire. Un accord de partenariat a été conclu le 10 Novembre

2005 au Luxembourg avec la FPE afin de mettre en œuvre une collaboration régulière, pratique dans l'intérêt du CHME.

▪ **Statut :**

C'est un centre Hospitalier Universitaire privé de 3ème niveau selon la loi Hospitalière, à but non lucratif et reconnu d'utilité publique.

▪ **Les missions du CHME :**

Le CHME est un hôpital de 3ème référence ouvert aux malades référés par les CSCOM mais aussi par les structures de 3ème niveau pour les cas nécessitant une intervention spécialisée à vocation humanitaire. A ce titre assure quatre missions principales :

- Assurer le diagnostic, le traitement des patients et en particulier les femmes et les enfants ;
- Assurer la prise en charge des cas référés et des urgences ;
- Assurer la formation continue des professionnels de santé et des étudiants.

▪ **Les services cliniques :**

Les activités cliniques sont regroupées en six (06) services et 10 unités. Les activités sont essentiellement focalisées sur la promotion de la santé de la mère et de l'enfant et se répartissent comme suit :

Le service de pédiatrie comprend : une unité de pédiatrie générale, une unité de Néonatalogie rendu fonctionnelle en 2012

Le service de médecine interne comprend : La cardiologie ; La médecine générale ; La gastro entérologie ; La neurologie ; La rhumatologie ; La dermatologie ; L'endocrinologie ; L'oncologie, l'hémodialyse

Le service de gynéco-obstétrique comprend : une unité de gynécologie ; une unité d'obstétrique ; une unité de vaccination

Le service de chirurgie comprend : une unité de chirurgie Pédiatrique ; une unité de chirurgie générale ; une unité d'urologie ; une unité de neurochirurgie ; une unité d'ORL ; une unité de Stomatologie ; une unité d'Ophtalmologie

Le service de chirurgie cardiaque -Le service de chirurgie traumatologique et orthopédique

Le service de d'anesthésie et de réanimation : une unité de réanimation ; une unité d'anesthésie ; une unité des urgences

Le service de laboratoire

La Pharmacie hospitalière

Le service d'imagerie médicale

Les services Administratifs : La Direction Générale ; La télémédecine (keneya Blown) ; Le service social ; Le service de maintenance Autres prestations

Missions humanitaires périodiques organisées dans le cadre de la coopération médicale avec les médecins étrangers pour la réalisation d'activités ponctuelles ;

Evacuations sanitaires des enfants malades souffrant essentiellement de cardiopathies congénitales à l'extérieur du Mali.

▪ **Le service d'imagerie Médicale :**

✓ **Les infrastructures :**

- Le service comprend :
- Deux salles de Radiographie os poumon ;
- Deux salles d'échographie ;
- Deux salles de scanner ;
- Une salle d'IRM non fonctionnelle ;
- Une salle numérique pour le traitement des images ;
- Une salle de garde ;
- Cinq bureaux ;
- Deux couloirs servant de salle d'attente.

✓ **Le personnel de service.**

Il est composé de :

- Six radiologues dont trois maîtres assistants et trois maîtres de recherche ;
- Quatre Médecins échographistes (trois réalisant l'écho générale et doppler) ;
- Trois assistants médicaux ;
- Trois techniciens supérieurs qualifiés ;
- Trois secrétaires ;
- L'équipement.

- Un appareil de radiographie os poumon de DRGM (Digital radiographie général Moteur) ;
- Trois appareils d'échographie (dont EDAN, LOGIC P, et Volution V.8) ;
- Trois postes de travail (dont deux au scanner pour l'acquisition et le traitement, et le troisième à la radio pour la numérisation) ;
- Quatre imprimantes ; dont deux fonctionnels (don AGFA 5503 et CARESTREAM).
- Deux appareils TDM (TOSHIBA 8barettes et HITACHI 16 barrettes) dont HITACHI fonctionnel.

✓ **Activités d'Imagerie Médicale.**

Accueil :

Pendant la journée, les patients sont accueillis dans la salle d'attente après leur enregistrement au secrétariat. Sur appel, les patients sont admis par ordre d'arrivée dans les salles d'examen ; sont prioritaires les urgences, les personnes âgées et les patients installés dans le chariot.

