

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



U.S.T.T-B



Année Universitaire 2023/2024

Titre

**ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES ET CLINIQUES
DES MALFORMATIONS FŒTALES AU CENTRE
DE SANTE DE REFERENCE DE LA COMMUNE
V DU DISTRICT DE BAMAKO**

THESE

Présentée et soutenue le 27 / 12 /2024 Devant le jury de la Faculté de Médecine
et D'Odontostomatologie

Par M. Amara DIAKITE

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

(DIPLÔME D'ÉTAT)

Jury

- Président** : M. Alassane TRAORE, Maître de conférences
Membre : M. Saleck DOUMBIA, Gynécologue-Obstétricien
: Mme. Fatoumata Léonie DIAKITE, Maître de conférences
Co-directeur : M. Abdoulaye SISSOKO, Maître-Assistant
Directeur : M. Soumana Oumar TRAORE, Maître de conférences agrégé

DEDICACE ET REMERCIEMENTS

Dédicace

Je rends grâce

A Dieu Tout Puissant, Dieu de grâce et de compassion, lent à la colère, mais riche en bonté et en vérité. Tourne-toi vers moi et fais-moi grâce, donne ta force et ta bénédiction à ton humble serviteur que je suis afin que je puisse exercer la médecine selon ta volonté. Donne à mes yeux la lumière de voir ceux qui ont besoin de soins ; donne à mon cœur la compassion et la compréhension ; donne à mes mains l'habileté et la tendresse; donne à mes oreilles la patience d'écouter; donne à mes lèvres les mots qui réconfortent ; donne à mon esprit le désir de partager ; me donner le courage d'accomplir ce travail ardu et d'apporter la joie dans la vie de ceux qui souffrent.

A ma Chère patrie le Mali : Que la paix et la prospérité puissent te couvrir.

A mon père Feu Mody DIAKITE

Cher père, les mots me manquent pour dire combien tu as été à la base de ce travail. Ta rigueur et ton exigence dans l'éducation, ton encouragement, ton dévouement, tes soucis permanents de notre bien-être, tes bénédictions, et ton soutien pour ne citer que ceux-ci m'ont permis d'être là aujourd'hui. Que Dieu vous accueille dans son paradis. AMEN !!!

Ma mère Henda DIARRA

Femme exemplaire, courageuse et humble. Tu nous as inculqué les règles de la bonne conduite, de la dignité, du respect de l'être humain et de la sagesse. En reconnaissance de toutes les souffrances que tu as endurées pour nous. Tu as guidé mes premiers pas dans les études et travaillé durement afin que tous tes enfants aient une solide assise pour affronter le dur combat de la vie. Si j'ai pu réussir aujourd'hui c'est grâce à votre courage.

Remerciements

A mes encadreurs:

Pr Soumana Oumar Traore, Dr Saoudatou Tall, Dr Niagalé Sylla, Dr Nouhoum Diakite, Dr Mamadou A Traoré, Dr Saleck Doumbia,

Merci pour la qualité de l'enseignement, et de la disponibilité constante tout au long de notre formation. Recevez ici mes vœux les plus sincères de bonheur, de longévité, et de réussite dans toutes vos entreprises.

Mes frères et sœurs : Feu Moussa Diakite, Mohamed Diakite, Tountou Diakite, Rokia Diakite, Aichata Diakite,

Ce que vous avez fait pour moi est fait devant Dieu, je ne l'oublierai jamais. Je tiens à vous témoigner ma profonde reconnaissance.

Mes tontons et tantes : Merci infiniment pour vos soutiens constants, vos amabilités. Soyez rassurée de mon profond amour.

Mes amis à la faculté : Demba DIAKITE, Ibrahim DIALLO, Issoumaila DOUMBIA et Soumaila CAMARA.

Merci pour vos soutiens et les moments passés ensemble.

A mes aînés encadreurs du CSRéf CV : Dr Sékou KONE, Dr Francis DEMBELE, Dr Bakary DIARRA, Dr Sékou DEMBELE, et tous ceux qui n'ont pas leurs noms ici.

Merci pour les conseils et les bons moments passés ensemble.

A tous les internes du centre de sante de référence de la commune V du district Bamako et particulièrement mon équipe de garde (**Amadou KONE, Demba COULIBALY, Rokia SANOGO, Bouya SIMPARA, Aliou MAIGA, Sidy DIARRA**)

Mes remerciements à vous qui avez toujours été à mes côtés pour des échanges scientifiques et autres, pour vos soutiens et vos conseils. Soyez-en ici remerciés. **La 14^{ème} promotion du numerus clausus :** pour tout le temps passé ensemble. **A tous les personnels du service de gynécologie obstétrique du Centre de Sante de Référence de la Commune V** grâce à vous j'ai appris la bonne conduite, la sagesse,

Aspects épidémiologiques et cliniques des malformations fœtales au CS Réf de la commune v du district de Bamako
et le respect dans le travail en équipes. Je n'oublierai jamais ces moments agréables
que nous avons passés ensemble.

**A tous le personnel de la clinique Colmed, la clinique médical Karahimbe, la
clinique médical Guérison, le cabinet médical Vital, A tous mes enseignants
depuis le primaire :**

Sans vous je ne serai pas là aujourd'hui. Merci

A tous ceux qui de près ou de loin m'ont aidé à la réalisation de ce travail.

HOMMAGE AUX MEMBRES DU JURY

A notre Maître et Président du jury

Professeur Alassane TRAORE

- Gynécologue-Obstétricien,
- Chef du service de gynécologie de l'hôpital du Mali,
- Maître de conférences à la faculté de Médecine et odontostomatologie
- Praticien Hospitalier à l'hôpital du Mali
- Membre de la Société Malienne de Gynécologie-obstétrique (SOMAGO)

Cher maître, vous nous faites l'honneur d'être parmi nos juges.

Nous vous sommes très reconnaissants de l'aide que vous nous avez apportée dans l'élaboration de ce travail. Vos qualités humaines et professionnelles font de vous un grand maître.

Veillez accepter, cher Maître, l'expression de notre profond respect notre grande considération. Que Dieu vous donne une longue vie.

A notre Maître et membre du jury

Docteur Saleck DOUMBIA

- Gynécologue-Obstétricien ;
- Praticien hospitalier au CSREFCV
- Détenteur d'un DIU en VIH obtenu à la FMOS ;
- Détenteur d'un Master en Colposcopie obtenu en Algérie ;
- Détenteur d'un D.U (Diplôme Universitaire) en Epidémiologie-Biostatistique à l'institut Africain de Santé Publique,
- Détenteur d'un D.U (Diplôme Universitaire) en sénologie

Cher Maître,

Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger cette thèse. Tout au long de la réalisation de ce travail, vous n'avez cessé de faire preuve de patience, de courtoisie et de grande serviabilité.

Nous avons été impressionnés par votre simplicité.

Vous trouverez, Cher maître, dans ce travail la marque de nos profonds sentiments de respect, de reconnaissance et de remerciement

A notre Maître et membre du jury

Professeur Fatoumata Léonie DIAKITE

- Maître de conférences en pédiatrie à la FMOS
- Chef de service de néonatalogie de la Clinique périnatale Mohamed VI
- Médecin pédiatre
- Ancien Interne des hôpitaux-pédiatrie

Cher Maître,

Le bonheur dépend d'un esprit et d'un bon cœur, vous avez l'un et l'autre. Votre amour pour la profession, votre souci pour le travail bien fait et votre bonne foi pour nous assurer une formation solide font de vous un maître inoubliable. C'est l'occasion pour nous de rappeler la clarté de votre enseignement et votre talent de pédiatre.

Recevez ici cher maître notre profond respect et considération.

A notre maître et co-directeur de thèse

Professeur Abdoulaye SISSOKO

- Maîtres de conférences en Gynécologie-obstétrique à la FMOS ;
- Ancien interne des hôpitaux ;
- Chef de service de Gynécologie-Obstétrique de la Clinique Périnatale Mohamed VI
- Commandant des forces armées du Mali ;
- Membre de la société Malienne de Gynécologie et d'Obstétrique (SOMAGO) ;
- Ancien Secrétaire Maîtres général adjoint de la Société Africaine de Gynécologie et Obstétrique (SAGO) ;

Cher Maître,

Transmettre sa connaissance et son savoir-faire aux autres est un acte de foi, un devoir sacré de valeurs inestimables. En vous, nous avons trouvé la rigueur dans le travail, l'amour du travail bien fait et le sens élevé du devoir. Vous n'avez ménagé ni votre temps ni votre patience dans la rédaction de cette thèse.

Ce travail est le fruit de votre volonté parfaite et de votre savoir-faire. Votre caractère social hautement apprécié fait de vous un personnage de classe exceptionnelle. Comptez sur notre disponibilité et notre profonde gratitude

A notre Maître et Directeur de thèse

Professeur Soumana Oumar TRAORE

- Professeur agrégé en gynécologie-obstétrique à la FMOS ;
- Praticien hospitalier au CSREF CV ;
- Détenteur d'une attestation de reconnaissance pour son engagement dans la lutte contre la mortalité maternelle décernée par le Gouverneur du District de Bamako en 2009 ;
- Certifié en programme GESTA International (PGI) de la société des Obstétriciens et Gynécologues du Canada (SOGOC) ;
- Leaders d'Opinion local de la surveillance des décès maternel set Riposte (SDMR) en Commune V du District de Bamako ;

Cher Maître, c'est un privilège et un grand honneur que vous m'avez fait en me confiant ce travail.

Nous avons été marqué par vos qualités de formateur, de chercheur et d'homme de science durant tout ce travail.

Cher maître, nous ne saurons jamais trouver assez de mots pour vous témoigner notre reconnaissance. Soyez rassuré de notre très sincère et profonde gratitude.

Qu'Allah vous donne une santé de fer et vous garde longtemps à nos côtés.

Liste des sigles et abréviations

Liste des sigles et abréviations

Ac folique = Acide folique

ATB = Antibiotique

ATCD = Antécédent

BPN = bilan prénatale

BW = Syphilis

CSCOM = centre de santé communautaire

CSRéf= Centre de Santé de Référence

CPN = consultation prénatale

DCD = décédé

FMPOS = faculté de médecine, de pharmacie et d'odonto-stomatologie

HTA = Hypertension artériel

HU = hauteur utérine

HGT = Hôpital Gabriel Touré

PC = périmètre crânien

NFS = numération formule sanguine

Toxo = toxoplasmose

SNC = système nerveux central

VAT = vaccination anti tétanique

LISTE DES TABLEAUX

Liste des tableaux

Tableau I: Répartition des patients selon le sexe.....	51
Tableau II: Répartition des patients selon leur provenance.....	51
Tableau III:: Répartition des mères suivant l'âge.....	52
Tableau IV:: Répartition des mères suivant le niveau d'instruction.....	52
Tableau V:: Répartition des mères selon leur profession.....	53
Tableau VI: Répartition des mères suivant les ATCD médicaux.....	53
Tableau VII: Répartition des mères suivant les antécédents chirurgicaux.....	54
Tableau VIII: Répartition des mères selon la Gestité.....	54
Tableau IX: Répartition des mères selon la parité.....	55
Tableau X: Répartition des mères selon l'antécédent d'avortement spontané.....	55
Tableau XI: Répartition des patientes selon le mode de vie.....	56
Tableau XII: Répartition des mères suivant les bilans sanguins.....	56
Tableau XIII: Répartition des mères suivant le nombre de consultation prénatale..	57
Tableau XIV: Répartition des patientes selon le début des consultations prénatales	57
Tableau XV: Répartition des mères selon la pathologie sur la grossesse en cours..	58
Tableau XVI: Répartition des mères selon la prise de médicament au cours de la grossesse.....	58
Tableau XVII: Répartition des patientes suivant l'échographie effectuée.....	59
Tableau XVIII: Répartition des pères suivant l'âge.....	59
Tableau XIX: Répartition des pères suivant le niveau d'instruction.....	60
Tableau XX: Répartition des pères selon leur profession.....	60
Tableau XXI: Répartition des patients selon la notion de mariage consanguin.....	61
Tableau XXII: Répartition des patients selon le poids de naissance.....	61
Tableau XXIII: Répartition des patients selon le terme de l'accouchement.....	61
Tableau XXIV: Répartition des patients en fonction de l'Apgar à la 1 ^{ère} minute....	62
Tableau XXV: Répartition des patients selon l'Apgar à la 5 ^{ème} minute.....	62
Tableau XXVI: Répartition des patients selon leur taille à la naissance.....	63
Tableau XXVII: Répartition des patients selon le PC.....	63

Tableau XXVIII: Répartition des patients suivant l'état à la naissance.....	64
Tableau XXIX: Répartition des patients selon le mode d'accouchement.....	64
Tableau XXX: Répartition des patients selon le pronostic.....	64
Tableau XXXI: Répartition des patients suivant le moment du diagnostic.....	65
Tableau XXXII: Répartition des patients selon le siège de la malformation.....	65
Tableau XXXIII: Répartition des patients selon les malformations au niveau des membres.....	66
Tableau XXXIV: Répartition des patients avec malformation du système nerveux.....	66
Tableau XXXV: Répartition des patients selon les malformations digestives, de la paroi abdominale et du cordon.....	67
Tableau XXXVI: Répartition des patients selon les malformations de la face.....	67

LISTE DES FIGURES

Liste des figures

Figure 1: Les étapes du développement embryonnaire à la naissance.....	10
Figure 2: Hydrocéphalie. Source : Hydrocéphalie merckmanuals.com.....	12
Figure 3: Encéphalocèle. Source : Alyabbara : Malformations congénitales	13
Figure 4: Fentes labiales et palatines.....	14
Figure 5: Trisomie 21.	15
Figure 6: Spina-bifida. Source : Spina bifida fr.wikipedia.org	16
Figure 7: Tératome sacrococcygien.	16
Figure 8: Omphalocèle.	17
Figure 9: Laparochisis.....	18
Figure 10:: Malformation anorectale.....	18
Figure 11: Syndrome de Prune-Belly.	19
Figure 12: Extrophie vésicale.....	20
Figure 13: Le genu recurvatum.	20
Figure 14: Pieds bots.	21
Figure 15: Doigts et orteils surnuméraires.	22
Figure 16: Ichtyose congénitale.	22

Table des matières

1	INTRODUCTION :	1
2	OBJECTIFS :	3
2.1	Objectif général :	4
2.2	Objectifs spécifiques :	4
3	GENERALITES	5
3.1	Définition.....	6
3.2	Epidémiologie.....	6
3.3	Rappel sur l'historique de la recherche étiologique des malformations congénitales [11, 12]	7
3.4	Développement embryonnaire normal [13].....	8
3.5	Rappel sur la tératogénèse [14, 12,15].....	10
3.5.1	Période dite d'insensibilité tératogénique	10
3.5.2	Période de grande sensibilité tératogénique	11
3.5.3	Période de sensibilité tératogénique modérée :	11
3.6	Description des principales malformations congénitales [16, 17, 18, 19]	11
3.6.1	Au niveau de la tête et du cou.....	12
3.6.2	Au niveau de la colonne vertébrale	15
3.6.3	Au niveau de la paroi abdominale et du tube digestif.....	17
3.6.4	Au niveau des membres.....	20
3.6.5	Au niveau de la peau : l'ichtyose congénitale	22
3.7	Etiologies des malformations congénitales [30, 31, 22, 32, 33, 12].....	23
3.7.1	Facteurs tératogènes internes.....	23
3.7.2	Facteurs tératogènes externes	24
3.7.3	Moyens diagnostiques des malformations congénitales [25, 43, 44].....	33

4	METHODOLOGIE.....	35
4.1	Cadre d'étude et lieu d'étude.....	35
4.2	Type et période d'étude.....	43
4.3	Population d'étude.....	43
4.4	Echantillonnage :.....	44
4.5	Critère d'inclusion :.....	44
4.6	Critères de non inclusion :.....	44
4.7	Technique de collecte des données et support des données.....	44
4.8	Déroulement de l'étude :.....	45
4.9	Variables d'études.....	45
4.10	Ethique et déontologie.....	46
4.11	Saisie et analyse des données :.....	46
4.12	Définitions opératoires.....	46
5	RESULTATS.....	49
6	COMMENTAIRES ET DISCUSSION.....	67
7	Conclusion.....	73
8	Recommandations :.....	75
9	Références :.....	77
10	Annexes.....	88

INTRODUCTION

1 INTRODUCTION :

Les malformations congénitales ou anomalies congénitales sont des vices des structures anatomiques externes ou internes, isolés ou multiples, fixes ou évolutifs présents à la naissance [1]. L'enfant occupe une place importante dans la famille et son rôle dans l'équilibre familial est déterminant. La prise en charge d'un enfant présentant une malformation congénitale est difficile aussi bien pour les parents que pour la société et les services sociaux sanitaires. Une femme qui donne naissance à un enfant malformé fait souvent l'objet d'accusation sévère et culpabilisante par la société. La femme le plus souvent est amenée à se débarrasser de son enfant [1].

Les malformations congénitales constituent une cause importante de mortalité jusqu'à l'âge de quatre ans. Elles sont dues à un trouble de l'embryogenèse et ont pour origine un arrêt dans la formation et l'édification d'un organe ou d'un tissu. Environ 20% des malformations ont une origine génique, 10% chromosomique, 5% relèvent d'une agression embryonnaire et 65% n'ont pas d'explication [2].

