

**MINISTERE DES ENSEIGNEMENTS SECONDAIRE ET SUPERIEUR**

=====

**UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU**

=====

**Unité de Formation et de Recherche en Sciences de la Santé**

=====

**Section Médecine**



**Année universitaire 2010-2011**

**Thèse n°225**

**MALFORMATIONS CONGENITALES RECONNAISSABLES A LA NAISSANCE  
CHEZ LES NOUVEAU-NES DANS LE DEPARTEMENT DE PEDIATRIE DU  
CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE SOURO SANOU**

Thèse présentée et soutenue publiquement le 19 décembre 2011 à 15 heures

Pour l'obtention du Doctorat d'Etat en Médecine

Par **YOUL Hèdirè**

Né le 31 décembre 1983

**Directeur de thèse**

Pr Boubacar NACRO

**Co-directeur :**

Dr Salifou GANDEMA

**Président du jury**

Pr Athanase MILLOGO

**Membres du jury**

Pr Boubacar NACRO

Pr Ag Timothée KAMBOU

## **DEDICACES**

## **A L'ÉTERNEL TOUT PUISSANT**

Vous êtes le maître de la vie et rien n'est possible sans vous. Merci de nous avoir accordé du courage et de la chance tout au long de nos études. Nous vous prions de continuer à nous bénir et à protéger tous ceux qui nous sont chers afin que chacun puisse glorifier votre Saint Nom pour des siècles et des siècles. AMEN !

### **A tous mes grands-parents (in memoriam)**

Je n'ai pas eu la chance de connaître certains d'entre vous car très vite rappelés auprès de notre Seigneur.

### **A Kambou W. Veronique (in memoriam)**

Merci pour tout et reposez vous en paix Grand-mère.

### **A mon père (in memoriam)**

Papa, vous avez été récemment arraché à notre affection. Vous vous êtes toujours battu pour que je réussisse dans la vie. Aujourd'hui un de vos rêves se réalise. J'y suis parvenu après tant d'années de sacrifices et de souffrance. Que Dieu dans sa grande miséricorde, vous accorde le bonheur éternel dans sa Demeure céleste. De là, continuez à prier pour nous et à nous couvrir de vos bénédictions. Reposez vous en paix.

### **A tous les oncles, tantes, cousins et cousines défunts, (in memoriam)**

Reposez dans la paix de Dieu le Tout Miséricordieux et très Miséricordieux. AMEN !

### **A ma mère**

Que puis-je vous dire, vous qui m'avez donné la vie et consenti tant de sacrifices pour moi ? J'espère simplement avoir été à la hauteur des espérances que vous avez placées en moi. Ce travail n'aurait peut-être pas abouti sans votre soutien infailible. Dieu vous bénisse et vous garde longtemps auprès de nous. Il saura vous rendre toute ma gratitude.

**A mes frères et sœurs, restons toujours unis et solidaires.**

**A ma bien-aimée**

Le moment est venu de te dire non seulement merci pour ta patience et ta compréhension mais aussi de te demander pardon pour toutes les peines que j'ai pu te causer. Reçois donc ce travail en guise de mon profond amour pour toi. Que Dieu nous garde et pour toujours.

**A mes tantes Jeanne-Marie et Yvonne**

Vous n'avez ménagé aucun effort pour nous soutenir durant ces longues années de sacrifices et de souffrance. Que Dieu vous garde encore auprès de nous.

**A mes oncles, toutes mes tantes, cousins et cousines**

Vos conseils, votre soutien, votre compréhension ont été d'un grand apport. Recevez ici toute ma profonde gratitude.

**A madame Millogo Kadi et famille à BOBO-DIOULASSO**

Trouvez ici mes sincères remerciements.

Que Dieu vous bénisse.

**A Djiwelté dit frère jumeaux**

Tous ensemble nous avons partagé plusieurs longues années de souffrance dans la prière. Aujourd'hui un de nos vœux se réalise .Il est le tien.

**A mon village natal**

Terre de mes ancêtres, toi qui m'a vu naître et grandir, puisse bon Dieu te couvrir de paix.

**A la mémoire de tous les enfants décédés dans le département de Pédiatrie du CHUSS au cours de notre période d'étude.**

## **REMERCIEMENTS**

**Nous tenons à remercier très sincèrement :**

Notre cher **Maître** et **Directeur** de thèse **Pr Nacro** Boubacar.