Les examens de radiographies standards : Le service effectue tous les examens radiologiques des os, de l'abdomen et du thorax ;

Les examens spécialisés :

Les examens spécialisés (l'Urographie Intra Veineuse, la myélographie, la sacroradiographie) sont réalisés sur rendez-vous ; les autres examens spécialisés (**HSG, LB, TOGD, UCR**) ne sont pas réalisés actuellement pour faute de table télécommandée avec scopie. Et d'autre part à cause de l'afflux du travail.

Les examens échographiques : Ceux sont l'échographie générale et échographie doppler.

Les examens scanographiques : sont réalisés dans le service les examens tomodensitométriques sans ou avec produit de contraste ainsi que les examens de

Apport de l'échographie dans le diagnostic anténatal de l'holoprocéphalie alobaire : A propos d'un cas dans le
CHU mère –enfant le Luxembourg

radiologie interventionnelle tel que les biopsies scanno-guidée, les infiltrations
ainsi qu'arthrographie des membres supérieurs et inférieurs.

OBSERVATION

III. OBSERVATION

3.1. Caractéristiques de la patiente

- Madame DIARRA M
- 28 Ans
- Deuxième geste avec un enfant vivant.
- Profession : Ménagère.

Antécédents :

Gynéco-obstétrique :

- L'âge à la ménarche est inconnu,
- Notion d'infertilité : Non

La durée des règles : 3-4 jours, de moyenne abondance avec une notion de dysménorrhée primaire

- Pas de notion d'utilisation de méthode contraceptive

Antécédents médicaux :

Absence de notion de tare familiale (diabète, HTA, Hémoglobinopathie).

Pas de notion d'exposition au produit chimique ni de prise médicamenteuse.

Antécédents familiaux :

Présence d'une consanguinité de deuxième degré.

Antécédents chirurgicaux

Pas d'antécédent d'intervention chirurgicale.

3.2. Histoire de la grossesse

La date des dernières règles est inconnue. La patiente a bénéficié une consultation prénatale (CPN) sans particularité. L'échographie avait été réalisée tardivement.

- le bilan biologique fait ressortir les éléments suivants : GS /RH : O Rh+, Glycémie : 0,71g/l, Hb : 113,2g/dl, Albumine -sucre : négative, toxo IgG négative-IgM négative.
- Elle a réalisé une échographie tardive à 35 SA+ 3jrs à la date du 07/12/2023.
- La supplémentation en acide folique n'a pas été correcte

3.3. Examens

Echographie obstétricale réalisée sur un appareil de marque : VERSANA

Balance Série : Logiq avec 3 sondes :

- Une sonde profonde convexe
- Une sonde linéaire superficielle.
- Une sonde endocavitaire.



Résultat de l'échographie

Faite par nous même avec la collaboration de notre cher maitre et encadreur, on a objectivé un ventricule unique avec absence de toutes les structures cérébrales au niveau de la face antérieure, les structures au niveau de la face postérieure étant conservées, une HPE a lobaire sur une grossesse mono foetale intra-utérine évolutive de 35 SA +03 jours.

Le diagnostic posé la patiente a été informé du type de malformation, la gravité de ces anomalies cérébrales et le pronostic pour les bébés nés avec une holoprocéphalie a lobaire qui est extrêmement médiocre. Si le bébé n'est pas mort-né, il mourra généralement quelques heures ou quelques jours après la naissance et dans ce sens un counseling pour l'interruption de la grossesse a été faite.

Après deux jours la patiente est revenue avec des douleurs pelviennes, perte des eaux et dilatation cervicale à 5 cm, après quelques heures elle a accouchée par voie basse d'un mort-né frais sans autre malformation visible associée ;

Sexe : féminin ;

Poids : 3.100grs

Elle n'a pas eu de complication dans le post partum ;

Nous avons fait un soutien psychologique ;

La patiente a été revue une semaine après et son examen était sans particularité.

DISCUSSION

IV. DISCUSSION

Notre patiente était âgée de 28 ans, contrairement Ionescu CA et al(Ionescu et al., 2018) , ont trouvé une femme enceinte âgée de 22 ans. Cela peut s'expliquer par le fait que c'est la population jeune qui donne naissance aux enfants. Albu CC et al(*Albu CC, Albu DF, Pătrașcu A, Albu ȘD, Efrem IC, Gogănu AM. Prenatal diagnosis of syndromic alobar holoprosencephaly associated with digynic triploidy fetus. Rom J Morphol Embryol. 2020;61(4):1309-16., s. d.*) , ont trouvé dans leur étude une femme enceinte de 34 ans.