Au Mali la fréquence des malformations congénitales à la naissance est élevée avec 4,94% [3]. Dans les pays en développement, la mortalité et la morbidité liées à ces affections sont importantes. Elles sont toutes fois masquées par d'autres affections occupant le devant de la scène telles que : les infections, la souffrance fœtale, la prématurité, les lésions obstétricales et les carences nutritionnelles [1]. Les malformations congénitales sont responsables de 25 à 30% de la mortalité périnatale, de 25% de la mortalité infantile et d'environ 20% des handicaps de toute nature [2]. La fréquence dans la population est difficile à estimer, parce qu'elle est fonction de l'âge, des régions et des pays [2].

En France les malformations frappent 3 à 4% de la population générale ; 1,5 à 2% sont diagnostiquées en période néonatale [5]. À Abidjan une étude prospective de 8 mois réalisée dans l'unité de néonatalogie du service de pédiatrie du CHU de Cocody a retrouvé 31 cas soit 4,9% des admissions dont 55,8% de malformations isolées et 45,2% de syndromes poly malformatifs [6]. Au Togo une étude

épidémiologique de type cas témoins qui s'est déroulée dans 2 maternités de Lomé (maternité du centre de santé de Lomé et celle du CHU de Lomé du 18 novembre 1985 au 31 décembre 1989) portant sur 11066 naissances a retrouvé une incidence estimée à 3,86% de malformations congénitales [7]. Au Cameroun, une étude réalisée sur une période de 51mois (1er juin 1992 au 31Aout 1996) portant sur 1568 nouveau-nés vivants à l'hôpital général de Yaoundé a trouvé que 94 nouveau-nés étaient mal formés soit 6% [8]. Au Sénégal sur une période effective de 5mois et demi en 1983 DEOGRATIAS MANAMA et collaborateurs ont retenu 188 enfants malformés dont 133 enfants avec une malformation isolée, 26 enfants polymalformés et 29 enfants atteints d'un syndrome malformatif bien défini [9].

Au Mali, peu d'études ont porté sur les malformations congénitales. Notre étude fait suite à celles qui avaient été menées par Maiga B [2], Bah O [3], Diarra D [10], Coulibaly B A. La naissance d'un enfant malformé est à la fois un choc affectif, social, familial et un événement digne de mobiliser la recherche. C'est dans cet ordre idée que nous avons initié ce travail dont les objectifs sont les suivants :

OBJECTIFS

2 OBJECTIFS :

2.1 Objectif général :

Etudier les aspects épidémiologiques et cliniques des malformations congénitales rencontrées au service de gynéco-obstétrique du centre de santé de référence de la commune V du district de Bamako.

2.2 Objectifs spécifiques :

- Déterminer la fréquence des malformations congénitales à la naissance ;
- Décrire les caractéristiques sociodémographiques des mères ;
- Décrire l'aspect clinique ;
- Décrire les différents types de malformations congénitales rencontrées.
- Evaluer le pronostic néonatal

GENERALITES

3 GENERALITES

3.1 Définition [50]

La Dixième Révision de la Classification statistique internationale des maladies et des problèmes de santé connexes (CIM-10) inclut les malformations congénitales au chapitre XVII « Malformations congénitales et anomalies chromosomiques ». Les anomalies comme les erreurs innées du métabolisme et les troubles sanguins d'origine prénatale apparaissent dans d'autres chapitres. On peut définir les malformations congénitales comme des anomalies de structure ou de fonction, dont les troubles métaboliques, présentes à la naissance. On considère que le terme de troubles congénitaux a la même définition, et les deux expressions sont interchangeables.[50]

La onzième révision de la Classification est l'occasion de revoir la rubrique actuelle.

Quelle que soit la définition, les malformations congénitales peuvent provoquer des avortements spontanés, la naissance d'enfants mort-nés et elles sont une cause importante, mais méconnue, de mortalité et d'incapacités chez les enfants de moins de cinq ans. Elles peuvent constituer une menace vitale, entraîner des incapacités sur le long terme et avoir un impact préjudiciable sur les individus, leur famille, les systèmes de santé et la société.[50]

3.2 Epidémiologie [50]

Les troubles congénitaux sont courants. D'après les estimations de l'OMS, les anomalies congénitales ont provoqué en 2004 quelque 260 000 morts dans le monde (soit environ 7 % de l'ensemble des décès néonataux).¹ Ils deviennent la plus importante cause de mortalité lorsque le taux global de mortalité est faible, par exemple dans la Région européenne, où l'on attribue jusqu'à 25 % des décès néonataux aux anomalies congénitales. Il n'existe pas actuellement d'estimations sûres sur le nombre d'enfants qui naissent avec un trouble congénital grave imputable à des causes génétiques ou environnementales. Les

troubles congénitaux graves les plus courants sont des malformations du cœur, du tube neural et le syndrome de Down. Les hémoglobinopathies (y compris la thalassémie et la drépanocytose) et le déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase, qui ne sont pas couverts par la définition de la CIM-10 des anomalies congénitales, représentent 6 % de l'ensemble des troubles congénitaux. Il subsiste de grandes incertitudes quant à l'incidence et à la mortalité imputables aux troubles congénitaux, en particulier dans les pays qui ne disposent pas d'un système suffisant d'enregistrement des décès. Ces chiffres indiquent néanmoins que, pour faire baisser l'incidence et la mortalité dues aux anomalies congénitales, les efforts devront s'associer à ceux visant à réaliser la cible de l'objectif du Millénaire pour le développement , à savoir réduire des deux tiers, entre 1990 et 2015, le taux de mortalité des enfants de moins de cinq ans.

3.3 Rappel sur l'historique de la recherche étiologique des malformations congénitales [11, 12]

Au cours de la première moitié du 19^{ème} siècle, en France, Etienne Geoffroy Saint-Hilaire (1772-1844) et son fils Isidore (1805-1861) établissent, sur la base de données d'anatomie comparée, une classification des anomalies du développement qualifiée à l'époque de monstruosité et encore partiellement en vigueur. Ils réfutent la croyance populaire selon laquelle l'imagination de la mère provoque le développement de ces monstruosité. Ils postulent que le fait initial de la tératogénèse est (souvent) un arrêt du développement posant ainsi la loi fondamentale de la tératologie.

Le médecin français Camille Dareste (1822-1899), fonde la tératologie expérimentale qu'il définit comme étant la création dirigée de monstres dans le but d'essayer de comprendre le développement normal. Il crée par des traitements divers, chez les oiseaux des anomalies très variées notamment par secouages, modification de la température d'incubation des œufs.

Paul Ancel, devenu directeur du nouvel Institut d'Embryologie et de Tératologie à Strasbourg en 1919, est l'un des pères fondateurs de l'embryologie moderne qui, après avoir été descriptive, devient causale et expérimentale. Lui-même et son collaborateur, Etienne Wolff, montrent que n'importe quelle malformation peut être générée par irradiation de l'embryon de poulet, le type de malformation dépendant de la dose et du moment de l'irradiation. Ancel est également le fondateur de la chimio-tératogénèse, c'est-à-dire de protocoles expérimentaux consistant à évaluer les effets tératogènes de substances naturelles ou synthétiques.

En 1930, l'américain Hale démontre les effets tératogènes de la carence en vitamine A. En 1941, un ophtalmologiste australien, Gregg, démontre le rôle embryotoxique du virus de la rubéole. C'est le premier agent tératogène dont l'effet est prouvé chez l'Homme.

Vers 1960, la tragédie de la thalidomide démontre que des médicaments anodins en apparence sont des tératogènes potentiels.

3.4 Développement embryonnaire normal [13]

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 tridermique. A partir de l'ectoblaste commence la différenciation du système

nerveux et vont apparaitre le diverticule allantoïdien, les premiers îlots vasculonerveux, les gonocytes primordiaux.

A la quatrième semaine, en plus de la délimitation de l'embryon les bourgeons des membres et l'ébauche de nombreux organes apparaissent. La circulation fœto-placentaire se met en place.

Au deuxième mois :

Pendant que s'effectue la différenciation des ébauches déjà apparues à la quatrième semaine, l'ébauche de nombreux organes apparaissent. Les modifications de l'aspect extérieur de l'embryon sont considérables. Cette modification intéresse la tête qui augmente de volume, le cou qui commence à se former de même que la face, les oreilles, le nez et les yeux. La disparition de l'ébauche caudale est quasiment totale. 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 apparaitre 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 et est marquée par l'implantation large et postérieure du cordon ombilical. L'embryon prend le nom Début du troisième mois à la fin du sixième mois :

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 à la fin du sixième mois.

Début du septième mois à la fin du neuvième mois : Les processus de croissance, de différenciation et de maturation se poursuivent. de fœtus à la fin du deuxième mois.

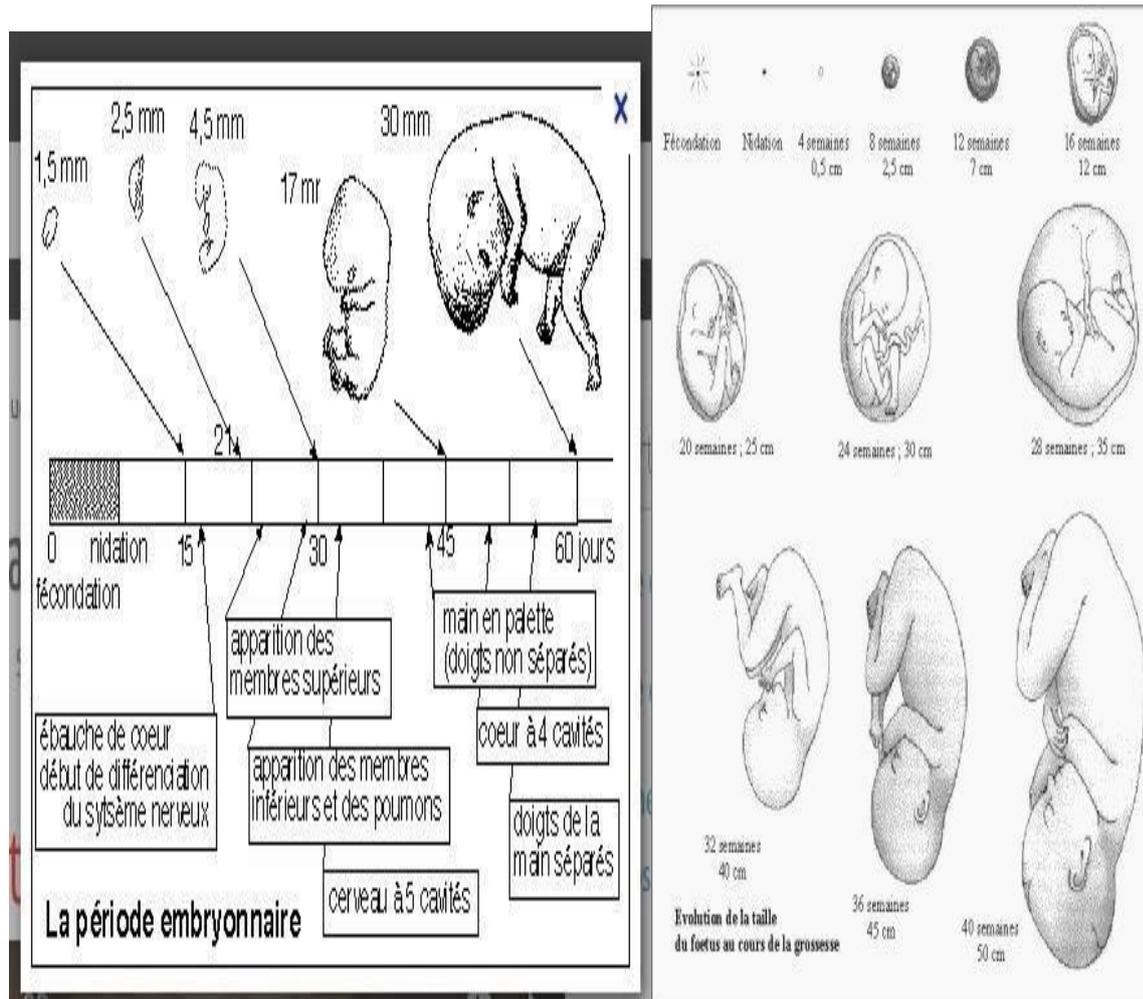


Figure 1: Les étapes du développement embryonnaire à la naissance

Sources : pst. che-alice.fr Sources : Lairefamiliale.fr

3.5 Rappel sur la tératogénèse [14, 12,15]

3.5.1 Période dite d'insensibilité tératogénique

Elle s'étend de la fécondation jusqu'à la fin du stade blastula et dure environ 2 semaines. Elle inclut par conséquent la période de la vie libre de l'embryon c'est-à-dire de la fécondation au 6^{ème} jour et la nidation du 6^{ème} au 11^{ème} jour.

Durant cette période l'embryon peut être tué. Il est notamment très sensible à de faibles doses de radiations ionisantes ou d'agents antimétaboliques. S'il n'est pas tué, il se développe normalement après régulation.

Aucune anomalie ne peut être déterminée durant cette période, exception faite de mosaïques chromosomiques.

3.5.2 Période de grande sensibilité tératogénique

Elle correspond à la période embryonnaire du 15^{ème} jour à la fin de la 8^{ème} semaine de la gestation. Elle comprend la gastrulation (3^{ème} semaine), période au cours de laquelle sont mis en place les 3 feuillets primitifs qui sont les précurseurs des organes, et la phase d'organogenèse.

Durant cette période, les facteurs tératogènes déterminent des anomalies graves à type de monstruosité ou d'embryopathies qui sont souvent létales.

En règle générale, les anomalies sont d'autant plus graves qu'elles sont déterminées précocement. Chaque organe présente une période de sensibilité qui lui est spécifique. Le système nerveux central est sensible du 18^e jour jusqu'après la naissance. Les périodes de grande sensibilité du cœur (20^{ème} au 50^{ème} jour) et de l'œil (20^{ème} au 60^{ème}) jour sont précoces ; celle des organes génitaux externes est plus tardive (7^{ème} -10^{ème} semaine).

3.5.3 Période de sensibilité tératogénique modérée :

Elle couvre la période fœtale (de la 8^{ème} à la 38^{ème} semaine).

Durant cette période se déroulent quelques phénomènes :

De morphogenèse dont la réintégration de la hernie intestinale physiologique (10^{ème} semaine) et la différenciation des organes génitaux externes après le 3^{ème} mois ;

D'histogenèse, notamment celle du système nerveux central et des organes des sens ; De croissance dans tous les organes.

Les anomalies déterminées durant cette période constituent des fœtopathies.

3.6 Description des principales malformations congénitales [16, 17, 18, 19]

Les malformations qui sont décrites sont celles qui sont les plus fréquentes et ne représentent qu'une partie des malformations observées. Tous les organes et viscères peuvent en être concernés.

3.6.1 Au niveau de la tête et du cou

➤ Hydrocéphalie

Elle résulte d'un trouble de l'hydrodynamisme du liquide céphalo-spinal [20]. Elle est caractérisée par un trouble de la circulation du LCR provoquant l'accumulation intra ventriculaire du LCR. La face qui est normale parait réduite sous un crâne démesuré. On note une fréquence de 0.03% des accouchements. Elle reconnaît une multitude d'étiologie. Le diagnostic anténatal peut être suspecté dès la 15e SA et affirmé entre la 18e et la 20e SA [21].



Figure 2: Hydrocéphalie. Source : Hydrocéphalie merckmanuals.com

➤ Encéphalocèle [21]

Il s'agit d'une hernie du tissu cérébral et/ou de ses enveloppes en dehors de la boîte crânienne. On distingue :

- Les encéphalocèles occipitales ;
- Les encéphalocèles fronto-éthmoïdales essentiellement observées en Extrême-Orient ;
- Les encéphalocèles pariétales qui sont rares et parfois associées à une agénésie calleuse, rarement à une hydrocéphalie ;
- Les encéphalocèles sphénoïdales sont plus rares



Figure 3: Encéphalocèle. Source : Alyabbara : Malformations congénitales

➤ Fentes labiales et palatines

La fente labiale (bec de lièvre) est une embryopathie précoce qui atteint de façon variable la lèvre supérieure, la base des narines et la future arcade dentaire, de manière unilatérale ou bilatérale et, dans ce dernier cas, de manière symétrique ou asymétrique. La fente labiale peut être associée à une fente palatine, partielle ou complète, pouvant atteindre le voile et le palais. C'est une embryopathie qui apparaît entre 5 et 7 semaines de grossesse, suite à un défaut de fusion des bourgeons embryonnaires de la face. Toutes les formes existent donc, de la simple fente labiale à la forme la plus complexe (fente labio-palatine bilatérale complète). Les fentes labiales s'observent dans environ 0,1% de naissance et celles palatines dans 0,5% de naissance [22].



Figure 4: Fentes labiales et palatines

Source : fr.wikipedia.org

➤ **Trisomie 21 S**

Encore appelée syndrome de Down ou mongolisme, elle est une dystrophie congénitale due à une aberration chromosomique. Le nouveau-né présente une hypotonie et un faciès caractéristique : il est brachycéphale avec un visage large et rond. Le nez est petit avec une racine évasée. La bouche est également petite. Le cou paraît court avec un excès de peau à la face dorsale. Les mains sont larges, le 5^{ème} doigt est incurvé en dedans [11].