Notre cher **Maître** et **Co-directeur** de thèse **Dr Gandéma** Salifou.

Tous les fils et filles du village de **BARKPERENA**.

**DA S** Watil, **Kambou** Hondjouté, **Traoré** Dié Marie.

Toute la famille **YOUL** à **Bobo-Dioulasso** et **Bouroum-Bouroum**.

**Alidou** O et **famille** à Ouagadougou.

**Dr Nikiema** N, **Dr Kyelem** C, **Dr Zaré** C, **Dr Poda** G .

Mes chers aînés : **Dr Tamboura** A, **Dr Kaboré** D ,

**Dr Traoré** Abdoul Aziz, **Dr Diao** R, **Dr Konaté** M.

Nos chers Maîtres de l'**UFR/SDS** et de l'**INSSA**.

Mes enseignants de l'**école primaire** et du **secondaire** particulièrement **M. Kékélé** L,  
**M. Da** A.

Mes amis et collègues : **Arsène** Z, **Diabaté** Y, **Yabré** N, **Bernard** O, **Souleymane** O,  
**Thierry** N O, **Gérard** S, **Bognini** D, **Ibrahim** A B O, **Pascaline** I, **Aicha** O, **Mory** C,  
**Abdel-Aziz** T, **Robert** P, **Adama** G, **Siebou** H, **Zabré** P, **Arouna** S, **Mamoudou** O,  
**Christophe** P S, **Amed Sidwaya** O, **Salif** O, **Prisca** B, **Sanata** O.

Tous mes **camarades d'école**.

Tout le **personnel** du **Département de Pédiatrie/CHUSS**.

Tout le **personnel** de **Kinésithérapie/CHUSS**.

Tous les **étudiants** de l'**INSSA/Bobo-Dioulasso**.

Tous ceux qui ont œuvré d'une manière ou d'une autre à l'élaboration de ce travail.

Tous ceux qui m'ont fait l'amitié et la surprise de venir m'assister le jour de ma soutenance.

**A NOS MAITRES ET JUGES**

## **A NOTRE MAÎTRE ET PRESIDENT DU JURY**

**Le docteur Athanase MILLOGO**

- **Professeur titulaire en Neurologie à l'UFR/SDS,**
- **Chef Département de Médecine du CHUSS,**
- **Chef de service de Neurologie du CHUSS,**
- **Directeur de stages des internes du CHUSS.**

Cher Maître,

C'est un grand honneur que nous faites en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples sollicitations. Nous avons été impressionnés par votre personnalité méthodique, vos qualités d'homme de sciences éclairé, de praticien infatigable et de formateur dévoué. Votre entière disponibilité, votre simplicité alliée à votre modestie et vos valeurs morales font de vous un maître exemplaire et une source d'inspiration pour nous.

Veillez accepter, cher Maître, l'expression de notre gratitude et notre profond respect.

Que la grâce de Dieu vous soit accordée en abondance.



## **A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE**

### **Le docteur Boubacar NACRO**

- **Professeur titulaire de Pédiatrie de l'UFR/SDS**
- **Chef du Département de Pédiatrie du CHUSS**
- **Directeur de la prospective universitaire et de la coopération du CHUSS**

Cher Maître, vous êtes de ceux dont l'immense savoir et la remarquable expérience pérennisent la noblesse de la profession médicale et imposent le respect et l'admiration de leurs élèves.

Nous avons eu le grand honneur de bénéficier de vos enseignements théoriques en 4<sup>e</sup> année et de votre encadrement pratique lors du stage interné. Vous êtes donc une source d'inspiration pour nous.

Merci pour la confiance que vous avez placée en nous en nous confiant ce travail. J'espère ne pas vous décevoir et être à la hauteur de vos attentes.

Veillez, cher Maître agréer l'expression de nos sentiments les plus distingués. Que Dieu vous bénisse, vous et votre famille.

## **A NOTRE MAITRE ET CO-DIRECTEUR DE THESE**

**Le docteur Salifou GANDEMA**

- **Médecin rééducateur**
- **Assistant en Anatomie à l'Institut des Sciences de la Santé / UPB**
- **Chef de service de kinésithérapie / CHUSS**

Cher Maître,

Vous nous avez impressionné au cours de notre stage interné par votre qualité humaine et votre amour pour le travail. Cher Maître, nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de codiriger ce travail malgré vos multiples occupations.