Notre patiente avait une absence de notion de tare familiale (diabète, HTA, Hémoglobinopathie), elle n'avait pas de notion d'exposition au produit chimique ni de prise médicamenteuse, et pas d'antécédent d'intervention chirurgicale. Dans l'étude de l'Ionescu CA et al(Ionescu et al., 2018), l'histoire de la patiente a montré qu'elle a eu 2 accouchements normaux, il y a 5 ans et 3 ans, avec des enfants normaux et une fausse couche ; elle était non-fumeuse, sans diabète sucré, sans maladie à potentiel tératogène, ni exposition à des radiations ou à l'abus de substances toxiques au cours du premier et du deuxième trimestre de la grossesse, de plus, il n'y avait pas d'antécédents familiaux personnels de malformations congénitales. Dans celle réalisé par RAI B et al(RAI & SHARIF, 2017), l'examen physique a révélé un hypotélorisme, une étiquette cutanée à l'oreille gauche et un cou court. Un souffle systolique de grade 3/6 a été entendu à l'examen cardiaque. Elle avait un tonus et des réflexes normaux et aucun déficit neurologique n'a été constaté.

Dans notre cas, l'échographie obstétricale avait objectivé une HPE a lobaire sur une grossesse mono foetale intra-utérine évolutive de 35 SA +03 jours. Dans l'étude de Albu CC et al(*Albu CC, Albu DF, Pătrașcu A, Albu ȘD, Efrem IC, Gogănu AM. Prenatal diagnosis of syndromic alobar holoprosencephaly*

associated with digynic triploidy fetus. Rom J Morphol Embryol. 2020;61(4):1309-16., s. d.), l'échographie obstétricale a montré une grossesse in utero viable unique, avec un âge fœtal moyen de 18 semaines et quatre jours et plusieurs anomalies majeures de la tête fœtale et de graves malformations faciales. Dans celle Raman R et al (*Raman R, Mukunda Jagadesh G. Antenatal Diagnosis of Alobar Holoprosencephaly. Case Rep Radiol. 2014;2014:724671., s. d.*), l'échographie a révélé un fœtus vivant âgé de 17 semaines avec une faux absente, un thalami fusionné, un monoventricule, une trompe et une cyclopie. Une IRM fœtale a été réalisée et les résultats ont été confirmés. Même si l'échographie est diagnostique dans la détection des anomalies fœtales, l'IRM joue un rôle essentiel en raison de sa capacité multiplanaire et de son excellente résolution des tissus mous. L'importance de présenter ce cas classique d'holoprosencéphalie alobaire est de sensibiliser les cliniciens et radiologues aux manifestations d'imagerie de l'holoprosencéphalie et d'insister sur l'importance d'un diagnostic précoce. En cas de diagnostic in utero à un stade précoce de la grossesse, une interruption de grossesse peut être pratiquée et le traumatisme psychologique maternel lié au port d'un fœtus déformé peut être évité.

L'holoprosencéphalie (HPE), malformation la plus courante du cerveau antérieur chez l'homme, est une anomalie structurelle du cerveau résultant d'une absence de division du cerveau antérieur ou de sa division incomplète au cours des troisième à quatrième semaines de gestation. Le cerveau antérieur (prosencephale) se clive incomplètement dans les hémisphères droits et gauche, les structures cérébrales profondes et les bulbes et les voies olfactives et optiques.

La prévalence est estimée à 1/10 000 naissances vivantes et mort naissances et à 1/250 produits de conception ; la distribution est mondiale. Son impact est minoré du fait de la présence des formes mineures de la malformation qui sont souvent invisibles.

L'HPE qui est un défaut de retard de croissance du prosencéphale, est de pronostic foetal extrêmement réservée en particulier pour le type a lobaire. A travers ce cas clinique nous avons diagnostiqué une HPE lobaire à l'échographie chez une patiente de 28 ans deuxième geste (avec une réalisation tardive de la 1ere échographie obstétricale qui a mis en évidence une grossesse mono foetale intra utérine évolutive de 35 SA) et une notion de consanguinité de 2^{ème} degré a été retrouvée.