Figure 5: Trisomie 21.

Source : Trisomie 21 Santé sur le net.com

3.6.2 Au niveau de la colonne vertébrale

➤ Spina bifida

Il est caractérisé par une absence de fermeture des arcs vertébraux postérieurs.

On retrouve deux types

Le spina bifida avec aire médullaire à nu dans lequel la hernie des méninges prend l'aspect d'une tumeur arrondie, déprimée en son centre où elle est rouge et suintante. Elle se continue avec la peau qui est rouge foncé. Le spina bifida épidermisé, incompatible avec la survie et entraînant un déficit nerveux partiel.

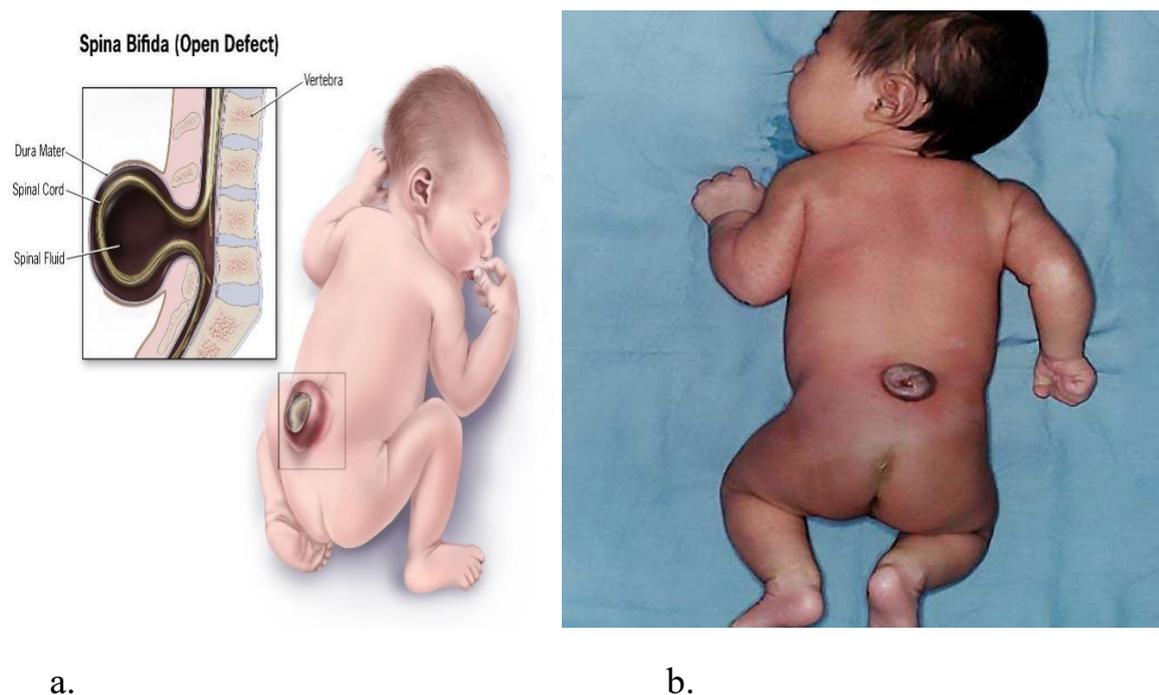


Figure 6: Spina-bifida. Source : Spina bifida fr.wikipedia.org

□ Tératome sacrococcygien

Il s'agit de la tumeur néonatale la plus bénigne (1/30000 naissances). Il se développe à partir des éléments de la masse cellulaire caudale. C'est une tumeur atteignant préférentiellement les fœtus de sexe féminin. Une

dégénérescence maligne est possible ; il est donc indispensable de procéder à une ablation chirurgicale avant l'âge de 6 mois et de façon complète [23-24].



Figure 7: Tératome sacrococcygien.

Source : Tératome sacrococcygien.Embryology.ch

3.6.3 Au niveau de la paroi abdominale et du tube digestif

➤ Omphalocèle

C'est une embryopathie caractérisée par l'extériorisation des viscères abdominaux contenus dans un sac constitué de péritoine et d'amnios mais non recouvert de peau. Le cordon est inséré au sommet du sac ou à sa base. Le diagnostic anténatal est apporté par l'échographie parfois dès 12 à 14 SA. La fréquence est estimée à 1 pour 2000 naissances [25]



Figure 8: Omphalocèle.

Source : Photo d'illustration prise dans le service.

➤ Laparoschisis

C'est une véritable éviscération congénitale caractérisée par un défaut pariétal para ombilical. Le cordon s'insère normalement sur la paroi abdominale antérieure et les viscères herniés sont dépourvus de couverture amniotique [2627].

C'est une fœtopathie le plus souvent sans malformation associée. Le jeune âge maternel, souvent des femmes primipares, est retrouvé dans toutes les séries



[25].

Figure 9: Laparoschisis.

Source : Embryology.slideplayer.fr

➤ Malformations anorectales

Ce sont des anomalies congénitales interrompant de façon totale ou partielle la continuité de la partie terminale du tube digestif (rectum ou anus) ou en modifiant la topographie. On distingue les formes hautes, les formes intermédiaires et les formes basses [28]. Elles touchent plus souvent les garçons que les filles [25].



Figure 10:: Malformation anorectale.

Source : Alyabbara semanticscholar.org

➤ **Syndrome de Prune-Belly**

Il associe une aplasie abdominale, une ectopie testiculaire et une dilatation de tout l'appareil urinaire d'origine dysplasique. Il touche presque exclusivement le garçon [21].



Figure 11:Syndrome de Prune-Belly.

Source : Syndrome de Prune-Bellysemanticsscholar.org

➤ **Extrophie vésicale**

C'est une aplasie plus ou moins complète de la paroi abdominale sous-ombilicale ainsi que de la paroi antérieure de la vessie, du col et de l'urètre, de la verge ou du clitoris. L'extrophie vésicale peut être mineure, se résumant à une fistule urinaire vésicale antérieure ou à un épispadias. La forme majeure correspond à l'extrophie cloacale, avec malformation anorectale associée et fistule recto-urinaire [21].



Figure 12: Extrophie vésicale.

Source : Alyabbara : scolarite.fmpusmba.ac.ma

3.6.4 Au niveau des membres

➤ Genu recurvatum

Il s'agit d'anomalie à type d'hyperextension excessive du genou. Il peut être unilatéral ou bilatéral.



Figure 13: Le genu recurvatum.

Source : [Genu varum.sante.orthodz.com](http://Genu%20varum.sante.orthodz.com)

➤ **Pieds bots congénitaux [21,25]**

Ce sont des déformations fréquentes généralement bilatérales. Il en existe des différentes variétés en fonction du sens de la déformation. On distingue :

Les pieds bots varus équins,

Les pieds bots convexes,

Les pieds bots talus



Figure 14: Pieds bots.

Source : [Pied bot.fr.wikipedia.org](http://Piedbot.fr.wikipedia.org)

➤ **Doigts ou orteils surnuméraires**

Encore appelés polydactylies, ce sont des malformations ayant l'aspect de petits boudins pédiculés. C'est une forme familiale. La duplication du pouce semble la plus fréquente dans la race blanche par contre celle du 5^{ème} doigt serait la plus fréquente chez les Noirs.



a. Doigts surnuméraires

b. Orteils surnuméraires

Figure 15: Doigts et orteils surnuméraires.

Sources : Alyabbara : Infosdaccra.com

3.6.5 Au niveau de la peau : l'ichtyose congénitale

Le nouveau-né est entouré d'une peau tendue et luisante ressemblant à du collodion. Dans ce groupe plusieurs entités cliniques telles l'érythrodermie congénitale sèche et l'ichtyose lamellaire ont été décrites. Leur transmission est autosomique récessive. Le visage n'est pas épargné et l'ensemble de la peau est touché.

L'érythrodermie congénitale bulleuse est plus rare et le nouveau-né à un aspect ébouillanté avec des décollements cutanés. L'hyperkératose peut être noirâtre [29].



Figure 16: Icthyose congénitale.

Sources : Semanticscholar.org

3.7 Etiologies des malformations congénitales [30, 31, 22, 32, 33, 12]

Les malformations congénitales résultent de l'action délétère de facteurs tératogènes sur le développement de l'embryon ou du fœtus. On distingue : Les facteurs externes ou facteurs d'environnement qui sont responsables d'environ 12% des anomalies de développement ;

Les facteurs internes ou endogènes ou génomiques qui sont responsables d'environ 8% des anomalies de développement

Dans 20% des cas l'étiologie est multifactorielle. Dans 60% la cause est ubiquitaire.

3.7.1 Facteurs tératogènes internes

➤ Malformations d'origine génique [29, 34, 35,36]

Il s'agit de mutations mendéliennes qui peuvent être de :

- transmission autosomique dominante ; c'est le cas de certaines polydactylies isolées ;
- transmission autosomique récessive.

➤ **Malformations d'origine chromosomique [14,37]**

Elles représentent 1% des naissances et sont dans la majorité des cas accidentelles donc non reproductibles dans la fratrie. Les trisomies 21 ou syndrome de DOWN, 13 ou syndrome de PATAU et 18 ou syndrome d'EDWARDS sont des exemples de syndrome malformatif d'origine chromosomique.

3.7.2 Facteurs tératogènes externes

3.7.2.1 Les facteurs nutritionnels

➤ **Carences vitaminiques**

-Carence en vitamine A

Elle est le premier facteur tératogène externe démontré chez les mammifères au début des années 1930 par l'américain Hale. En 1946 le pédiatre américain Warkany [38] réalise des carences expérimentales en vitamine A chez l'embryon de rat réalisant le syndrome de carence fœtale en vitamine A. Ce syndrome polymalformatif comporte des anomalies sévères oculaires et aussi cardiovasculaire, respiratoire, urogénitale.

Chez l'homme il n'y a pas d'effet tératogène prouvé formellement même si un cas de microcéphalie a été rapporté par Stange en 1978 [16]. □

-Carence en acide folique ou vitamine B9 [39, 40]

Elle provoque des anomalies de la fermeture du tube neural et des anomalies squelettiques chez l'animal. Il a été démontré qu'un supplément en acide folique, débuté 15 jours avant la fécondation et poursuivi jusqu'à la fin du premier trimestre, diminuait de façon significative la survenue d'anomalies ouvertes du tube neural chez les femmes à risque ayant déjà porté un enfant atteint de cette malformation.

-Carence en vitamine D [34]

Chez la femme enceinte elle est responsable de retard de maturation des os du crâne avec fontanelles béantes, retard d'ossification des os longs, une hypoplasie de la dentine.

➤ Excès vitaminiques [34]

La nutrition maternelle périconceptionnelle est un déterminant important des résultats de la grossesse, car la disponibilité et l'apport en nutriments essentiels au fœtus en développement dépend de l'état nutritionnel maternel. Le fer et l'iode sont essentiels au développement du système nerveux central, alors que l'acide folique et les vitamines, tels que A, B-6 et B-12, influencent les voies oxydatives et la méthylation. Bien que les suppléments de régime alimentaire avec des comprimés de fer et d'acide folique (IFA) et le sel iodé fassent partie du programme de bien-être du ministère de la Santé et de la Famille, leur niveau de consommation est faible.

Il a été rapporté que les défauts du tube neural (NTD) peuvent être évités grâce à la supplémentation péri-conceptionnelle en acide folique (seul ou en combinaison avec des vitamines et des minéraux) mais n'a pas d'effet évident sur les autres malformations congénitales.

L'hypervitaminose D entraîne un syndrome poly malformatif.

La carence en vitamine D chez la femme enceinte elle est responsable de retard de maturation des os du crâne avec fontanelles béantes, retard d'ossification des os longs, une hypoplasie de la dentine.

Une revue de la littérature rapportait un excès de risque de MC pour les femmes obèses surtout pour les anomalies de fermeture du tube neural, l'omphalocèle, les malformations cardiaques et les poly-malformations.

➤ **Acides aminés [34]**

-Excès en acides aminés

L'exposition à un excès de phénylalanine se rencontre chez les enfants de mères atteintes de phénylcétonurie, une maladie héréditaire autosomique récessive caractérisée par un déficit de phénylalanine-hydroxylase. Les enfants de mères atteintes de phénylcétonurie présentent des malformations cardiaques dont la fréquence est directement proportionnelle aux taux sériques de phénylalanine chez la mère.

3.7.2.2 Cause hormonale : Le diabète maternel [17]

L'incidence des malformations congénitales est multipliée par trois chez les fœtus de mères diabétiques et cela est en rapport direct avec un mauvais contrôle du diabète pendant les premières semaines de la gestation. Il peut s'agir de :

- anomalies cardiaques et des gros vaisseaux artériels ;
- anomalies majeures du développement du système nerveux notamment l'anencéphalie, le spina bifida, l'hydrocéphalie.

3.7.2.3 Facteurs physiques

➤ **Radiations ionisantes**

L'action tératogène des radiations ionisantes après radiothérapie a été reconnue dès les années 1930, et confirmée par l'observation des enfants exposés in utero aux radiations des bombes d'Hiroshima et de Nagasaki ou plus récemment celles générées par l'exposition du réacteur de la centrale de Tchernobyl. Les examens radiographiques courants, même ceux centrés sur la sphère pelvienne (Hystérographie, urographie intraveineuse) n'ont jamais été incriminés dans un processus tératogène [16].

➤ **Hyperthermie**

Une hyperthermie de plus de 38°5Celsius durant 24 heures pendant les trois premiers mois de la gestation augmente de façon significative le risque d'anencéphalie et de spina bifida [33].

➤ **Ultrasons [34, 12, 37]**

Les ultrasons utilisés à des fins diagnostiques sont inoffensifs par contre ceux utilisés à des fins thérapeutiques notamment dans la destruction des calculs rénaux par exemple entraînent des lésions cellulaires et sont par conséquent potentiellement tératogènes.

3.7.2.4 Facteurs infectieux

➤ **Virus tératogènes**

-Infection materno-foetale par le cytomégalovirus [37]

C'est la plus fréquente des infections materno-fœtales. Elle affecte 1 à 3% des femmes enceintes. La primo-infection maternelle est asymptomatique dans la grande majorité des cas. L'infection fœtale est secondaire à une virémie.

L'infection fœtale symptomatique est rare et se traduit à la naissance par des signes d'infection généralisée tels que le retard de croissance intra utérin, l'hépatosplénomégalie, le purpura thrombopénique, l'ictère, l'anémie. A ces signes s'associent des atteintes neurologiques notamment la microcéphalie, les calcifications cérébrales et également des atteintes oculaires comme la microphthalmie, la chorioretinite. La preuve de l'infection par le cytomégalovirus est faite par la culture du liquide amniotique.

-Infection materno-foetale par le virus de la rubéole [37-16] Depuis 1978 en France, le dépistage sérologique de la rubéole tout comme celui de la toxoplasmose et de la syphilis est obligatoire au moment de la déclaration de la grossesse. Le degré d'atteinte fœtale dépend de l'âge de la grossesse :

Au cours du premier trimestre tous les enfants présentent une embryopathie touchant le cœur, l'œil et l'oreille interne. Cette dernière atteinte se manifeste par

une surdité neurosensorielle qui est la manifestation la plus fréquente de la rubéole congénitale.

Au cours des deuxièmes et troisièmes trimestres, rarement l'enfant est atteint d'une fœtopathie qui peut se manifester in utero par un retard de croissance et après la naissance par les signes généraux d'infection.

C'est Gregg qui établit en 1942 une relation entre l'augmentation de fréquence des cataractes congénitales et l'épidémie de rubéole maternelle survenue en Australie en 1940.

-Infection materno-foetale par le virus de la varicelle et du zona [37] Avant 8 semaines de gestation, la varicelle est abortive. Entre 8 et 20 semaines elle détermine des lésions neurologiques à type de microcéphalie, hydrocéphalie, d'atrophie corticale et cérébelleuse ; ophtalmologiques telles que la microphthalmie, la cataracte.

-Infection congénitale à herpès simplex virus [16]

Les infections à herpès simplex virus (HSV) compliquent 1 à 5 sur 10000 grossesses. La transmission au fœtus se fait par voie transplacentaire. L'infection de la mère est le plus souvent asymptomatique et, dans $\frac{3}{4}$ des cas, c'est l'atteinte fœtale qui révélera celle de la mère. L'infection à HSV réalise un tableau clinique de fœtopathie à type d'atteinte cérébrale (microcéphalie, hydrocéphalie), d'atteinte oculaire (choriorétinite, microphthalmie, kérato-conjonctivite) et d'atteinte cutanée (vésicule, aplasie cutanée). Le diagnostic est confirmé par la mise en évidence du HSV dans les prélèvements cutanés, conjonctivaux, oropharyngés, ainsi que dans le LCR et les urines.

-Infection par le virus de la grippe [37]

La grippe est potentiellement tératogène en raison de l'hyperthermie qu'elle génère.