Votre gentillesse, votre disponibilité et votre rigueur scientifique font de vous un homme exemplaire.

Veillez accepter, cher Maître, l'expression de notre admiration et soyez assuré de notre profonde gratitude.

Nous prions le TOUT PUISSANT afin qu'il vous guide et vous protège chaque jour de votre vie.

## **A NOTRE MAITRE ET JUGE**

**Le docteur Timothée KAMBOU**

- **Maître de conférences agrégé en Urologie de l'UFR/SDS,**
- **Chef de service d'Urologie du CHUSS,**
- **Chef du Département de Chirurgie du CHUSS.**

Cher Maître,

Permettez nous en ce jour solennel d'écarter votre modestie. La maîtrise fait deviner le maître et révèle le génie pourrait-on dire de vous. Vos compétences et votre rigueur dans le travail ont forcé notre admiration. Vous resterez un exemple pour nous.

Nous saisissons l'occasion pour vous rendre hommage, vous remercier et vous dire combien nous avons été émerveillé par vos qualités humaines et professionnelles.

En acceptant de juger ce travail, vous nous avez fait un grand honneur.

Que le Tout Puissant vous comble de ses bénédictions ainsi que votre famille.

<< Par délibération, l'UFR/SDS a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'attend leur donner aucune approbation, ni improbation >>.

## Sommaire

Sigles et abréviations .....	16
Liste des figures .....	17
Liste des tableaux.....	18
INTRODUCTION – ENONCE DU PROBLEME.....	19
1. PREMIERE PARTIE : GENERALITES .....	22
1.1. Rappels .....	23
1.2. Développement embryonnaire normal .....	24
1.3. Rappel sur la tératogénèse .....	25
1.3.1. Période dite d'insensibilité tératogénique .....	25
1.3.2. Période de grande sensibilité tératogénique.....	25
1.3.3. Période de sensibilité tératogénique modérée.....	26
1.4. Description des principales malformations congénitales .....	26
1.4.1. Au niveau de la tête et du cou.....	26
1.4.2. Au niveau de la colonne vertébrale.....	27
1.4.3. Au niveau de la paroi abdominale et du tube digestif.....	28
1.4.4. Au niveau des membres .....	29
1.4.5. Au niveau de la peau : l'ichtyose congénitale .....	30
1.5. Etiologies des malformations congénitales .....	30
1.5.1. Facteurs tératogènes internes .....	30
1.5.1.1. Malformations d'origine génique.....	30
1.5.1.2. Malformations d'origine chromosomique.....	31
1.5.2. Facteurs tératogènes externes .....	31
1.5.2.1. Les facteurs nutritionnels .....	31
1.5.2.2. Cause hormonale : Le diabète maternel .....	32
1.5.2.3. Facteurs physiques .....	32
1.5.2.4. Facteurs infectieux .....	33
1.5.2.5. Facteurs médicamenteux et toxiques.....	35
1.5.2.6. Facteurs mécaniques.....	38

1.6.	Moyens diagnostiques des malformations congénitales .....	38
1.6.1.	Clinique.....	38
2.	DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE.....	40
2.1.	Objectifs .....	41
2.1.1.	Objectif général .....	41
2.1.2.	Objectifs spécifiques .....	41
2.2.	Méthodologie.....	42
2.2.1.	Site de l'étude .....	42
2.2.2.	Type et période d'étude .....	42
2.2.3.	Population d'étude .....	42
2.2.3.1.	Critères d'inclusion.....	43
2.2.3.2.	Critères de non inclusion.....	43
2.2.4.	Etapas de l'étude.....	43
2.2.4.1.	Considérations déontologiques .....	43
2.2.4.2.	Collecte des données.....	43
2.2.4.3.	Variables étudiées .....	43
2.2.4.4.	Saisie et analyse des données.....	44
2.3.	RESULTATS .....	45
2.3.1.	Aspects épidémiologiques.....	46
2.3.1.1.	Fréquence .....	46
2.3.1.2.	Caractéristiques sociodémographiques des mères et suivi prénatal .....	46
2.3.1.2.1.	Age .....	46
2.3.1.2.2.	Parité.....	46
2.3.1.2.3.	Résidence.....	47
2.3.1.2.4.	Profession .....	47
2.3.1.2.5.	Niveau d'instruction de la mère .....	48
2.3.1.2.6.	Suivi prénatal.....	48
2.3.1.3.	Age des pères .....	49
2.3.2.	Antécédents familiaux et malformations congénitales .....	49
2.3.3.	Caractéristiques anthropométriques des nouveau-nés .....	50
2.3.3.1.	Sexe du nouveau- né.....	50