L'HPE est dû à un clivage médian du prosencéphale, survenant entre le 18e et le 28e jour de gestation. La cause est typiquement génétique et souvent oligogénique ; cependant, des facteurs environnementaux accompagnant cette période (diabète maternel ou hypocholestérolémie pendant la gestation) peuvent y contribuer. L'HPE peut également être associé à certains syndromes ou anomalies chromosomiques (comme le syndrome de Smith-Lemli-Opitz, le syndrome de Hartsfield et la trisomie 13). Dans les HPE isolés, au moins 20 gènes ont été impliqués : les gènes majeurs, à savoir, SHH (7q36), ZIC2 (13q32), SIX3 (2p21), GLI2 (2q14), FGF8 (10q24) et FGFR1 (8p11), et plus de 15 gènes mineurs. Le principal effet commun des mutations pathogènes identifiées est l'altération de l'activité SHH, qui entraîne une perturbation de la ligne médiane ventrale du cerveau et une interférence avec les premiers stades du développement du cerveau antérieur et des yeux. Le dosage de SHH est crucial dans le mécanisme de la maladie et pourrait déterminer sa sévérité.

CONCLUSION

CONCLUSION

L'holoprosencéphalie est une anomalie fœtale presque introuvable avec un syndrome poly malformatif, qui peut être constaté à la naissance par une fente labio-palatine, un cyclops, avec une grande hétérogénéité étiologique. Elle résulte d'une anomalie du clivage du prosencéphale en hémisphères cérébraux, survenue au cours du deuxième mois gestationnel. La mise en évidence de l'HPE peut être faite par l'échographie fœtale précoce. Le rôle de l'imagerie (ETF, TDM et IRM) serait de déterminer le degré de sévérité de cette pathologie incompatible avec la vie et de proposer une interruption de la grossesse.

De nos jours l'échographie reste l'examen le plus adapté dans le bilan de suivi des grossesses et le diagnostic anténatal des malformations fœtales.

ICONOGRAPHIES

ICONOGRAPHIES



Figure 4 : Coupe longitudinale du BIP montrant une absence de structures cérébrales antérieures.