-Toxoplasmose [37]

La contamination fœtale se fait par passage transplacentaire. La toxoplasmose contractée au cours du premier trimestre peut provoquer :

Un avortement ou la mort in utéro ;

Une toxoplasmose congénitale sévère caractérisée par des lésions cérébrales à type d'hydrocéphalie par la sténose de l'aqueduc de Sylvius, de microcéphalie avec calcification intra crânienne et de lésions oculaires notamment la rétinopathie.

Au cours des deuxièmes et troisièmes trimestres, la toxoplasmose peut entraîner une rétinopathie.

La toxoplasmose congénitale constitue une cause importante de cécité de l'adulte jeune en France.

En Afrique elle est impliquée en plus, dans les avortements et les retards psychomoteurs.

- **Fœtopathie bactérienne : la syphilis congénitale [16, 11]** La syphilis est tératogène et peut provoquer un œdème généralisé, un condylome anal et une paralysie des membres. Le traitement par pénicilline G est très efficace et permet de traiter la mère et le fœtus. Il apparait donc que la principale cause des cas de syphilis congénitale est l'absence de traitement maternel, que ce soit par méconnaissance du diagnostic ou par la non accessibilité au dépistage.

3.7.2.5 Facteurs médicamenteux et toxiques [41, 37]

- **Médicaments [37-42]**

- **Thalidomide [37]**

Médicament anti-nauséux et antalgique utilisé à la fin des années 1950, il est responsable d'un syndrome poly-malformatif chez 20% des fœtus exposés en début de grossesse même après une prise unique. Les malformations vont intéresser le cœur et les membres. Celles des membres, très variées, vont de l'agénésie du radius à l'Amélie en passant par la phocomélie.

➤ **Anticonvulsivants [11-16]**

Les femmes épileptiques mettent au monde 3 fois plus d'enfants malformés que la population générale et cela est lié principalement aux thérapeutiques utilisées. La triméthadione, la diphénylhydantoïne sont responsables d'anomalies faciales et cardiaques sévères. L'acide valproïque provoque des anomalies de fermeture du tube neural et l'anencéphalie. La carbamazépine, longtemps considérée comme l'antiépileptique de choix dans les grossesses, provoque des anomalies faciales.

➤ **Psychotropes [34]**

Les sels de lithium, régulateurs de l'humeur utilisés dans le traitement de la psychose maniaco-dépressive, entraînent des malformations cardiaques.

➤ **Hormones [12]**

L'exposition prénatale d'un fœtus de sexe féminin aux androgènes provoque un pseudo-hermaphrodisme féminin caractérisé par une masculinisation des organes génitaux internes et /ou externes.

En 1971 il a été démontré que l'œstrogène de synthèse, le diéthylstilbestrol induit des malformations utérines mais aussi est un carcinogène transplacentaire puisque 1% des filles exposées in utero ont développé un cancer du vagin et 75% d'entre elles des tumeurs bénignes du col et du vagin. Les corticoïdes provoquent rarement une atrophie des surrénales chez l'homme.

➤ **Anticoagulants oraux**

L'exposition de la grossesse aux antivitamines k au cours du premier trimestre, les dérivés de la coumarine notamment la warfarine, entraînent une hypoplasie majeure de la cloison nasale, des anomalies de calcification des épiphyses et souvent des anomalies du système nerveux telles que l'hydrocéphalie, la microcéphalie, la microphthalmie, etc.

➤ **Antibiotiques**

Les aminosides sont responsables d'ototoxicité. Le chloramphénicol est toxique chez le nouveau-né. Il semble donc prudent d'éviter sa prescription en fin de grossesse.

➤ **Antalgiques et anti-inflammatoires**

Ils peuvent entraîner une fermeture partielle du canal artériel du fœtus d'où une hypertrophie des artères pulmonaires qui aboutit à une détresse respiratoire par persistance de la circulation fœtale chez le nouveau-né.

➤ **Facteurs toxiques**

Syndrome d'alcoolisme fœtal :

Il associe une hypotrophie fœtale, un retard mental, des anomalies faciales et cardiaques. Le syndrome complet apparaît à partir d'une consommation de 90 ml d'alcool pur par jour. Dans le doute de détermination d'une dose seuil, il semble sage d'éviter toute prise d'alcool, même ponctuelle, en début de grossesse.

➤ **Métaux lourds [16]**

Le mercure et le méthyl-mercure : entre 1953 et 1965 il avait été remarqué dans la région de la baie de Minamata au Japon que des femmes de pêcheurs dont le régime était essentiellement constitué de poissons présentaient d'une part des troubles neurologiques et d'autre part donnaient naissance à des enfants présentant de nombreuses anomalies neurologiques. Des études rétrospectives révélèrent que le poisson contenait un taux anormalement élevé de mercure organique déversé dans les eaux de la baie par un complexe industriel. - Le plomb : le saturnisme maternel qui est une intoxication chronique au plomb est responsable de cas d'arriération mentale et de malformations du système nerveux.

➤ **Dioxines**

Polluants les plus répandus dont la contamination humaine est essentiellement alimentaire, les dioxines ont des effets néfastes sur la spermatogénèse. Elles sont carcinogènes et tératogènes.

➤ **Drogues [41]**

L'héroïne a de nombreux effets indésirables chez un fœtus en développement. Elle peut limiter sa croissance, provoquer un accouchement prématuré et des mort-nés. La cocaïne a les mêmes effets que l'héroïne mais entraîne en plus des malformations congénitales touchant le cerveau, le cœur, le crâne, les membres. L'amide de l'acide lysergique (LSD), les amphétamines : si d'une manière générale nous n'avons pas de certitude sur l'effet exact de ces drogues sur les bébés à naître mieux vaut les éviter.

Les agents volatils (colle, les solvants) provoquent en particulier des anencéphalies. En ce qui concerne le tabac, son effet tératogène n'a pas été démontré ; par contre le tabagisme maternel entraîne un risque d'avortement, de prématurité et de retard de croissance intra-utérin.

➤ **Les pesticides [37]**

Ce sont des polluants organiques persistants qui perdurent dans l'environnement. Nous distinguons :

-les phytopharmaceutiques destinés à la protection des végétaux (herbicides, fongicides et insecticides),

-les biocides destinés à la protection des animaux.

3.7.2.6 Facteurs mécaniques

Un utérus malformé ou un fibrome utérin peut comprimer le fœtus pouvant entraîné des déformations touchant par exemple : Le crane ou les membres

Des brides amniotiques peuvent encercler un doigt voire un membre entier formant un garrot. Ceci peut conduire à une amputation par interruption de l'apport vasculaire. L'oligoamnios peut être responsable d'un syndrome poly-malformatif.

3.7.3 Moyens diagnostiques des malformations congénitales [25, 43, 44]

3.7.3.1 Clinique

Elle permet un dépistage de risque de malformations et non un diagnostic. L'interrogatoire recherche dans les antécédents un âge maternel supérieur à 38 ans, une hérédité de malformations, d'anomalies géniques ou chromosomiques, la survenue de fausses couches à répétition.

3.7.3.2 Paraclinique

L'échographie du premier trimestre (11-12 SA) permet le dépistage précoce d'un nombre élevé d'aneuploïdies et de malformations fœtales [14].

L'échographie du deuxième trimestre (20-23SA) par contre permet le diagnostic des malformations majeures orientant vers l'interruption médicale de grossesse ; celle du troisième trimestre (30-33SA) enfin met en évidence les malformations pouvant être prises en charge en Néonatalogie. En cas d'antécédents de malformations du tube neural, l'échographie couplée au dosage de l'alpha-fœtoprotéine du liquide amniotique (prélevé par amniocentèse) ou du sérum maternel et à l'analyse quantitative et qualitative de l'acétylcholinestérase du liquide amniotique permet de faire le diagnostic à partir de 14SA.

L'âge maternel étant un facteur de risque d'aberrations chromosomiques en particulier de trisomie 21 mais aussi de trisomie 18 et 13, le diagnostic anténatal par amniocentèse ou choriocentèse est systématiquement proposé au-delà de 38 ans en France. Au Mali, le diagnostic anténatal est surtout échographique.

De façon générale les différentes techniques contribuent au diagnostic anténatal selon les proportions suivantes : échographie 65%, amniocentèse 30%, biologie moléculaire 5%.

METHODOLOGIE

4 METHODOLOGIE

4.1 Cadre d'étude et lieu d'étude

Cette étude a été réalisée dans le service de gynécologie obstétrique du centre de santé de référence de la commune V du district de Bamako.

Présentation générale de la commune V :

La commune V fut créée en même temps que les autres communes du district de Bamako par l'ordonnance N ° 78-34/CMLN du 18 Août 1978 et est régie par les textes officiels suivants:

L'ordonnance N°78-34/CMLN du 28 Août 1978 fixant les limites et le nombre des Communes ;

La loi N°93-008 du 11 Février 1993 déterminant les conditions de la libre administration des Collectivités Territoriales ;

La loi N°95-034 du 12 Avril 1995 portant code des collectivités territoriales ; construction du pont des martyrs en 1960, le pont FHAD en 1989 et les logements sociaux.

Les quartiers de la rive droite du fleuve Niger ont connu une expansion considérable avec la création des logements sociaux dont ceux de la commune V.

Données socio – démographique :

La Commune V couvre une superficie de **41,59** km² (EDS III DNSI 98) pour une population de **603056** habitants en 2022, avec un taux d'accroissement de **5,1%** (DNSI, 1998).

La densité de la population est de **14 500** habitants au Km².

Située sur la rive droite du fleuve Niger, elle est limitée, au Nord par le fleuve Niger, au Sud-ouest Kalaban-Coro (Kati), à l'Est par la commune VI. Les ethnies dominantes sont les Bambaras, les Soninkés et les Peulhs. Elle représente **2,26%** de la population du Mali et **18%** de celle du district de Bamako. Le quartier le plus peuplé est Bacodjicoroni et le moins peuplé est la SEMA II.

Les quartiers sont dirigés par les chefs de quartier regroupés au sein d'une coordination avec à sa tête un coordinateur. La commune V est constituée de neuf quartiers qui sont : Badalabougou, Daoudabougou, Kalaban-coura, Torokorobougou, Sabalibougou, Quartier-Mali, Bacodjicoroni, Sema I, Sema II.

Description du Centre de Santé de Référence de la Commune V(CS Réf)

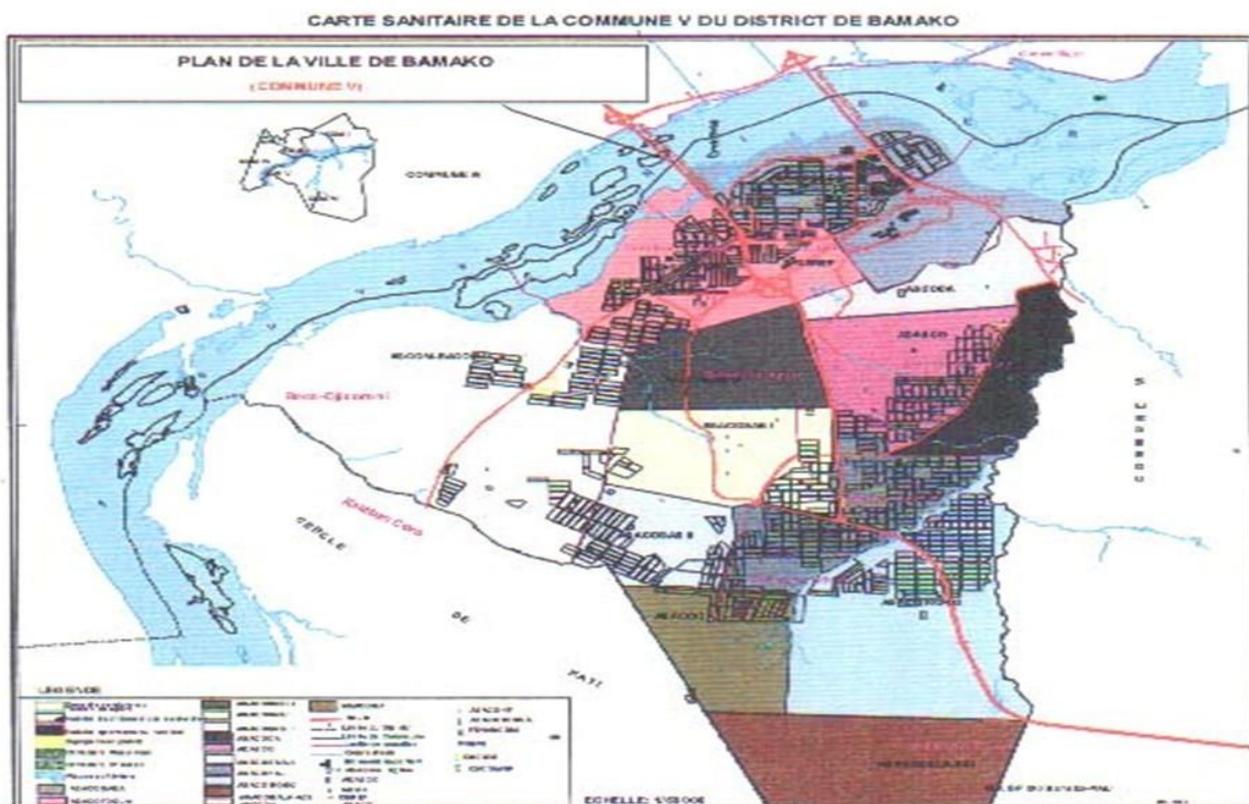
:Dans le cadre de la politique de décentralisation en matière de santé, le gouvernement du Mali a décidé de créer un centre de santé de référence dans chaque commune du district de Bamako : communes I, II, III, IV, V et VI. C'est ainsi qu'en 1982 fut créé le Centre de Santé de Référence de la Commune V (service socio-sanitaire de la commune V) avec un plateau minimal pour assurer les activités minimales. Dans le cadre de la politique sectorielle de santé et de la population et conformément au plan de développement socio-sanitaire de la commune (PDSC) , la carte sanitaire de la commune V a été élaborée pour 14 aires de santé (14 CSCOM) sur les 14 aires de santé, 13 CSCOM sont fonctionnels et le centre de santé de la commune V a été restructuré. Les aires de santé se répartissent comme suit : Trois aires de santé à Daoudabougou disposent d'un CSCOM avec un PMA complet (ASACODA, ADASCO, ASCODA) ;Trois aires de santé à Sabalibougou disposent chacune d'un CSCOM avec un PMA complet (ASACOSAB1, ASACOSAB2, ASACOSAB3) ; Quatre aires de santé à Kalaban-coura disposent d'un CSCOM avec PMA complet (ASACOKAL, ASACOGA, ASACOKALA KO et ASACOKALA ACI) ; Une aire de Santé pour les quartiers de Torokorobougou et Quartier Mali dispose d'un CSCOM avec un PMA complet (ASACOTOQUA) ;Une aire de Santé à Bacodjicoroni dispose d'un CSCOM avec un PMA complet (ASCOM-BACODJI) ;Une aire de santé à Badalabougou SEMA I (ASACOBADA SEMAI) d'un CSCOM avec un PMA complet

Ce n'est qu'en 1993 en réponse à la mise en œuvre de la politique sectorielle de santé et de population du gouvernement de la République du Mali que le centre de santé a été érigé en centre de santé de Référence.

En 1997 Le centre de santé de référence de la commune V a reçu le prix de « CIWARA D'EXCELLENCE » décerné par l'International Multidisciplinary Change Management (IMCM) pour ses bonnes performances dans les activités gynécologiques et obstétricales

A la faveur de l'essor du centre par ses bonnes prestations, il fut choisi en 1993 pour tester le système de référence décentralisée. Toujours dans le cadre de la politique sectorielle de santé, le mode de fonctionnement interne du centre fut un succès, ce qui a fait de lui le centre de santé de référence de la commune V. Partant de ce succès, le système de référence a été instauré dans les autres communes du district de Bamako.

En 1999, le Médecin Chef du centre de santé de référence de la commune V a reçu un diplôme honorifique du ministère de la promotion de la famille et de l'enfant pour son engagement en faveur de la promotion de la santé de la femme et de l'enfant. Il a reçu la même année la médaille du Mérite national du Mali



Buts et missions

Le centre de santé de référence de la Commune V à l'instar des centres de santé de référence de cercle est un établissement public de soins ayant pour mission de participer à la mise en œuvre de la politique nationale de santé du gouvernement du Mali.