2.3.3.2.	Poids de naissance .....	50
2.3.3.3.	Taille.....	50
2.3.3.4.	Périmètre crânien.....	50
2.3.3.5.	Age du nouveau-né à la consultation .....	50
2.3.3.6.	Lieu de naissance.....	50
2.3.4.	Description des différentes malformations .....	51
2.3.5.	Aspects thérapeutiques.....	55
2.3.6.	Connaissances des parents sur les malformations .....	56
2.3.7.	Pesticides et malformations congénitales .....	56
2.4.	DISCUSSION .....	57
2.4.1.	Limites et contraintes .....	58
2.4.2.	Données épidémiologiques .....	58
2.4.2.1.	Fréquence .....	58
2.4.2.2.	Caractéristiques des parents.....	58
2.4.2.2.1.	Caractéristiques des mères .....	58
2.4.2.2.2.	Age des pères.....	59
2.4.3.	Malformations congénitales.....	60
2.4.3.1.	Facteurs associés .....	60
2.4.3.2.	Caractéristiques du nouveau-né .....	61
2.4.3.3.	Principales malformations congénitales .....	62
2.4.3.4.	Malformations congénitales et pesticides .....	63
2.4.3.5.	Prise en charge des malformations et évolution à court terme .....	63
	CONCLUSION.....	65
	SUGGESTIONS .....	67
	Références bibliographiques.....	69
	ICONOGRAPHIE.....	77
	ANNEXE .....	85
	Résumé .....	89
	SERMENT D’HIPPOCRATE.....	91

## **SIGLES ET ABREVIATIONS**

**BF**: Burkina Faso

**CHUSS** : Centre Hospitalier Universitaire Sourô Sanou

**CHU/YO** : Centre Hospitalier Universitaire / Yalgado Ouédraogo

**CPN** : Consultation Périnatale

**CREN** : Centre de Récupération et d'Education Nutritionnelle

**HSV**: Herpes Simplex Virus

**INSSA** : Institut des Sciences de la Santé

**IST** : Infection Sexuellement Transmissible

**LCR** : liquide Céphalo-rachidien

**OGE**: Organes Génitaux Externes

**OMS** : Organisation Mondiale de la Santé

**PC** : Périmètre Crânien

**PEV** : Programme Elargi de Vaccination

**PIB** : Produit Intérieur Brut

**SA** : Semaine d'Aménorrhée

**SPSS** : Statistical Package for Social Sciences

**TPHA** : Treponema pallidum Haemagglutination Assay

**USA** : Etats-Unis d'Amérique

**VDRL** : Venereal Disease Research Laboratory



## **VIH : Virus de l'Immunodéficience Humaine**

### **LISTE DES FIGURES**

Figure 1 : Répartition des mères selon leur âge.....	46
Figure 2 : Répartition des mères selon la parité.....	47
Figure 3 : Répartition des pères par tranche d'âge .....	49

## **LISTE DES TABLEAUX**

Tableau I : Répartition des femmes selon leur profession.....	47
Tableau II : Répartition des mères selon leur niveau d’instruction.....	48
Tableau III : Répartition des femmes selon leur nombre de CPN.....	48
Tableau IV : Répartition des malformations selon leur siège.....	52
Tableau V : Répartition des nouveau- nés présentant une malformation unique.....	54
Tableau VI : Répartition des nouveau-nés présentant une poly malformation. ....	54

## **INTRODUCTION – ENONCE DU PROBLEME**

Une malformation est une anomalie morphologique due à un arrêt ou à une déviation du développement. L'anomalie affecte soit la configuration externe de l'individu soit le nombre, la forme, la structure ou la topographie d'un ou de plusieurs de ses organes internes [33].

Les malformations se distinguent clairement des lésions consécutives à la destruction d'une structure préalablement existante [4].