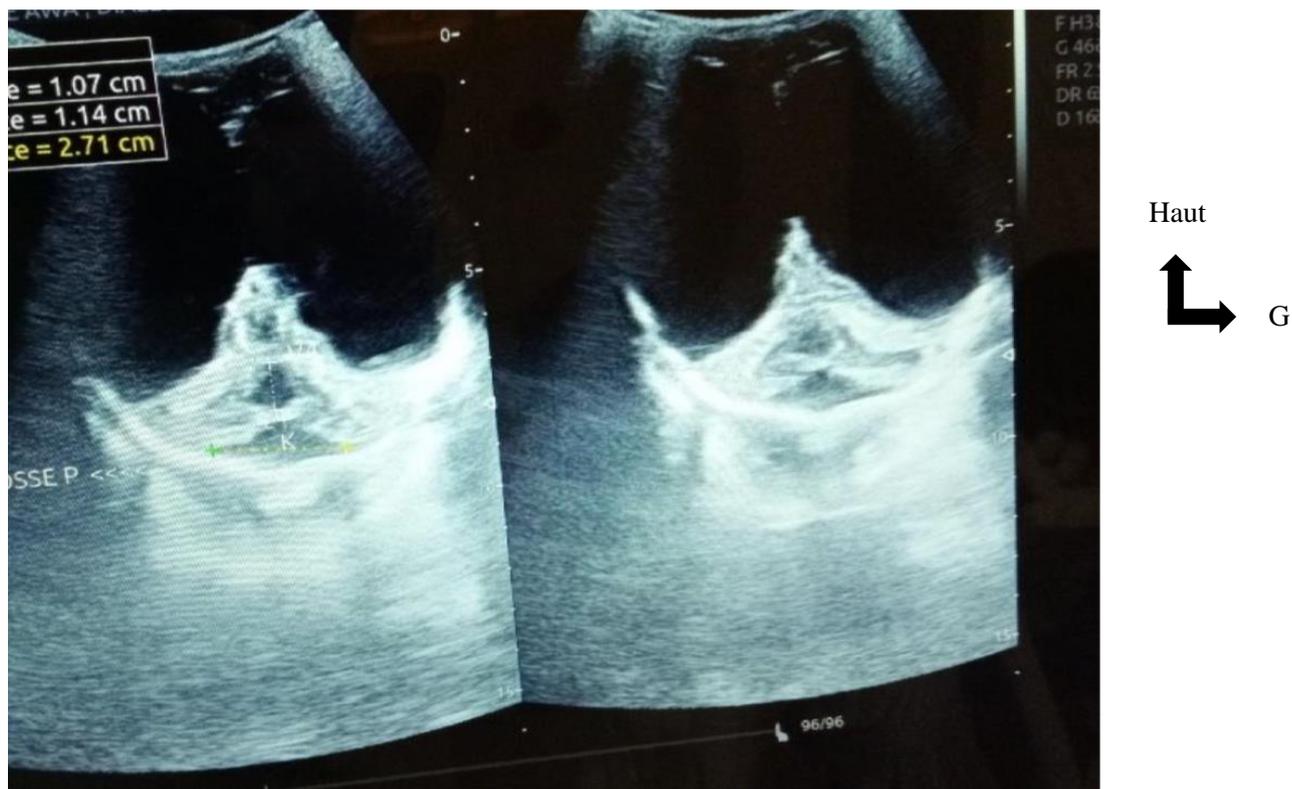


Figure 5 : Coupe frontale d'une image échographique Trans fontanelle montrant en holoprocéphalie lobaire

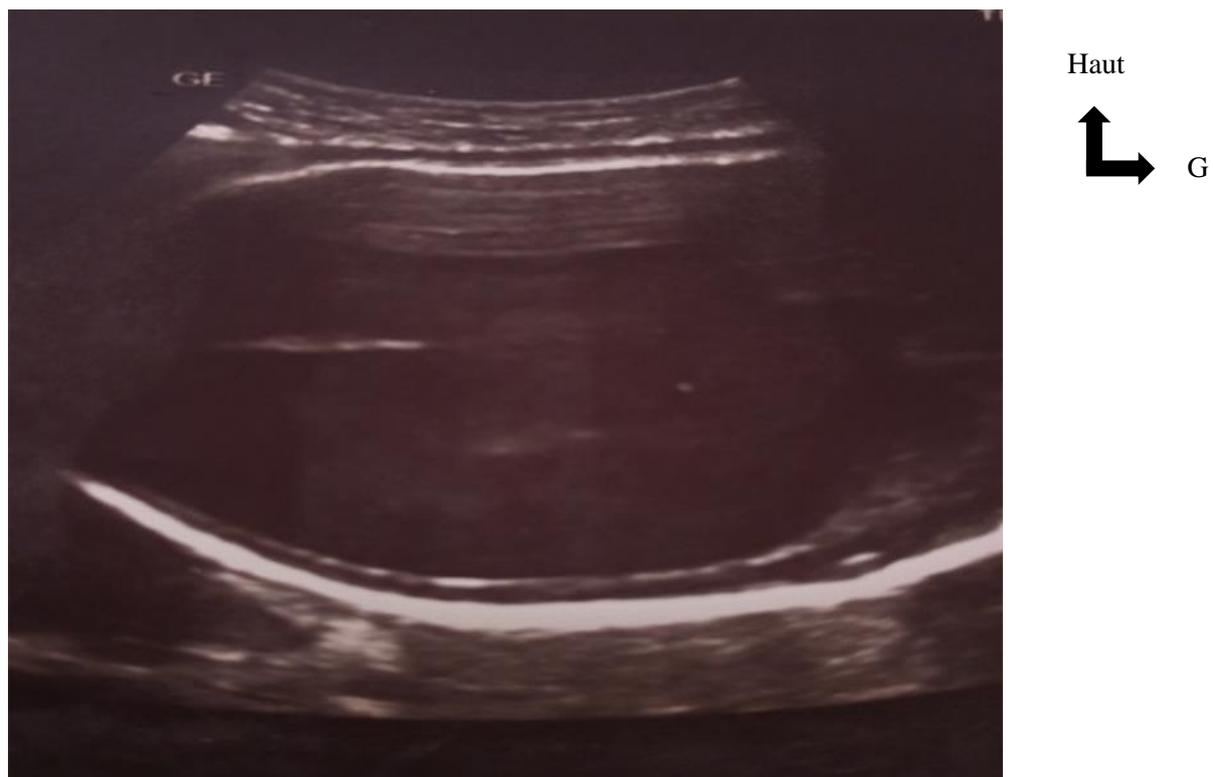


Figure 6 : Coupe longitudinale d'un BIP



Figure 7 : Image du nouveau-né proencephalie lobaire.