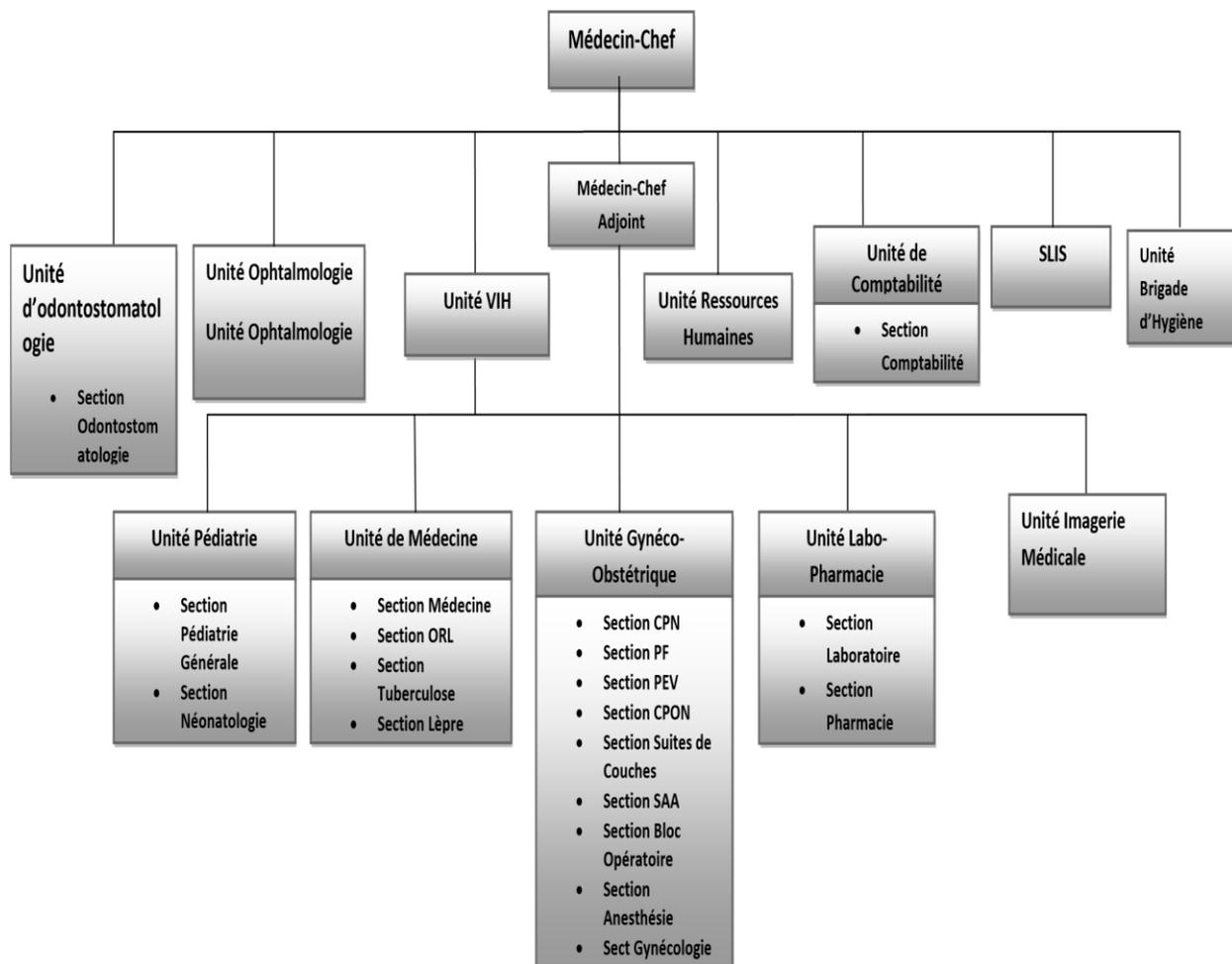
A ce titre, il est chargé de :

Assurer la prévention, le diagnostic, et la prise en charge des maladies courantes,

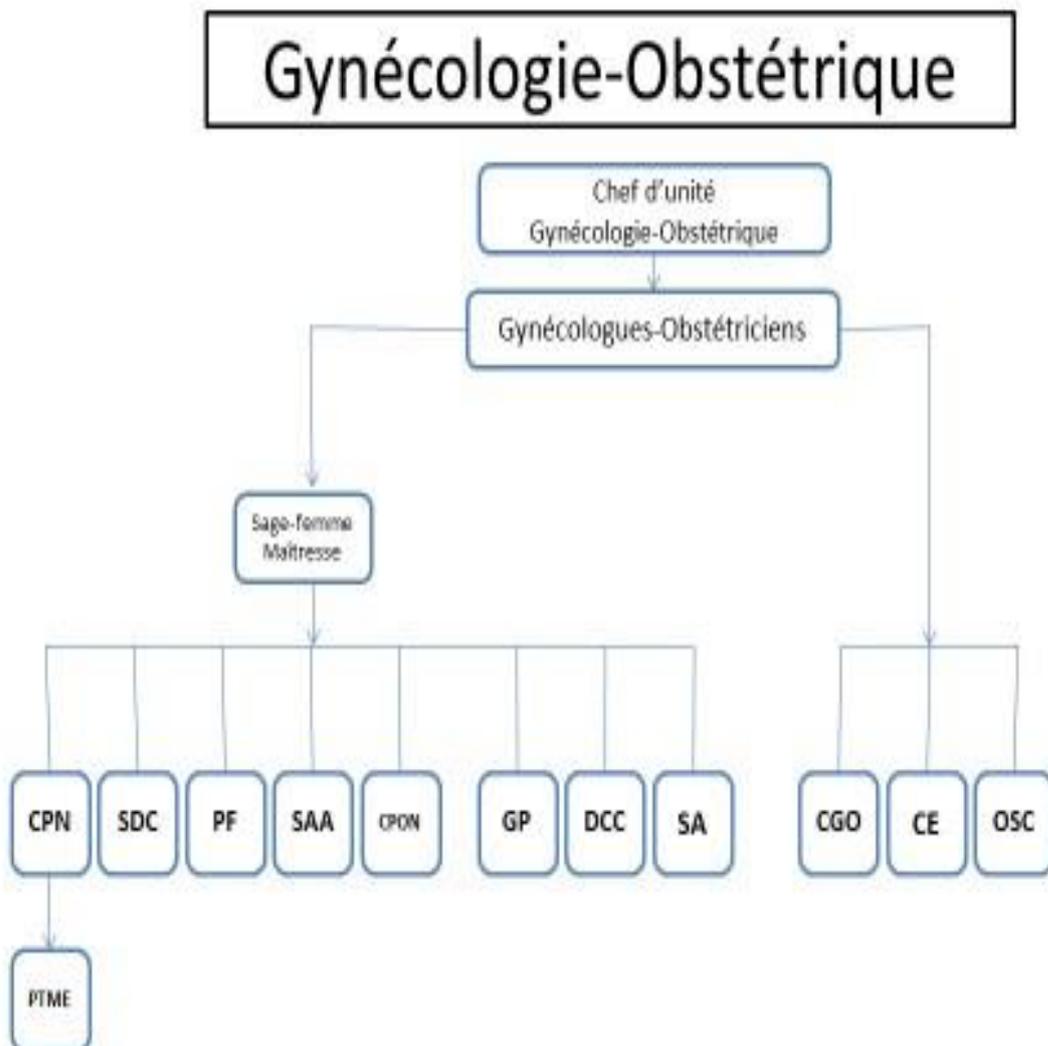
Assurer la prise en charge des maladies et la protection du couple mères enfants,

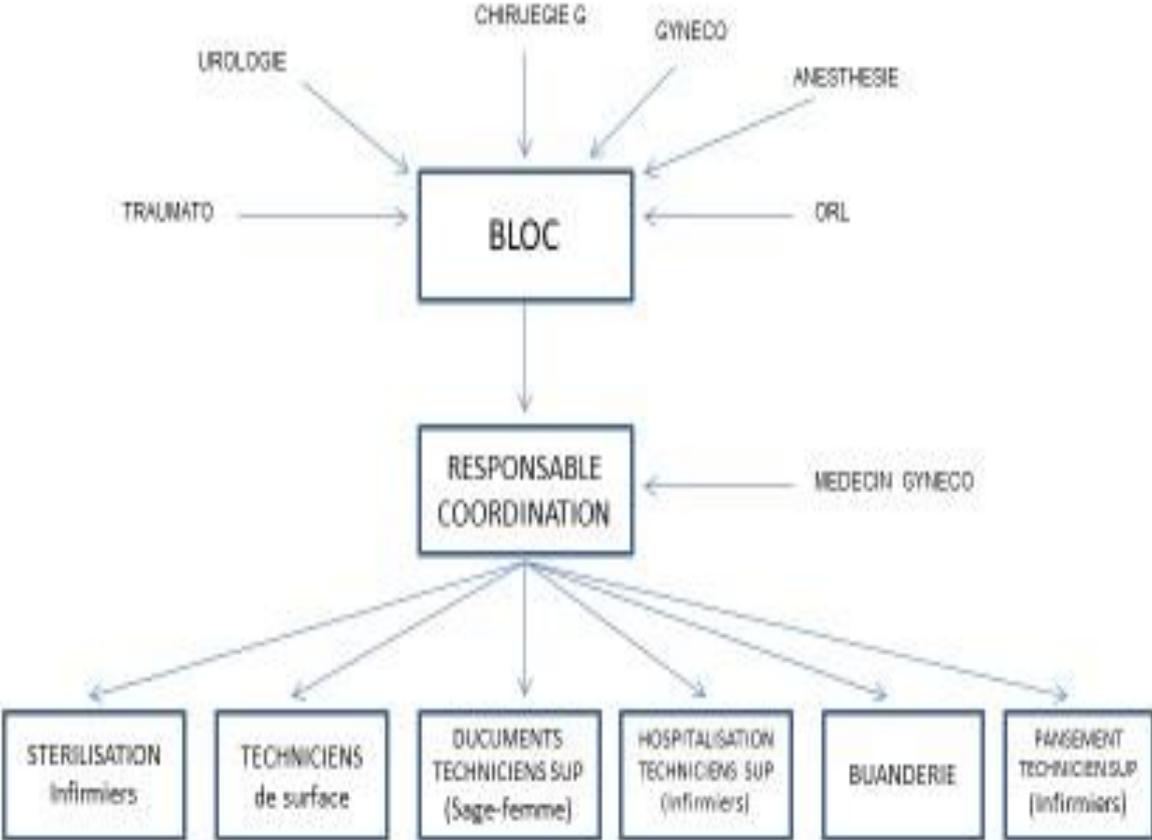
Assurer la prise en charge des urgences et les cas référés ou évacués des centres de santé communautaires, Assurer la formation initiale et la formation continue des professionnels de la santé, Conduire des travaux de recherche dans le domaine de la santé, Conduire des travaux de recherche dans le domaine de la santé.

ORGANIGRAMME DU CENTRE DE SANTE DE REFERENCE DE LA COMMUNE V



Organigramme du service de gynéco-obstétrique du CSREF CV





Le personnel :

Il comporte:

- Un médecin spécialiste en médecine communautaire (chef de service) ;
- Cinq médecins spécialisés en gynécologie obstétrique ;
- Un médecin anesthésiste réanimateur ;
- Des résidents en gynécologie obstétrique pour le diplôme d'études spécialisées (DES)
- Des médecins généralistes ;
- Des étudiants en médecine en année de thèse ;
- Des pédiatres ;
- Des techniciens supérieurs en anesthésie réanimation ;
- Des sages-femmes
- Des infirmières obstétriciennes ;
- Des aides-soignantes ;
- Des chauffeurs d'ambulance ;
- Des infirmiers d'État ;
- Le secrétariat du Médecin-chef ;
- Des manœuvres ;
- Des gardiens ;
- Des techniciens de surface.

✓ **Le fonctionnement du service de gynécologie obstétrique :**

- Les consultations prénatales sont effectuées par les sages-femmes tous les jours ouvrables.
- Les consultations externes gynécologiques y compris le suivi des grossesses à risque sont effectuées du lundi au vendredi par les gynécologues obstétriciens. Le dépistage du cancer du col de l'utérus et du sein est fait tous les jours ouvrables est assuré par deux sages-femmes ayant reçu une formation dans le domaine.
- Une équipe de garde quotidienne reçoit et prend en charge les urgences gynéco obstétricales.
- Le bloc opératoire fonctionne tous les jours ouvrables et vingt-quatre heures sur vingt-quatre, pour les interventions chirurgicales gynéco-obstétricales.
- Un staff réunissant le personnel du service se tient tous les jours à partir de huit heures et quinze minutes pour discuter des événements qui se sont déroulés pendant la garde.
- Une visite quotidienne des parturientes hospitalisées est effectuée et dirigée par le chef de l'unité ou par un médecin gynécologue obstétricien.
- Les ambulances assurent la liaison entre le centre et les CSCOM, les CHU Gabriel Touré, Point G et le CNTS.
- Une séance d'audit de décès maternel est tenue à chaque fois qu'il y a un dossier de décès maternel.

4.2 Type et période d'étude

-Il s'agissait d'une étude transversale prospective et descriptive du 8 juin 2023 au 15 juin 2024

4.3 Population d'étude

-La population d'étude était constituée de toutes les femmes enceintes admises à la maternité pendant la période d'étude.

4.4 Echantillonnage :

-Nous avons procédé à un échantillonnage non exhaustif.

4.5 Critères d'inclusion :

Ont été incluses dans cette étude :

Toutes les accouchées à la maternité du centre de santé de référence de la commune V du District de Bamako dont le nouveau-né présentait au moins une anomalie morphologique visible et dont la mère a accepté son inclusion dans l'étude.

Toutes les naissances avec une malformation mineure ou majeure dont l'âge de la grossesse est supérieur à 15 semaines d'aménorrhée

4.6 Critères de non inclusion :

N'ont pas été incluses dans cette étude :

- Toutes les accouchées à la maternité du centre de santé de référence de la commune V du District de Bamako dont le nouveau-né présentait au moins une anomalie morphologique visible et dont la mère n'a pas accepté l'inclusion dans l'étude.
- Toutes les accouchées dans le service munies d'une échographie évoquant une malformation fœtale qui n'a pas été retrouvée à la naissance.

4.7 Technique de collecte des données et support des données.

Nous allons procéder à une collecte prospective des données sur une fiche d'enquête à partir des supports suivants : le dossier obstétrical complété au besoin par les carnets, le registre de consultation prénatale, le registre d'accouchement et d'hospitalisation, le registre de compte rendu opératoire et les fiches de référence/évacuation des mères.

4.8 Déroulement de l'étude :

Les paramètres étudiés figurent sur un questionnaire annexé à ce travail. Ce

sont :

-l'âge maternel ;

-les pathologies de la grossesse en cours ;

-la qualité de la consultation prénatale (nombre de CPN et BPN ; nombre d'échographie effectuée) ;

-antécédent familiaux ;

-les caractéristiques du nouveau-né malformé (état à la naissance, sexe, poids, taille, Périmètre crânien, terme).

4.9 Variables d'études : On été :

Age, profession, âge des mères et des pères, niveau d'instruction des mères et des pères, antécédent médical, antécédent chirurgical, antécédent obstétrical, mode de vie, bilans sanguins, nombre de CPN, début des CPN, pathologie sur la grossesse en cours, notion de prise de médicament, échographie, mariage consanguin, poids de naissance, terme de la grossesse, score d'Apgar, taille, périmètre crânien, état de naissance, mode d'accouchement, devenir immédiat, moment du diagnostic, siège de la malformation, malformation des membres, malformation au système nerveux, malformation digestives+ de la paroi abdominale + cordon, malformation de la face.

4.10 Ethique et déontologie :

Pour des raisons d'éthique et de déontologie, la mère était informée sur le caractère confidentiel des données recueillies.

Le port de blouse blanche était exigé à l'enquêteur et aux personnels soignants dans la salle d'accouchement pour éviter toute frustration des mères.

4.11 Saisie et analyse des données :

La saisie et l'analyse des données statistiques ont été faites grâce aux logiciels SPSS version 20, les tableaux ont été conçus à l'aide du logiciel World 2013 et du logiciel Excel, le test statistique utilisé a été le test de Chi-deux.

4.12 Définitions opératoires :

Patiente : gestante ou parturiente

Pression artérielle : elle est la force motrice qui fait circuler le sang à travers tous les organes. Elle est calculée à partir du débit cardiaque et de la résistance périphérique.

Hypertension sévère : $TA \geq 160/110$ mm Hg

Gestité : nombre de grossesses

Parité : nombre d'accouchements

Primigeste : 1 grossesse ;

Paucigeste : 2 à 3 grossesses

Multigeste : ≥ 4 grossesses ;

Primipare : 1 accouchement ;

Paucipare : 2 à 3 accouchements ;

Multipare : ≥ 4 accouchements ;

Référence : c'est le transfert d'une patiente, d'un service à un autre, au sein d'une formation sanitaire ou, d'un centre à un autre, pour une meilleure prise en charge adoptée, sans la notion d'une urgence.

Évacuation : c'est le transfert d'une patiente, d'une structure sanitaire à une autre, plus spécialisée ; avec un caractère urgent, nécessitant une prise en charge d'urgence.

Pronostic néonatal : nous entendons par pronostic néonatal, l'issue d'un nouveau-né, né vivant, pendant la période néonatale ; c'est-à-dire, au cours des 28 premiers jours de vie.

Césarienne prophylactique : césarienne programmée, lors des CPN et réalisé avant le travail d'accouchement

Césarienne en urgence : césarienne réalisée en urgence, pour prévenir la survenue d'une complication maternelle ou fœtale.

Urgence absolue : Les urgences absolues ont un caractère vital soit pour l'enfant à venir, soit pour la mère.

Dans ce cadre la césarienne elle doit se faire dans les plus brefs délais, selon les indications on peut avoir recours soit une anesthésie générale, rachianesthésie ou cathéter péridural.

Urgence relative : Dans les urgences relatives la mère n'est pas sous la menace d'une complication vitale et le fœtus est l'objet d'un risque non imminent.

Césarienne programmées réalisée en situation d'urgence : c'est une césarienne programmée, lors des CPN pour une date précise mais opéré avant la date prévue quel qu'en soit le motif évoqué.