Les anomalies congénitales recouvrent l'ensemble des anomalies morphologiques et fonctionnelles présentes à la naissance et qui trouvent leur origine dans la constitution génétique de l'embryon ou dans un défaut extrinsèque de son développement in utero induit par des causes infectieuses, métaboliques, médicamenteuses, ionisantes ou toxiques [14]. Selon l'OMS, le terme de malformation congénitale se définit comme toute anomalie organique présente à la naissance même si elle n'est pas apparente ou immédiatement décelable.

Deux types de malformations congénitales sont à noter :

- La malformation primaire qui est un défaut intrinsèque de la structure d'un organe lié à une anomalie de son développement. C'est le cas du bec de lièvre, du spina bifida, etc.
- La malformation secondaire qui est une interruption du processus normal de développement d'un organe liée à une intervention extérieure. Il peut s'agir d'un agent nocif tératogène ou d'un traumatisme [33].

Aussi, oppose-t-on les malformations congénitales précoces qui sont constituées pendant la première moitié de la grossesse et celles tardives survenant après [4].

On distingue également les malformations congénitales majeures et celles mineures. Dans toutes les sociétés du monde, toute naissance est vécue comme un événement heureux mais la constatation d'une malformation chez le nouveau-né peut être considérée par la famille comme un drame, une humiliation, une honte [33].

Dans la période antique certains peuples selon Warkany [59] avaient tendance à tuer ces nouveau-nés malformés ; d'autres par contre les déifiaient. De telles malformations pour d'autres peuples encore, traduiraient une sanction de Dieu contre les péchés commis par l'homme. Ces nouveau-nés étaient alors cachés aux yeux de la société ou abandonnés.

Les malformations congénitales constituent un fardeau humain et économique considérable en termes de morbidité et de mortalité. Selon le rapport de 2010 de l’OMS, les anomalies congénitales en 2004 ont provoqué 260000 morts dans le monde soit environ 7% de l’ensemble de décès néonataux [45].

Les progrès de l’imagerie ont considérablement accru les possibilités de détection anténatale et amélioré la qualité de l’analyse postnatale de certaines malformations. Les progrès de la génétique, et notamment la description des gènes homéotiques électivement impliqués dans la différenciation de l’embryon, ouvrent la voie à une meilleure compréhension de la physiopathologie des malformations [4].

Depuis plus d’une trentaine d’années déjà les malformations congénitales sont répertoriées en Europe et font l’objet d’une surveillance épidémiologique étroite en vue de prévenir la résurgence des tragédies comme celle de la Thalidomide [23].

Au Burkina Faso, les ressources limitées, la médecine fœtale et la chirurgie pédiatrique peu développées empêchent la prise en charge adéquate de certaines malformations.

Le but de notre travail était de contribuer à une meilleure connaissance des malformations congénitales chez les nouveau-nés.

**PREMIERE PARTIE**  
**GENERALITES**

### **1.1. Rappel sur l'historique de la recherche étiologique des malformations congénitales [33, 39]**

Au cours de la première moitié du 19<sup>ème</sup> 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 qualifiées 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.

## 1.2. Développement embryonnaire normal [18]

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

✓ Au premier mois :

- A la première semaine, on assiste à une segmentation de l'œuf permettant d'aboutir à la formation du blastocyste. Pendant ce temps s'effectue la migration tubaire amenant l'œuf du tiers externe de la trompe dans la cavité utérine.
- A la deuxième semaine, le blastocyste se transforme en disque embryonnaire didermique possédant ses trois sphères creuses annexes en même temps que l'œuf s'implante dans la cavité utérine.
- A la troisième semaine se mettent en place le mésoblaste et la chorde par transformation du disque embryonnaire didermique en disque embryonnaire tri-dermique. A partir de l'ectoblaste commence la différenciation du système nerveux et vont apparaître le diverticule allantoïdien, les premiers ilots vasculo-nerveux, 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 foeto-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 apparaître sous forme de palette ; les membres inférieurs vont se développer plus tardivement que ceux supérieurs. La face ventrale est soulevée par le cœur, le foie et est marquée par l'implantation large et postérieure du cordon ombilical. L'embryon prend le nom de fœtus à la fin du deuxième mois.

✓ 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.