REFERENCES

REFERENCES

- Albu CC, Albu DF, Pătrașcu A, Albu ȘD, Efrem IC, Gogănașu AM. Prenatal diagnosis of syndromic alobar holoprosencephaly associated with digynic triploidy fetus. *Rom J Morphol Embryol.* 2020;61(4):1309-16. (s. d.).
- DALLEUDA C, GADDOUR I, BOUDAYA F, BECHIR Z. Echographie du premier trimestre : Un outil de dépistage précoce des malformations fœtales et des anomalies chromosomiques. *Article, Tunisie médicale,* 2009, 87 : P : 857-862. (s. d.).
- DE TOURRIS H, MAGNIN G, FABRICE P. *Gynécologie et Obstétrique : Manuel illustré. 7eme édition, Paris, Edition Masson, 3-7. ANNEE 2007 FABRICE Pierre, éditeur ELSEVIER / MASSON, livre neuf année 2007, isbn 9782225858826. Cet ouvrage... Date parution : 11/2007 (7ème édition).* (s. d.).
- Demyer W, Zeman W, Palmer CG (1964) The Face Predicts the Brain : Diagnostic Significance of Median Facial Anomalies for Holoprosencephaly (Arhinencephaly). *Pediatrics* 34 : 256-63. (s. d.).
- Ionescu, C. A., Calin, D., Navolan, D., Matei, A., Dimitriu, M., Herghelegiu, C., & Ples, L. (2018). Alobar holoprosencephaly associated with a rare chromosomal abnormality. *Medicine*, 97(29), e11521.
- RAI, B., & SHARIF, F. (2017). Semi Lobar Holoprosencephaly with Vertebral Segmentation Defects. *Iranian Journal of Child Neurology*, 11(3), 61-65.

Raman R, Mukunda Jagadesh G. Antenatal Diagnosis of Alobar Holoprosencephaly. Case Rep Radiol. 2014;2014:724671. (s. d.).

Stashinko, E.E., N.J. Clegg, and H.A. Kammann, A retrospective survey of perinatal risk factors of 104 living children with holoprosencephaly. Am J Med Gene, 2004. 128A(2) : P. 114–119. (s. d.).

WACKENHEIM-JACOBS C. Echographie générale, Base physique : 2003 : 103p. (s. d.).

ANNEXES

Résumé

Introduction : l'holoprosencéphalie est une malformation congénitale grave dont l'échographie obstétricale reste le seul moyen diagnostique pendant la vie utérine. L'objectif de cette étude était de rapporter un cas d'holoprocéphalie a lobaire enregistré au CHU Mère Enfant.

Méthode : Notre étude a été réalisé dans le service d'imagerie dans le centre hospitalier mère enfant "le Luxembourg". Il s'agissait d'un rapport de cas de malformation cérébrale à type d'holoprocéphalie alobaire diagnostiqué.

Observation : il s'agissait d'une patiente de 28 ans, deuxième geste et primipare. Elle n'avait aucun antécédent médical et obstétrical. Les bilans de la consultation prénatale étaient sans particularité mais toutefois l'échographie tardive avait réalisée (35 SA+ 3jrs). La supplémentation en acide folique n'a pas été correcte suivi.

Conclusion : L'échographie reste l'examen le plus adapté dans le bilan de suivi des grossesses et le diagnostic anténatal des malformations fœtales tel que l'holoprosencéphalie.

Mots clés : Holoprosencéphalie, Echographie, diagnostic, lobaire, Mali.

Summary

Introduction: Holoprosencephaly is a serious congenital malformation for which obstetric ultrasound remains the only means of diagnosis during uterine life. The aim of this study was to report a case of lobar holoprosencephaly recorded at the CHU Mère Enfant.

Method: Our study was carried out in the imaging department of the 'Luxembourg' mother and child hospital. It was a case report of a cerebral malformation of the alobar holoprosencephaly type diagnosed.

Observation: The patient was 28 years old, second gesture and primiparous. She had no medical or obstetrical history. The antenatal check-ups were unremarkable, but a late ultrasound scan was performed (35 weeks' gestation + 3 days). Folic acid supplementation was not correctly monitored.

Conclusion: Ultrasound remains the most appropriate examination for monitoring pregnancies and for antenatal diagnosis of foetal malformations such as holoprosencephaly.

Key words: Holoprosencephaly, ultrasound, diagnosis, lobar, Mali.