RESULTATS

5 RESULTATS

1 - Fréquence globale

Du 8 juin 2023 au 15 juin 2024, nous avons recensé à la maternité du centre santé de référence de la commune V du District de Bamako, 6354 naissances dont 57 présentant une ou des malformations, soit une fréquence de 0,89%.

2- Les données socio-démographiques des patients :

2.1. Sexe

Tableau I: Répartition des patients selon le sexe

Sexe	Effectif	Pourcentage
Masculin	30	52,7
Féminin	27	47,3
Total	57	100,0

Les patients de sexe masculin ont été les plus nombreux avec 52,7%. Le sexe ratio est de 1,1.

2.2. Provenance

Tableau II: Répartition des patients selon leur provenance

Provenance	Effectif	Pourcentage
Aire de santé de la C V	47	82,5
Aire de santé hors de la C V	10	17,5
Total	57	100,0

La majorité de nos patients venaient de la commune V soit 82,5% de la population étudiée.

3. Antécédents familiaux

3.1. Mère

3.1.1 Age

Tableau III: Répartition des mères suivant l'âge

Age (an)	Effectifs	Pourcentages
<19	16	28,1
20 – 29	25	43,9
30 – 39	15	26,3
40 – 49	1	1,7
Total	57	100,0

La tranche d'âge de 20-29 ans a été la plus représentée avec 43,9%. L'âge moyen était de 23 ans ; avec des extrêmes de 16 et 40 ans, l'écart type est égal à 7,9.

3.1.2 Niveau d'instruction

Tableau IV: Répartition des mères suivant le niveau d'instruction

Niveau d'instruction	Effectif	Pourcentage
Non scolarisée	34	59,6
Primaire	9	15,8
Secondaire	14	24,6
Total	57	100,0

La répartition des mères suivant le niveau d'instruction, la majorité (59,6%) des mères étaient non scolarisé.

3.1.3. La profession des mères :

Tableau V: Répartition des mères selon leur profession.

Profession	Effectif	Pourcentage
Ménagère	42	73,7
Etudiante/Elève	6	10,5
Commerçante/Vendeuse	6	10,5
Ouvrière	2	3,5
Autres	1	1,8
Total	57	100,0

Répartition des mères selon leur profession, les ménagères étaient les plus représentées avec 73,7%.

3.1.4. Antécédent Médico-chirurgicaux des mères

3.1.4.1 Antécédant médicaux

Tableau VI: Répartition des mères suivant les ATCD médicaux

Antécédant médical	Effectif	Pourcentage
Hémoglobinopathie	1	1,75
Asthme	2	3,51
Aucun	54	94,74
Total	57	100,0

Il n'y avait pas d'antécédent dans la majorité des cas soit (94,74%)

3.1.4.2 Antécédents chirurgicaux

Tableau VII: Répartition des mères suivant les antécédents chirurgicaux

Antécédant	Effectif	Pourcentage
Césarienne	24	42,1
Aucun	33	57,9
Total	57	100,0

Les mères avec antécédents chirurgicaux ont représenté 42,1%.

3.1.5. Antécédent Obstétricaux

3.1.5.1 Gestité des mères

Tableau VIII: Répartition des mères selon la Gestité

Gestité	Effectif	Pourcentage
Primigeste	20	35,1
Paucigeste	10	17,5
Multigeste	13	22,8
Grande multigeste	14	24,6
Total	57	100,0

Les primigestes ont été les plus représentées avec 35,1% de la population étudiée

3.1.5.2 Parité des mères

Tableau IX: Répartition des mères selon la parité

Parité	Effectif	Pourcentage
Nullipare	15	26,3
Primipare	10	17,5
Paucipare	13	22,8
Multipare	11	19,3
Grande multipare	8	14,1
Total	57	100,0

Les nullipares ont été les plus représentées avec 26,3% de la population étudiée

3.1.5.3 Antécédent d'avortement spontané

Tableau X: Répartition des mères selon l'antécédent d'avortement spontané.

ATCD d'avortement spontané	Effectif	Pourcentage
Non	42	73,7
Oui	15	26,3
Total	57	100,0

Les femmes sans antécédent d'avortement spontané ont représenté 73,7% de la population.

3.1.5.4 Mode de vie des mères

Tableau XI: Répartition des patientes selon le mode de vie

Mode de vie	Effectif	Pourcentage
Tabagisme passif	1	1,7
Thé chinois	23	40,3
Cola	3	5,4
Lipton	30	52,6
Total	57	100,0

Autres : Thé chinois, Cola, Lipton

Seulement 1,75% des mères avaient une notion de tabagisme passif.

3.1.5.5 Bilans sanguins

Tableau XII: Répartition des mères suivant les bilans sanguins

Bilans sanguins	Effectif	Pourcentage
Groupage Rh	50	94,3
AgHbs	1	1,9
Toxoplasmose	1	1,9
Rubéole	1	1,9
Total	53	100,0

Dans 94,3% des cas la mère avait réalisé Groupage/Rhésus.

3.1.6. Grossesse actuelle

3.1.6.1 Nombre de consultation prénatale

Tableau XIII: Répartition des mères suivant le nombre de consultation prénatale

Nombre de CPN	Effectif	Pourcentage
CPN< 4	13	22,8
CPN> 4	30	52,6
CPN=4	7	12,3
Pas de CPN	7	12,3
Total	57	100,0

Dans 52,6% des cas la mère avait effectué au plus 4 consultations prénatales

3.1.6.2 Début des consultations prénatales (CPN)

Tableau XIV: Répartition des patientes selon le début des consultations prénatales

Début des CPN	Effectif	Pourcentage
Premier trimestre	25	43,9
Deuxième trimestre	15	26,3
Troisième trimestre	10	17,5
Aucune CPN	7	12,3
Total	57	100,0

La majorité (43,9%) des mères avaient débuté les consultations prénatales au premier trimestre.

3.1.6.3 Pathologie de la grossesse en cours

Tableau XV: Répartition des mères selon la pathologie sur la grossesse en cours

Pathologie sur la grossesse en cours	Effectif	Pourcentage
Anémie	22	68,8
AgHbs	1	3,1
Drépanocytose	1	3,1
Toxoplasmose	1	3,1
Diabète gestationnel	6	18,8
Epilepsie	1	3,1
Total	32	100,0

Autres : Epilepsie, Diabète gestationnel.

Dans 68,8% des cas la grossesse est associée à une anémie

3.1.6.4 Prise de médicament au cours de la grossesse

Tableau XVI: Répartition des mères selon la prise de médicament au cours de la grossesse

Notion de prise médicamenteuse	Effectif	Pourcentage
Oui	50	87,7
Non	7	12,3
Total	57	100,0

La plupart des mères (87,7%) ont reçu au moins du fer acide folique.

3.1.6.5 Échographie au cours de la grossesse

Tableau XVII: Répartition des patientes suivant l'échographie effectuée

Échographie	Effectif	Pourcentage
Premier trimestre	13	22,8
Deuxième trimestre	30	52,6
Troisième trimestre	7	12,3
Aucune échographie	7	12,3
Total	57	100,0

La majorité (87,7%) des patientes avaient effectué au moins une échographie obstétricale

3.2 Père

3.2.1 Age

Tableau XVIII: Répartition des pères suivant l'âge

Age des pères(an)	Effectif	Pourcentage
20 – 29	20	35,1
30 – 39	17	29,8
40 – 49	15	26,5
50 – 59	5	8,8
Total	57	100,0

La tranche d'âge de 20-29 ans a été la plus représentée avec 35,1%. L'âge moyen était entre 34 ans et 35 ans, avec des extrêmes de 20 et 50 ans. L'écart type est égal à 9,7.

3.2.2 Niveau d'instruction

Tableau XIX: Répartition des pères suivant le niveau d'instruction

Niveau d'instruction	Effectif	Pourcentage
Non scolarisé	41	71,9
Primaire	1	1,8
Secondaire	9	15,8
Supérieur	6	10,5
Total	57	100,0

La majorité (71,9%) des pères étaient non scolarisé

3.2.3 La Profession du père :

Tableau XX: Répartition des pères selon leur profession

Profession du père	Effectif	Pourcentage
Fonctionnaire	6	10,5
Ouvrier	12	21
Manœuvre	7	12,3
Commerçant/Vendeur	24	42,1
Cultivateur	2	3,5
Etudiant/Elève	1	1,8
Autres	5	8,8
Total	57	100,0

Autres : Mécaniciens : 1, Bergers : 2, Marabout : 0, Chauffeur :2.

Les Commerçant/Vendeur étaient les plus représentés avec 42,1% de la population étudiée.

3.3 Mariage consanguin

Tableau XXI: Répartition des patients selon la notion de mariage consanguin

Mariage consanguin	Effectif	Pourcentage
Non	45	78,9
Oui	12	21,1
Total	57	100,0

Dans 21,1% des cas, il y'avait une notion de consanguinité.

4. Antécédents personnels

4.1. Poids de naissance

Tableau XXII: Répartition des patients selon le poids de naissance

Poids (en gramme)	Effectif	Pourcentage
500-999	3	5,3
1000-1999	9	15,8
2000-2999	10	17,5
3000-3999	32	56,1
>4000	3	5,3
Total	57	100,0

Dans 56,1% des cas, les patients avaient un poids normal à la naissance.

4.2. Terme de l'accouchement

Tableau XXIII: Répartition des patients selon le terme de l'accouchement

Terme de la grossesse	Effectif	Pourcentage
A terme	35	61,4
Prématuré	22	38,6
Total	57	100,0

Dans 38,6% des cas, l'accouchement a été prématuré.

4.3. Apgar des patients à la 1^{ère} minute

Tableau XXIV: Répartition des patients en fonction de l'Apgar à la 1^{ère} minute

Apgar à la 1 ^{ère} mn	Effectif	Pourcentage
0 à 3	20	35,1
4 à 6	6	10,5
7 à 9	31	54,4
Total	57	100,0

Ce tableau nous montre que 54,4% de nos patients avaient un Apgar supérieur ou égal à 7 à la première minute.

4.4. Apgar à la 5^{ème} minute

Tableau XXV: Répartition des patients selon l'Apgar à la 5^{ème} minute

Apgar à la 5 ^{ème} mn	Effectif	Pourcentage
0 à 3	19	33,3
4 à 6	2	3,5
7 à 10	36	63,2
Total	57	100,0

La majorité (63,2%) de nos patients avait un Apgar supérieur ou égal à 7 à la cinquième minute.

4.5 Taille

Tableau XXVI: Répartition des patients selon leur taille à la naissance

Taille (en centimètre)	Effectif	Pourcentage
47-52	34	59,6
<47	22	38,6
T=47	1	1,8
Total	57	100,0

Dans 38,6% des cas, la taille était inférieure à 47cm.

4.6. Périmètre crânien (PC)

Tableau XIVVII: Répartition des patients selon le PC

Périmètre crânien (en cm)	Effectif	Pourcentage
<33	22	38,6
33-35	28	49,1
>35	7	12,3
Total	57	100,0

Les patients dont le périmètre crânien est 33-35 cm ont été les plus représentés avec 49,1%.

4.7. Etat de naissance

Tableau XXVIII: Répartition des patients suivant l'état à la naissance

Etat de naissance	Effectif	Pourcentage
Vivant	37	64,9
Mort-né	20	35,1
Total	57	100,0

Les nouveau-nés vivants ont été les plus représentés avec 64,9% de la population étudiée.

4.8. Mode d'accouchement

Tableau XXIX: Répartition des patients selon le mode d'accouchement

Mode d'accouchement	Effectif	Pourcentage
Eutocique (Voie basse)	25	43,9
Césarienne	32	56,1
Total	57	100,0

Dans 56,1% des cas l'accouchement a été effectué par la césarienne

4.9. Devenir immédiat

Tableau XXX: Répartition des patients selon le pronostic

Pronostic	Effectif	Pourcentage
Décède à J1	17	36,2
Evacuée au CHU GT	40	63,8
Total	57	100,0

Nous avons adressé 63,8% de nos patients en Chirurgie pédiatrique du CHU GT.

4.10.Moment du diagnostic

Tableau XXXI: Répartition des patients suivant le moment du diagnostic

Moment du diagnostic	Effectif	Pourcentage
Pendant la grossesse	19	33,3
Après accouchement	38	66,7
Total	57	100,0

Dans la majorité (66,7%) des cas, le diagnostic a été posé après l'accouchement.

5.Le siège de la malformation congénitale

Tableau XXXII: Répartition des patients selon le siège de la malformation

Siège de la malformation	Effectif	Pourcentage
Syndrome poly-malformatif	10	17,5
Système nerveux	15	26,3
Membres	8	14
Tractus digestif +paroi abdominale	16	28,1
Antérieure +cordon		
Face	5	8,8
Urogénital	3	5,3
Total	57	100,0

Les syndromes du tractus digestif +paroi abdominale antérieure + cordon ont été les plus représentés avec 16 cas soit 28,1 %.

6. Le type de malformation selon l'appareil touché :

6.1 Membres :

Tableau XXXIII: Répartition des patients selon les malformations au niveau des membres.

Malformation des membres	Effectif	Pourcentage
Pied Bot	5	62,5
Ostéo-chondrodysplasie	2	25
Doigts surnuméraires	1	12,5
Total	8	100

Le pied bot a été le plus représenté avec 62,5%.

6.2 Système nerveux : Tête et Rachis

Tableau XXXIV: Répartition des patients avec malformation du système nerveux

Malformation au système nerveux	Effectif	Pourcentage
Hydrocéphalie 	9	60
Spina-bifida	3	20
Anencéphalie 	1	6,7
Myéloméningocèle 	2	13,3
Total	15	100

L'hydrocéphalie a été la plus représenté avec 9/15 soit 60 %.

6.3 Abdomen :

Tableau XXXV: Répartition des patients selon les malformations digestives, de la paroi abdominale et du cordon.

		Effectif	Pourcentage
Omphalocèle		12	75
Laparoschisis		2	12,5
Masse abdominale		2	12,5
Total		16	100

L'omphalocèle a été la plus représentée avec 75%.

6.4 Face :

Tableau XXXVI: Répartition des patients selon les malformations de la face

Malformation de la face		Effectif	Pourcentage
Fentes labio-palatines		4	80
Dysmorphie faciale		1	20
Total		5	100

Les malformations de la face ont été dominées par les fentes labio-palatines avec 80% des cas.

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

6 COMMENTAIRES ET DISCUSSION

6.1 Fréquence :

Les malformations congénitales sont des pathologies rares.

Benzerouale [45] au Maroc avait trouvé 0,44% de malformation congénitale dans son étude.

Diarra [10] qui dans une étude prospective faite sur 12 mois à la maternité de l'hôpital Gabriel Touré a retrouvé 69 cas de malformations congénitales soit une prévalence de 5,25%.

La fréquence globale des malformations congénitales dans notre étude est de 0,89% sur un total de 6354 naissances dans le service de gynéco obstétrique du centre de santé de référence de la commune V.

6.2 Caractéristiques de la population étudiée

6.2.1-facteurs socio-démographiques

6-2-1-1. Le sexe

Les études n'ont pas montré de rapport entre le sexe et la survenue des malformations congénitales.

Benzerouale (45) n'a pas trouvé de différence significative entre le sexe et la survenue de malformations congénitales, $P=0,26$.

Coulibaly [47] dans étude sur les malformations congénitales au CS Réf de la commune I du District de Bamako n'a pas trouvé de différence significative entre le sexe et la survenue de malformations congénitales, $P=0,23$.

Dans notre étude la majorité des malformés sont de sexe masculin avec un sexe ratio de 1,1. L'analyse statistique Chi-deux n'a pas montré de différence significative entre le sexe et la survenue de malformations congénitales.

6-2-2 L'Age des parents :

Nous avons enregistré plus de mères ayant moins de 30 ans, l'âge n'est pas un facteur dans notre série.

Ce résultat ne concorde pas avec celui de Bugnon qui dans sa série a conclu que le risque de malformation est accru chez les femmes dès l'âge de 30 ans mais surtout après 35 ans [4].

L'analyse statistique Chi-deux n'a pas montré de différence significative entre l'âge maternel et la survenue de malformations congénitales.

6-2-3 Niveau socio-économique des parents

Nous avons noté une forte représentativité des femmes ménagères (73,7%) et non scolarisées (59,6%) donc de faible revenu socio-économique. Ce résultat est nettement inférieur à celui de Coulibaly (47) qui a trouvé une prédominance des femmes ménagères et non scolarisées avec respectivement 85,7% et 57,1% dans son étude sur les malformations congénitales au CSRéf de la commune I du district de Bamako.

Certains auteurs Bugnon [3] et Stoll [29] n'ont pas trouvé pas d'influence entre le niveau socio-économique des parents et la survenue des malformations congénitales.

L'analyse statistique Chi-deux n'a pas montré de différence significative entre le niveau socio démographique et la survenue de malformations congénitales.

6-3- Facteurs gynéco obstétricaux

6-3-1. Gestité des mères

Nous avons noté plus de malformations congénitales chez les primigestes que chez les multigestes avec respectivement 35,1% et 22,8%.