### **1.3. Rappel sur la tératogénèse [16, 39,48]**

#### **1.3.1. 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<sup>ème</sup> jour et la nidation du 6<sup>ème</sup> au 11<sup>ème</sup> jour.

Durant cette période l'embryon peut être tué. Il est notamment très sensible à de faibles doses de radiations ionisantes ou d'agents antimitotiques. 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.

#### **1.3.2. Période de grande sensibilité tératogénique**

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

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<sup>ème</sup> jour jusqu'après la naissance. Les périodes de grande sensibilité du cœur (20<sup>ème</sup> au 50<sup>ème</sup> jour) et de l'œil (20<sup>ème</sup> au 60<sup>ème</sup> jour) sont précoces; celle des organes génitaux externes est plus tardive (7<sup>ème</sup> -10<sup>ème</sup> semaine).

### **1.3.3. Période de sensibilité tératogénique modérée**

Elle couvre la période fœtale (de la 8<sup>e</sup> à la 38<sup>e</sup> semaine).

Durant cette période se déroulent quelques phénomènes :

- De morphogenèse dont la réintégration de la hernie intestinale physiologique (10<sup>e</sup> semaine) et la différenciation des organes génitaux externes après le 3<sup>e</sup> 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.

## **1.4. Description des principales malformations congénitales [4, 37, 36, 30]**

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.

### **1.4.1. Au niveau de la tête et du cou**

#### **➤ Hydrocéphalie**

Elle résulte d'un trouble de l'hydrodynamisme du liquide céphalo-spinal [38]. Elle est caractérisée par un trouble de la circulation du LCR provoquant l'accumulation intra ventriculaire du LCR. La face qui est normale paraît réduite sous un crâne démesuré. On note une fréquence de 0.03% des accouchements [41]. Elle reconnaît une multitude d'étiologie.

Le diagnostic anténatal peut être suspecté dès la 15<sup>e</sup> SA et affirmé entre la 18<sup>e</sup> et la 20<sup>e</sup> SA [1].

#### **➤ Encéphalocèle [1]**

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.

#### ➤ **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 [41].

#### ➤ **Trisomie 21**

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<sup>e</sup> doigt est incurvé en dedans [33].

### **1.4.2. 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 foncée.
- Le spina bifida épidermisé, incompatible avec la survie et entraînant un déficit nerveux partiel.

### ➤ **Tératome sacrocoxygien**

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 [10,35].

## **1.4.3. 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 [20].

### ➤ **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 [32,48].

C'est une fœtopathie le plus souvent sans malformation associée. Le jeune âge maternel, souvent des femmes primipares, est retrouvé dans toutes les séries [20].

### ➤ **Maladie de Hirschsprung**

C'est une occlusion fonctionnelle par absence congénitale de cellules ganglionnaires au niveau des plexus myentériques d'Auerbach et sous-muqueux de Meissner dans un segment de longueur variable du tractus digestif [7].

C'est une neurocristopathie qui résulte d'une anomalie de migration, de prolifération et de différenciation des cellules [50].

Elle survient de façon sporadique dans 90 à 92% des cas. Son association à d'autres malformations ne se voit que dans 30% des cas. L'existence des formes familiales dans 8 à 10% des cas, a permis d'évoquer l'hypothèse d'une maladie génétique [46].

### ➤ **Malformations ano-rectales**

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 [9].

Elles touchent plus souvent les garçons que les filles [20]

### ➤ **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 [1].

### ➤ **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 ano-rectale associée et fistule recto-urinaire [1].

## **1.4.4. Au niveau des membres**

### ➤ **Genu recurvatum**

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

### ➤ **Pieds bots congénitaux [1,20]**

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

- Les pieds bots varus équins,
- Les pieds bots convexes,
- Les pieds bots talus.

### ➤ **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<sup>e</sup> doigt serait la plus fréquente chez les Noirs.

#### **1.4.5. 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 a un aspect ébouillanté avec des décollements cutanés. L'hyperkératose peut être noirâtre [5].

#### **1.5. Etiologies des malformations congénitale [8, 17, 41, 56, 62]**

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 [39]. Dans 60% la cause est ubiquitaire.

##### **1.5.1. Facteurs tératogènes internes**

###### **1.5.1.1. Malformations d'origine génique**

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

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

### **1.5.1.2. Malformations d'origine chromosomique**

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.

### **1.5.2. Facteurs tératogènes externes**

#### **1.5.2.1. 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 [59] réalise des carences expérimentales en vitamine A chez l'embryon de rat réalisant le syndrome de carence fœtale en vitamine A .Ce syndrome poly malformatif 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 [4].

##### **✓ Carence en acide folique ou vitamine B9**

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 ouverte du tube neural chez les femmes à risque ayant déjà porté un enfant atteint de cette malformation.

##### **✓ 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.

##### **➤ Excès vitaminiques**

L'hypervitaminose D entraîne un syndrome poly malformatif.

➤ **Acides aminés**

✓ **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.

**1.5.2.2. Cause hormonale : Le diabète maternel**

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 :

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

**1.5.2.3. 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 (hystérogaphie, urographie intraveineuse) n'ont jamais été incriminés dans un processus tératogène [4].

➤ **Hyperthermie**

Une hyperthermie de plus de 38°5C 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**

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.

**1.5.2.4. Facteurs infectieux**

➤ **Virus tératogènes**

✓ **Infection materno-fœtale par le cytomégalovirus**

C'est la plus fréquente des infections materno-fœtale. 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-fœtale par le virus de la rubéole**

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 deuxième et troisième trimestres, rarement l'enfant est atteint d'une fœtopathie qui peut se manifester in utéro 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 [4].

#### ✓ **Infection materno-fœtale par le virus de la varicelle et du zona**

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 herpes simplex virus [4]**

Les infections à herpes simplex virus (HSV) compliquent 1 à 5 grossesse(s) sur 10000. 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, hydranencéphalie), d'atteinte oculaire (choriorétinite, microphthalmie, kératoconjonctivite) 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**

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

#### ➤ **Toxoplasmose**

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 deuxième et troisième trimestres, la toxoplasmose peut entraîner une rétinopathie.

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

➤ **Fœtopathie bactérienne : la syphilis congénitale [4, 33]**

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 apparaît donc que la principale cause des syphilis congénitales est l'absence de traitement maternel, que ce soit par méconnaissance du diagnostic ou par la non accessibilité au dépistage.

**1.5.2.5. Facteurs médicamenteux et toxiques**

➤ **Médicaments**

✓ **Thalidomide**

Médicament anti-nauséeux 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**

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 [33, 4].

✓ **Psychotropes**

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

### ✓ **Hormones**

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

En 1971 il a été démontré que l'œstrogène de synthèse le diethylstilboestrol 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 [39]. Les corticoïdes provoquent rarement une atrophie des surrénales chez l'homme.

### ✓ **Anticoagulants oraux**

L'exposition au premier trimestre de la grossesse aux anti-vitamines k, 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 déterminer une dose seuil, il semble sage d'éviter toute prise d'alcool, même ponctuelle, en début de grossesse.

#### ✓ **Métaux lourds**

- Le mercure et le méthyle 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 [4].
- 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**

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 [21].

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**

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.

#### **1.5.2.6. Facteurs mécaniques**

- Un utérus malformé ou un fibrome utérin peut comprimer le fœtus pouvant entraîner des déformations touchant par exemple le crâne 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.

### **1.6. Moyens diagnostiques des malformations congénitales [20, 25, 34]**

#### **1.6.1. 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.

#### **1.6.2. Paraclinique**

L'échographie du premier trimestre (11-12 SA) permet le dépistage précoce d'un nombre élevé d'aneuploïdies et de malformations fœtales [16].

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-foetoprotéine 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.

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

## **DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE**



## **2.1. Objectifs**

### **2.1.1. Objectif général**

Etudier les aspects épidémiologiques et cliniques des malformations congénitales reconnaissables à la naissance chez les nouveau-nés dans le département de Pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire Sourô Sanou.

### **2.1.2. Objectifs spécifiques**

- Déterminer la fréquence des malformations congénitales reconnaissables à la naissance chez les nouveau-nés dans le département de Pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire Sourô Sanou ;
- Déterminer les caractéristiques sociodémographiques des parents ayant eu un enfant malformé ;
- Décrire les aspects cliniques des malformations congénitales reconnaissables à la naissance chez les nouveau-nés et recensées dans le département de Pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire Sourô Sanou.