La Gestité n'a pas été un facteur dans la série de Coulibaly [47] qui a trouvé une fréquence de 44,2% chez les Paucigeste et 7,8 chez les multigestes.

Par contre Diarra [10] et Bah [48] Coulibaly et Coll [46] ont trouvé un taux élevé chez les multigestes.

Cela pourrait s'expliquer par la plus grande fréquence des primigestes dans notre contexte.

L'analyse statistique Chi-deux n'a pas montré de différence significative entre la gestité et la survenue de malformations congénitales.

6-3-2. Antécédent d'avortements et de mort-né

Les nouveau-nés malformés ont été observés le plus souvent chez les mères n'ayant fait aucun avortement et mort-nés avec respectivement 73,7% et 100%. Ce résultat est similaire à celui de Coulibaly [47] qui a trouvé respectivement 84,4% de mères n'ayant pas fait d'avortement spontané et 90,7% n'ayant pas fait de mort-né.

6-3-3. Pathologie au cours de la grossesse

Dans notre étude 28 cas soit 49,1% des mères n'ont pas fait de pathologie notable au cours de la grossesse. Ce résultat est similaire à celui de Coulibaly [47] qui a trouvé 56% des mères n'ayant pas fait de pathologie au cours de la grossesse.

6-3-4. Prise de médicaments :

Toutes les femmes ayant fait au moins une CPN ont reçu au moins du fer et acide folique. Ces médicaments ne sont pas réputés fœtotoxiques, mais avec l'automédication et des médicaments traditionnels il se peut que l'un de ces facteurs soit probablement en cause.

Le résultat du test Chi-deux a montré une différence significative entre la prise d'acide folique au premier trimestre de la grossesse et la survenue d'hydrocéphalie et d'anencéphalie. $P=0,05$

Ainsi on pourrait conclure qu'il y a un rapport entre la prise du fer acide folique au premier trimestre de la grossesse et la survenue de ces malformations.

6-3-5. Grossesses multiples

Dans notre étude 96,5% des malformés sont issus de grossesses monofœtales contre seulement 3,5% qui sont issus de grossesses gémellaires.

Ce résultat est similaire à celui de Coulibaly [47] qui a trouvé que 93,5% des malformés étaient issus de grossesses monofœtales.

L'analyse statistique Chi-deux n'a pas montré de différence significative entre le nombre de fœtus et la survenue de malformations congénitales.

6-3-6. Surveillance prénatale

Dans notre étude les mères ayant fait plus de 3 CPN sont les plus nombreuses Avec 52,6%.

Seulement 12,3% des mères n'ont fait aucune échographie ni précoce ni tardive, 12,3% des mères n'ont fait aucun bilan prénatal.

En conclusion : la surveillance de la grossesse par les consultations et le bilan prénatal a été pratiquement effectué. En effet 7 mères n'ont aucun bilan prénatal, 1 mères seulement ont fait la sérologie rubéole, 1 mères ont fait la sérologie toxoplasmose.

Le risque élevé de la possibilité de survenue d'une malformation congénitale en cas de contamination au cours de la grossesse par une de ces affections, l'inexistence de prévention chez les mères concernées ne permettent pas d'éliminer leur responsabilité à l'origine d'une partie importante de ces malformations. Dans notre étude une des mères était drépanocytaire et avait réalisé la sérologie rubéole, toxoplasmique, cytomégalovirus et l'échographie ; le type de malformation observé était hydrocéphalie.

6-4. Caractéristiques des patients à la naissance

6-4-1. Terme-Poids-Taille-Périmètre crânien

-Dans notre étude 61,4% de nos patients sont nés à terme. Ce résultat concorde avec celui de Coulibaly A B [47] qui a trouvé 64,9% dans son étude.

-Les malformés de poids entre 2500g à 4000g ont été les plus représentés avec 56,1%. Ce résultat n'est pas similaire à celui de Coulibaly A B [47] qui a trouvé que 64,9% des malformés avaient un poids compris entre 2500 et 4000g. Cela pourrait s'expliquer par le taux élevé d'accouchement prématuré (38,6%) dans notre contexte. Le résultat du test Chi-deux a montré une différence significative entre le terme de la grossesse et le poids de naissance. $P=0,01$ -Les malformés de taille comprise entre 47-52cm ont été les plus représentés avec 59,6% de la population. Ce résultat est similaire à celui de Coulibaly A B [47] qui a trouvé 60% dans son étude.

- Les malformés de Pc 33-35cm ont été les plus nombreux avec 49,1%. Ce résultat n'est pas similaire à celui de Coulibaly A B [47] qui a trouvé 46,8%% dans son étude. Cette différence pourrait s'expliquer par la moindre fréquence des anencéphales dans notre étude (6,7%) contre 6%.

Le résultat du test Chi-deux a montré une différence significative entre le périmètre crânien et les malformations à type d'hydrocéphalie et d'anencéphalie. $P=0,01$.

6-4-2. Pronostic immédiat :

Plus d'un tiers des patients sont décédés le même jour de leur naissance.

Plusieurs raisons peuvent expliquer ce taux élevé de mortalité :

-le type de malformation : les syndromes poly malformatifs, les malformations du tube digestif de la paroi abdominale et système nerveux central

-l'état de l'enfant : à savoir l'état de prématurité

-existence de malformation congénitale non compatible avec la vie

6-5. Sièges des malformations congénitales

6-5-1 Les syndromes Poly-malformatifs :

Ils représentent 17,5% et occupent le 3^{er} rang de l'ensemble des malformations congénitales. Ce résultat est similaire à celui de Benzerouale [45] au Maroc qui a trouvé que les syndromes poly malformatifs sont les plus fréquentes avec 35,3%.

6-5-2 Malformations du Système Nerveux

Nous avons trouvé 15 cas soit 26,3% dans notre étude. Par conséquent, les malformations du système nerveux viennent au 2^{ème} rang après celles des malformations de la paroi abdominale. Ce résultat est similaire à celui de Benzerouale [45] au Maroc qui a trouvé 31,91% de malformation du Système nerveux Bah [48] a rapporté 10% de malformation du système nerveux dans son étude.

6-5-3 Malformation de l'appareil locomoteur :

Notre étude rapporte que 14% de malformations concernent les membres et constituent le 4^{ème} rang de la série. Ce résultat concorde avec celui de Benzerouale [45] au Maroc qui a trouvé 11,8% des malformation de l'appareil locomoteur.

6-5-4 Malformations du Tractus digestif, de la paroi abdominale antérieure et du cordon:

Elles représentent 16 cas soit une fréquence de 28,1% ; elles viennent au 1 rang Ce résultat est similaire à celui de Deogratias [9] qui a trouvé 24 cas (soit 12,7%) sur 188 malformés en 5 ans et demi.

6-5-5 Les malformations de la face :

Nous avons enregistré 5 cas de malformation faciale soit 8,8%. Elles viennent ainsi au 5^{ème} rang des malformations, l'essentiel des lésions étant constitué par les fentes labiales. Cette fréquence n'est pas similaire à celui de Benzerouale [45] qui a trouvé 7,35% dans son étude.

Bah [48] les a classés au 2^{ème} rang des malformations dans son étude.

6-5-6 les malformations uro-génitales :

Nous avons identifié 3 cas sur 57 soit une fréquence de 5,3%.

Ce résultat ne concorde pas avec celui de Coulibaly A B [47] qui a trouvé 2,6%.

6-5-7 les malformations cardio-vasculaires :

Nous n'avons pas trouvé de cas de cardiopathie congénitale.

CONCLUSION

7 Conclusion

Les malformations congénitales sont rares dans notre contexte. Elles sont dominées par les malformations du tractus digestif + paroi abdominale antérieure + cordon, suivis des malformations du système nerveux et des syndromes poly-malformatifs. La majorité des mères était jeune. L'anémie a dominé les pathologies au cours de la grossesse. Du point de vue pratique les problèmes posés par les malformations congénitales varient avec la nature de la malformation : les malformations courantes comme celles des membres n'engagent pas le pronostic vital et sont souvent négligées. Par contre celles du cœur, du système nerveux, du tube digestif entraînent souvent un décès précoce.

RECOMMANDATIONS

8 Recommandations :

Au terme de cette étude nous recommandons :

1-Aux autorités politiques et sanitaires:

-Définir une politique de prise en charge des malformés, nécessitant une collaboration multidisciplinaire entre gynéco obstétricien, ortho pédiatre, chirurgien, néonatalogiste et chirurgien pédiatre

-D'ouvrir un registre de malformations congénitales dans chaque maternité.

2- Aux personnels sanitaires :

- Sensibiliser le personnel à la bonne surveillance de la grossesse tant sur le plan consultation prénatale que le bilan para clinique en vue du dépistage et du traitement de toute affection curable susceptible d'être en cause.

3- A la population :

-Sensibiliser les femmes enceintes pour qu'elles fassent des échographies obstétricales, les bilans prénataux,

-Eviter l'automédication (médicament traditionnel).

4- Aux Gestantes :

-Une supplémentation quotidienne en fer et en acide folique, par voie orale, est recommandée à raison de 30 mg à 60 mg de fer élémentaire et de 400 ug (0,4 mg) d'acide folique afin de prévenir l'anémie, la septicémie puerpérale et les naissances prématurées.

-Counseling sur l'alimentation saine et la pratique de l'exercice physique.

-Sensibiliser les femmes enceintes pour qu'elles fassent des échographies obstétricales, les bilans prénataux.

-Sensibiliser les femmes enceintes pour qu'elles fassent la vaccination antitétanique

REFERENCES

9 Références

1-Briad ML, Kplan J ; Le Merrerm ; Frezal. Du bon usage de la biologie moléculaire pour le conseil génétique et le diagnostic anténatal. 5^e semaine de génétique clinique, Hôpital des enfants malades (paris), 1989 : 204

2- Arthuis M, Pinsard N, Ponsot G. Neurologie Pédiatrique. 2e édition, Paris ; Médecine-Sciences Flammarion, 1063p

3-Bah O. Contribution à l'étude des malformations congénitales à l'unité de néonatalogie du CHU de l'hôpital Gabriel de Bamako. Thèse de médecine Bamako1999 ; 85p ; N°59

4-Bugnons P et coll. : contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 1238 cas d'enfants malformés pour 49.665 accouchements de 25 ans (1950-1974). Thèse n°68 22juin1979 Fac med Dijon.

5- Adamsbaum C, Arboucalot F, Aubry J C. Radiologie Pédiatrique. Edi Cerf 94, Paris ; 85-235, 250.

6-Bargy F. L'omphalocèle et le laparoschisis. Encyclopédie orphanet. [En ligne] 09/2002, 1-3, [consulté le 23/O4/2018.

7-Maiga B, Touré A, Traoré M. Les malformations congénitales du nouveau-né au service socio sanitaire de la commune V A propos de 40 cas. Mali médical 000 T XV n 1&2.

8-Assimady K, Atakouma DY Goujard, S Douang, Q HodonouAtegb.

Enquête épidémiologique sur les malformations congénitales à Lomé. Déc 1989. Consulter le 25-04-2018.

9-Deogratias M et coll. Contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 188 cas à l'unité néonatalogie de l'hôpital Aristide Le Dantec de Dakar. Thèse Med. 1983, N°56.

10- Aguenon A R, Atchade D, Tchaou B A. Prise en charge des malformations digestives de l'enfant dans le service polyvalent d'anesthésie-réanimation.

Médecine d'Afrique Noire, 1996 ; 43 :160-163

11-Konaté-Lankoandé C T. Malformations congénitales externes des nouveau-nés dans les services de Gynécologie et d'Obstétrique du CHU-YO et de Chirurgie du CHU-CDG.A propos de 49 cas. Thèse de Médecine/Université de Ouagadougou ; No 3, 2008, 99p.

12-Manuel M. Tératogénèse due à l'action des facteurs externes. Université de Strasbourg 2004 ; 3-27, 29p.

13-De Tourris H, Magnin G, Fabrice P. Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7e édition, Paris, Edition Masson, Nov 2011, 3-7.

14-Dallenda C, Gaddour I, Boudaya F, Bechir Z. Echographie du premier trimestre : un outil de dépistage précoce des malformations foetales et des anomalies chromosomiques. Article, Tunisie médicale, 2009, 87 :857-862.

15-Poirier J, Poirier I, Baudet J. Embryologie Humaine. 3e édition ; Paris, Edition Maloine, 1993 ; 121-134, 205-212.

16-Diarra D. Etude des malformations congénitales à la maternité du CHU Gabriel Touré : A propos de 69cas. Thèse de médecine Bamako 2000 ; 96p ; N°56.

17-Laugier F., Gold F. Abrégé de Néonatalogie. Pathologies externes. 2e édition Paris, Edition Masson, 567p.38. Consulté le 15-6-2018.

18-Laplane R, Etienne M, Fontaine J L. Pédiatrie. 4e édition, Paris ; Edition M ;1986 ,632p.

19-Jones L K. Smith's recognizable patterns of human malformation. 4rd edition, Edition Saunders ; 1988, 666-705, 800p

20-Magané M. Hydrocéphalie chez les enfants de 0-15 ans au CHU/YO à

Ouagadougou : A propos de 107 cas ; thèse de Médecine/ Université de Ouagadougou, No 65, 2010, 131p.

21- Briad ML, Kplan J ; Le Merrerm ; Frezal. Du bon usage de la biologie moléculaire pour le conseil génétique et le diagnostic anténatal. 5e semaine de génétique clinique, Hôpital des enfants malades (paris), 1989 : 204

22-Merger R, Lévy J, Melchior J. Précis d'obstétrique : Pathologie du nouveau-né. 5e édition, Paris, Edition Masson, 332, 706-717.

23-Begue L., Bigorre M., Boulot P. Tératome sacro-coccygien in Référentiels en chirurgie pédiatrique. Naitre et grandir en Languedoc Roussillon ; juin 2010,5p.

24-Laberge J M, Nguyen L T, Shaw K S. Teratomas, Dermoids and other soft tissue tumors. In Pediatric surgery ; 3rd edition, 905-926, chapter 68, 2000.

25-Francoual C, Huraux-Rendu C, Bouillié J. Pédiatrie en maternité. 2e Edition, Médecine-Sciences Flammarion, Paris 1988,622p.

26-Kinda S L. Etude des malformations congénitales des organes génitaux externes et de la paroi abdominale antérieure : Enquête épidémiologique et clinique chez les garçons d'âge scolaire de la ville de Bobo-Dioulasso. Thèse de Médecine/Université de Ouagadougou ; N°20, 2006, 108p.

27-Poirier J, Poirier I, Baudet J. Embryologie Humaine. 3e édition ; Paris, Edition Maloine, 1993 ; 121-134, 205-212.

28-Bassolé S. Urgences chirurgicales pédiatriques au CHU /YO : A propos de 483 cas. Thèse de Médecine/Université de Ouagadougou ; No 78, 2006, 89p.

29-Stoll C ; Roth MP Etude des malformations dans une série de 19526 naissances consécutives Genève, 17 Fév. 1982, N°1458 : 584-586.

30-Kamla J I, Kamgaing N, NguifoFongang EJ, Fondop J, BillongS, Djientcheu V P. Épidémiologie des malformations

Congénitales visibles à la naissance à Yaoundé. HealthSci. Dis 2017 ; 18 ; (4) :53-

62.

31-Déchelotte P, Delezoide A L. Pathologie du développement. Mai 2005, AFECAP; 1-14.

32-Susan Furdon A., Ren Donhon C. Examination of newborn foot. Positional and structural abnormalities. *Advances in neonatal care*, 2002; 2(5): 248-258.

33-Zubin P J., Milton A B. Hand abnormality associated with craniofacial syndromes. *Journal, cranio facial surgery*, 2003, 14(5) : 709-712.

34-Lasac J : médicament, vaccination, irradiation et grossesse. *Obstétrique pour le Praticien ; 3^{ème} édition ; Janv 1997 ; 250p.*

35-Thermos M : Contribution à l'étude des ichtyoses congénitales
Thèse med Dakar 1978. N 34

36-Salomon R, Amiel J, Jan D. Génétique et maladie de Hirschsprung.
Médecine pédiatrique, 2001 ; 4 : 273-277.

37-Collège Français des Pathologistes (CoPath). Pathologie du développement : malformations congénitales, 2012 ; 17p.

38-Warkany J. Handbook teratology. *Journal, clinical pathology* 1977, 1(11), 1008.

39-De-Regil LM, Peña-Rosas JP, Fernández-Gaxiola AC, Rayco-Solon P Effets et sécurité des péri conceptionnelles supplémentations en folate par voie orale pour la prévention des malformations congénitales. - *Cochrane DatabaseSystRev* 2015 ; (12) ; CD007950.

40-Sanoussi S, Gamatié Y, Kelani A. Malformations du tube neural au Niger. A propos de 387 cas en 10 ans. Plaidoyer pour un traitement préventif par l'acide folique en période périconceptionnelle. *Médecine d'Afrique Noire* 2001, 48 ; 509-513.

41-Equipe médicale BABY CENTER. Drogues et grossesse. [En ligne] juin

2010 ; [consulté le 02/10/2018]. Consultable sur URL <http://www.babycenter.fr/pregnancy/sante-avant-la-naissance/sante-physique/droguesillicites/>.

42- Jentink J, Loane MA, Dolk H, Barisic I, Garne E, Morris JK. Valproïque monothérapie acide dans la grossesse et des malformations congénitales majeures. N. Engl. J. Med 2010 ; 362 ; (23) : 2185-93

43-Guerin Du Masgenet B, Ardaens Y, Bourgeault P. Echographie en pratique obstétricale. 3e édition, Paris, Edition Masson, 380p.

44-Kouam L, Santiago M. Apport de l'échographie dans le diagnostic anténatal des malformations foetales. Médecine d'Afrique Noire, 1997 ; 44 :113-115

45- Benzerouale O. Les anomalies morphologiques du nouveau-né. Etude rétrospective à propos de 68 cas colligés au niveau du centre hospitalier provincial de kenitra. Thèse N°98, 2017, 120p

46-Bargy F. L'omphalocèle et le laparoschisis. Encyclopédie orphanet. [En ligne] 09/2002, 1-3, [consulté le 23/04/2018].

47- Coulibaly B A. Contribution à l'étude des malformations congénitales à la maternité du centre de référence de la commune I du district de Bamako, à propos de 77 cas. Thèse de médecine. Juillet 2008

48- Association Nationale des Ichtyoses et Peaux Sèches, France. Ichtyose et maladies rares. [En ligne] juin 2008, [consulté le 02/10/2011]. Consultable sur URL <http://asso.orpha.net/ANIPS/ANIPS.html>

49- Adamsbaum C, Arboucalot F, Aubry J C. Radiologie Pédiatrique. Edi Cerf 94, Paris ; 85-235, 250.

50- OMS Management of birth defects and haemoglobin disorders: report of a joint WHO-March of Dimes meeting. Geneva, Switzerland, 17-19 May 2006. Genève, Organisation mondiale de la Santé, 2006. 1p .

ICONOGRAPHIE



ICONOGPRAPHIE 1 : Cas d'hydrocéphalie + Fente labio-palatine



ICONOGPRAPHIE2 : Cas d'omphalocèle



ICONOGRAPHIE 3 : Cas d'omphalocèle



ICONOGRAPHIE 4 : Cas d'hydrocéphalie



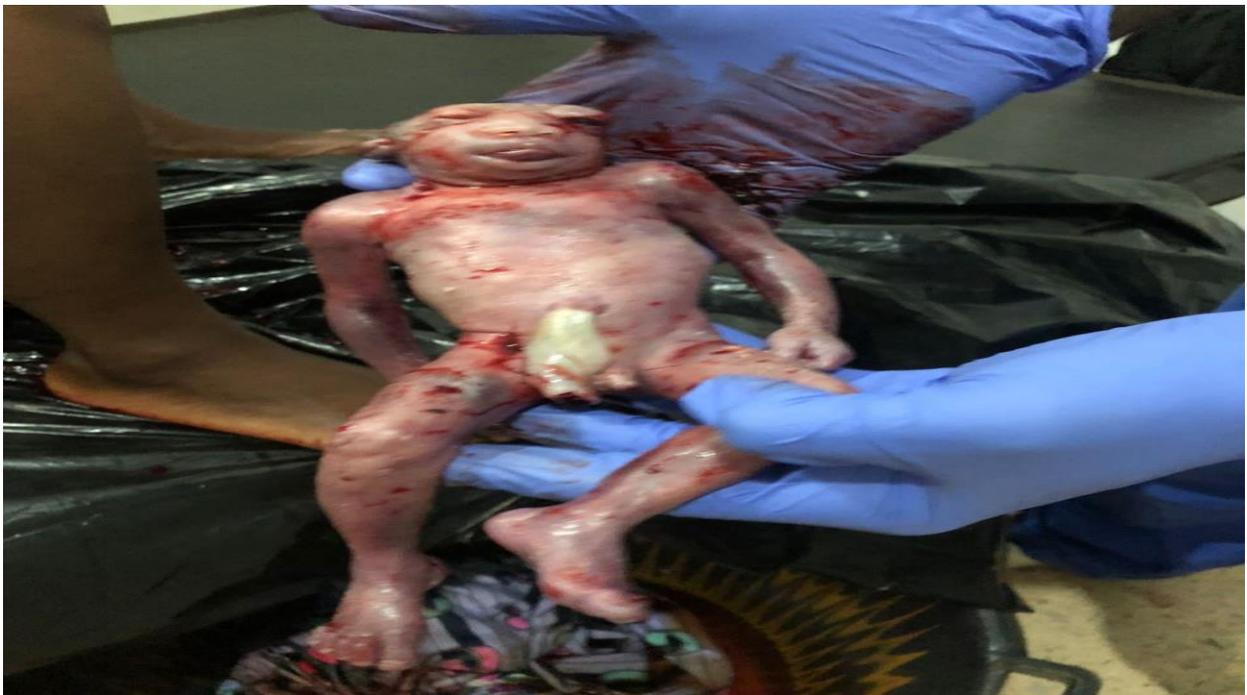
ICONOGRAPHIE 5 : Cas d'omphalocèle



ICONOGRAPHIE 6 : Cas d'anencéphalie



ICONOGRAPHIE 7: Cas d'anencéphalie



ICONOGRAPHIE 8 : Cas d'anencéphalie



ICONOGRAPHIE 9 : Cas de Fente labio-palatine



ICONOGRAPHIE 10 : Cas de Laparoschisis



ICONOGPRAPHIE 6 : Cas de Myéloméningocèle

10 Annexes

Fiche d'enquête

Thème : Les aspects épidémiologiques et cliniques des malformations fœtales au Service de Gynéco-Obstétrique du centre de santé de Référence de la Commune V

N° Date :

I. Données socio-démographiques des patients Q1. Age des patients :

1 : Nourrisson, 2 : Nouveau-né, 3 : Mort-né Q2. Sexe :

1 : Masculin, 2 : Féminin Q3. Ethnie :

1 : Bambara, 2 : Peulh, 3 : Malinké, 4 : Sarakolé, 5 : Dogon, 6 : Sonrhaï, 7 :

Autre (à préciser).

Q4. Lieu de provenance :

1 : Aire de santé de la C IV, 2 : Hors de santé de la C V Q5. Motif d'admission :

1 : Malformation congénitale à la naissance, 2 : Autres

II. Antécédents familiaux

A. Père

Q6. Age : / ___ / ans

Q7. Profession : / ___ /

1 : Etudiant/Elève, 2 : Fonctionnaire, 3 : Commerçant/Vendeur, 4 : Cultivateur, 5 :

Ouvrier, 6 : Manœuvre, 7 : Autre (à préciser).

Q8. Niveau d'instruction :

1 : Analphabète, 2 : primaire, 3 : Secondaire, 4 : Supérieur, 5 : coranique.

B. Mère

Q9. Age : / ___ / ans

Q10. Ethnie : / ___ /

1 : Bambara, 2 : Peulh, 3 : Malinké

4 : Sarakolé, 5 : Dogon, 6 : Sonrhaï, 7 : Autre (à préciser).

Q11. Niveau d'instruction : / ___ /

1 : Analphabète, 2 : primaire, 3 : Secondaire, 4 : Supérieur, 5 : coranique.

Q12. Statut matrimonial : / ___ /

1 : Célibataire, 2 : Marie, 3 : Divorce, 4 : Veuve

Q13. Profession : / ___ /

1 : Etudiante /Elève, 2 : Ménagère, 3 : Fonctionnaire, 4 : Commerçante/Vendeuse, 5 : Cultivateur, 6 : Ouvrière, 7 : Autre (à préciser).

a. Antécédents médico-chirurgicaux des mères :

Q14. Médicaux : / ___ /

1 : Pas d'antécédent, 2 : HTA, 3 : Diabète, 4 : Hémoglobinopathie, 5 : Epileptique traité, 6 : Asthme

Q15. Chirurgicaux : / ___ /

1 : Pas d'antécédents, 2 : Césarienne, 3 : Myomectomie, 4 : Kystectomie, 5 : Laparotomie, 6 : Coéliotomie, 7 : Rupture utérine (Hystérorraphie), 8 : Appendicite.

b. Gynéco-Obstétricaux :

Q16. Gestité : / ___ /

1 : Primigeste, 2 : Paucigeste, 3 : Multigeste, 4 : Grande multigeste

Q17. Parité : / ___ /

1 : Primipare, 2 : Paucipare, 3 : Multipare, 4 : Nullipare, 5 : Grande multipare

Q18. Mort-né : / ___ /

1 : Oui 2 : Non

Q19. Si Mort-né ; préciser

Étiologie.....

Q20. Avortement : / ___ /

1 : Spontané, 2 : Provoqué, 3 : Thérapeutique.

Q21. Accouchement prématuré : / ___ /

1 : Oui 2 : Non

Q22. Malformation congénitale : / ___ /

1 : Dans la famille, 2 : Famille de l'époux, 3 : Dans les deux familles, 4 : Pas d'antécédent.

Q23. Malformations à répétition.

1 : Oui 2 : Non

Q24. Pathologie gravidique : / ___ /

1 : Pas d'antécédant, 2 : Infection Génito-urinaire, 3 : Toxoplasmose, 4 : Rubéole, 5 : Autre (à préciser)

Q25. Mode de vie : / ___ /

1 : Tabac, 2 : Alcool, 3 : Drogue, 4 : Autre (à préciser)

c. Grossesse Actuelle

Q26. Nombre de CPN (consultation prénatale) : / ___ / 1 : Pas de CPN ; 2 : CPN < à 3 ; 3 : CPN > à 3.

Q27. Lieu de la CPN : / ___ /

1 : CSCOM ; 2 : CSRéf ; 3 : Cabinet/Clinique médicale.

Q28. Début des CPN : / ___ /

1 : Premier trimestre, 2 : Deuxième trimestre, 3 : Troisième trimestre.

Q29. Qualification de l'agent de la CPN : / ___ /

1 : Médecin ; 2 : Sage-femme ; 3 : Internes ; 4 : Matrone ; 5 :

Infirmière/Infirmier.

Q30. VAT Correcte : / ___ /

1 : Oui 2 : Non

Q31. Pathologies Maternelles : / ___ /

1 : Aucune ; 2 : Anémie ; 3 : Diabète ; 4 : Toxoplasmose ; 5 : Drépanocytose ; 6 : Rubéole ; 7 : Hépatite B ; 8 : HTA ; 9 : BW ; 10 : CMV 11 : Autre (à préciser).

Q32. HU (par rapport à la grossesse) : / ___ / 1 : Normale ; 2 : Excès ; 3 : Petite.

d. Examens Complémentaires effectués au cours de la grossesse

Q33. Echographie Obstétricale du 1er Trimestre : / ___ / 1: Effectuée ; 2 : Non effectuée.

3: Si effectuée (préciser le

Résultat.....)

Q34. Echographie Obstétricale du 2ème Trimestre : / ___ / 1: Effectuée ; 2 : Non effectuée.

3 : Si effectuée (préciser le

Résultat.....)

Q35. Echographie Obstétricale du 3ème r Trimestre : / ___ / 1 : Effectuée ; 2 : Non effectuée.

3 : Si effectuée (préciser le

Résultat.....)

Q36. BW : / ___ /

1 : négatif ; 2 : positif significativement ; 3 : Non faite

Q37. Toxo : / ___ /

1 : négatif ; 2 : positif significativement ; 3 : Non faite

Q38. Rubéole : / ___ /

1 : négatif ; 2 : positif significativement ; 3 : Non faite

Q39. Amniocentèse : / ___ /

1 : Normal ; 2 : Pathologique ; 3 : Non faite

Q40. VIH : / ___ /

1 : négatif ; 2 : positif significativement ; 3 : Non faite

Q41. NFS : / ___ /

1/ Faite ; 2 : Non faite. Q42. Autre (à

Préciser.....)

Q43. Notion de prise médicamenteuse non autorisée au cours de la grossesse :

/ ___ /

1 : Oui, 2 : Non, 3 : Si oui

Lesquels.....

Q44. Notion de radiation par les Rx : / ___ /

1 : Oui 2 : Non

III. Antécédents personnels

Q45. Mode d'accouchement : / ___ /

1 : Eutocique ; 2 : Forceps/Ventouse ; 3 : Césarienne.

Q46. Lieu d'accouchement : / ___ /

1 : Maternité ; 2 : Domicile ; 3 : En cours de route, 4 : CSCOM, 5 : Cabinet.

Q47. Terme de la grossesse : / ___ /

1 : Prématuro ; 2 : A terme ; 4 : Post terme.

Q48. Poids en g : / ___ /

1 : P<2500 ; 2 : 2500-4000 ; 3 : P>4000.

Q49. Taille en Cm : / ___ /

1 : T<47 ; 2 : 47-52 ; 3 : T>52

Q50. PC en Cm : / ___ /

1 : PC<33 ; 2 : 33-35 ; 3 : PC>35.

Q51. Agar 1^{ère} mn/ ___ /

1 : 0 ; 2 : 1-3 ; 3 : 4-6 ; 4 : 7-10

Q52. Agar 5^{ème} mn/ ___ /

1 : 0 ; 2 : 1-3 ; 3 : 4-6 ; 4 : 7-10 Q53. Etat à la naissance : / ___ / 1 : Vivant ; 2 :

Mort-né.

Q54. Réanimé : / ___ /

1 : Oui 2 : Non

Q55. Devenir immédiat : / ___/

1 : Décès à J1 ; 2 : Evacué vers HGT.

Q56. Consanguinité

1 : Oui ; 2 : Non

Q57. Moment du diagnostic : / ___/

1 : Pendant la grossesse ; 2 : Après accouchement

IV. Type de malformations les plus fréquentes :

Q58. Syndrome malformatif

Q59. Tête et Cerveau : / ___/

1 : Aucune ; 2 : Microcéphalie ; 3 : Hydrocéphalie ; 4 : Anencéphalie.

Q60. Face : / ___/

1 : Aucune ; 2 : Œil unique ; 3 : Fente labiale ; 5 : Dysmorphie

Q61. Transposition des gros vaisseaux (COEUR) : / ___/

1 : Oui ; 2 : Non

Q62. Poumon : / ___/

1 : Oui ; 2 : Non

Q63. Membres Supérieurs : / ___/

1 : Aucune ; 2 : court (main) ; 3 : Syndactylie ; 4 : Doigts surnuméraires ; 5 : Main botte

Q64. Membres Inférieurs : / ___/

1 : Aucune ; 2 : Pied Bot ; 3 : Pied valgus ; 4 : Pied équin.

Q65. Malformation à type de PHOCOMELIE : / ___/

1 : Oui ; 2 : Non

Q66. Tube Digestif : / ___/

1 : Omphalocèle ; 2 : Laparochisis ; 3 : Imperforation anale ; 4 : Masse abdominale.

Q67. Urogénital : / ____ /

1 : Aucune ; 2 : Epispadias ; 3 : Hypospadias ; 4 : Testicule unique ; 5 : Imperforation vaginale ; 6 : Rein

Polykystique ; 7 : Hydronéphrose ; 8 : Hydrocèle ; 9 : Autre (à préciser)

Q68. SNC : / ____ /

1 : Spina bifida

2 : Autres malformations

1 : Mineure ; 2 : Majeure.

Q69. Autres Affections Associées : / ____ /

1 : Souffrance fœtale ; 2 : Détresse Respiratoire ; 3 : Anémie ; 4 : Ictère ; 5 : Infection ; 6 : Hypotrophie ; 7 : Autres (à préciser)

Q70. Malformation a type de PHOCOMELIE: / ____ /

1 ; Oui 2 ; Non

Fiche signalétique :

Nom : DIAKITE

Prénom : Amara

Sexe : Masculin

Email : amaradiakite505@gmail.com

Titre de la thèse : Aspects épidémiologiques et cliniques des malformations au centre de santé de référence de la commune V du district de Bamako.

Année universitaire : 2023_2024

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque FMPOS

Secteur d'intérêt : Gynéco-obstétrique

Résumé : Il s'agissait d'une étude prospective et descriptive de 12 mois réalisée du 08^{ème} Juin 2023 au 08 juin 2024 portant sur les aspects épidémiologiques et cliniques des malformations congénitales rencontrées au service de gynéco-obstétrique du centre de santé de référence de la commune V du district de Bamako.

Nous avons enregistré 57 cas de malformations congénitales sur un total de 6354 naissances soit une fréquence de 0,89%.

L'âge des mères variait entre 16-42 ans avec un âge moyen de 25 ans.

Le pourcentage de femme n'ayant fait aucune consultation prénatale est 4,9% ; et le pourcentage de femme n'ayant fait aucun bilan prénatal s'élève à 4,9%. 37 Femmes sur 41 (90,2%) ont eu une échographie obstétricale.

Parmi les 37 échographies 21 ont pu faire le diagnostic anténatal.

Les anomalies les plus fréquemment rencontrées sont celles des syndromes poly-malformatifs avec 34,1%, du système nerveux centrales 31,7% et des membres avec 14,6.

56,1% des nouveau-nés malformés ont été référés au service de chirurgie pédiatrique du CHU GT.

43,9% des nouveau-nés sont décédés le même jour de leur naissance Les nouveau-nés de sexe masculin ont été les plus touchés.

MOTS CLES : Malformations congénitales, Fréquence.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette faculté, et de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je 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 à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront 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 race, de parti ou de classe viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le secret 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 reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

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

Je le Jure !