## **2.2. Méthodologie**

### **2.2.1. Site de l'étude**

Notre étude s'est déroulée dans département de pédiatrie du CHUSS dans la ville de Bobo-Dioulasso. Il est dirigé par un professeur titulaire et son fonctionnement continu et intégré est assuré par un personnel permanent et non permanent. Le Département de Pédiatrie sert de référence à une population d'enfants de moins de 15 ans et il a une capacité d'hospitalisation de 101 lits. Le Département est subdivisé en 5 services :

- ✓ Les urgences pédiatriques qui contiennent 13 lits mais qui, en période de forte affluence (Août à Septembre), peuvent servir à l'hospitalisation de plus de 20 enfants.
- ✓ Le service des nourrissons, situés à l'étage, comportant 34 lits ;
- ✓ Le service de rez-de-chaussée avec ses 42 lits sert à l'hospitalisation des patients de plus de 3 ans.
- ✓ Le service de néonatalogie comportant 8 lits pour les mères, 12 berceaux et 9 couveuses non fonctionnelles utilisées comme des berceaux.
- ✓ L'Hôpital du jour pédiatrique qui est le service chargé de la prise en charge ambulatoire des enfants infectés par le VIH.

En plus de ces services il existe le CREN qui est une unité transversale qui sert à l'alimentation des enfants malnutris, à prodiguer des conseils nutritionnels aux mères et à poursuivre les activités du programme élargi de vaccination (PEV).

### **2.2.2. Type et période d'étude**

Il s'agit d'une étude prospective à visée descriptive des malformations congénitales reconnaissables à la naissance. L'étude a couvert une période de 6 mois allant du 22 février 2011 au 21 août 2011.

### **2.2.3. Population d'étude**

La population d'étude était constituée par les nouveau-nés admis dans le département de pédiatrie du CHUSS pendant la période d'étude et présentant une malformation congénitale reconnaissable.

### **2.2.3.1. Critères d'inclusion**

Ont été inclus dans notre étude, tous les nouveau-nés admis dans le département et présentant une malformation congénitale reconnaissable et dont les parents ont adhéré à l'étude.

### **2.2.3.2. Critères de non inclusion**

Ont été exclus de notre étude :

- Les nouveau-nés présentant une déformation post traumatique ;
- Les nouveau-nés dont les parents n'ont pas adhéré à l'étude.

## **2.2.4. Etapes de l'étude**

### **2.2.4.1. Considérations déontologiques**

Après avoir obtenu l'autorisation de mener cette étude, nos données ont été recueillies avec le consentement des parents (mère et / ou père).

### **2.2.4.2. Collecte des données**

Nous avons utilisé à cet effet, en plus de l'interrogatoire des parents, les supports suivants :

- Les registres d'admission dans le service ;
- Les dossiers médicaux ;
- Le carnet de suivi de la grossesse.

Les informations ont été consignées sur des fiches de collecte élaborées pour la circonstance et comportant les variables étudiées.

### **2.2.4.3. Variables étudiées**

Il s'agissait de :

- Renseignements sur le père : son âge, son niveau d'instruction, sa profession, sa résidence, ses tares, ses antécédents familiaux ;
- Renseignements sur la mère : son âge, son niveau d'instruction, sa profession, sa résidence, ses antécédents obstétricaux, ses tares, ses habitudes alimentaires, ses antécédents familiaux ;
- Le bilan prénatal ;
- L'exposition aux rayons x (chimiothérapie, radiographies);

- Le nombre de CPN ;
- La pathologie présentée pendant la grossesse ;
- Les médicaments pris pendant la grossesse ;
- L'utilisation des produits chimiques ;
- Le mode de conservation des aliments ;
- Les constantes et le sexe du nouveau-né, son lieu de naissance, le type de malformation, la pathologie associée, le mode de sortie d'hospitalisation ;
- Le terme de la grossesse à la naissance ;
- La période du diagnostic de la malformation (diagnostic anténatal ou à la naissance);
- Le bilan à la naissance ;
- L'hospitalisation ;
- La connaissance des parents sur la malformation et leur interprétation.

#### **2.2.4.4. Saisie et analyse des données**

Les données recueillies ont été saisies et analysées sur un micro-ordinateur avec le logiciel SPSS dans sa version 12.0.

## **RESULTATS**

## 2.3.1. Aspects épidémiologiques

### 2.3.1.1. Fréquence

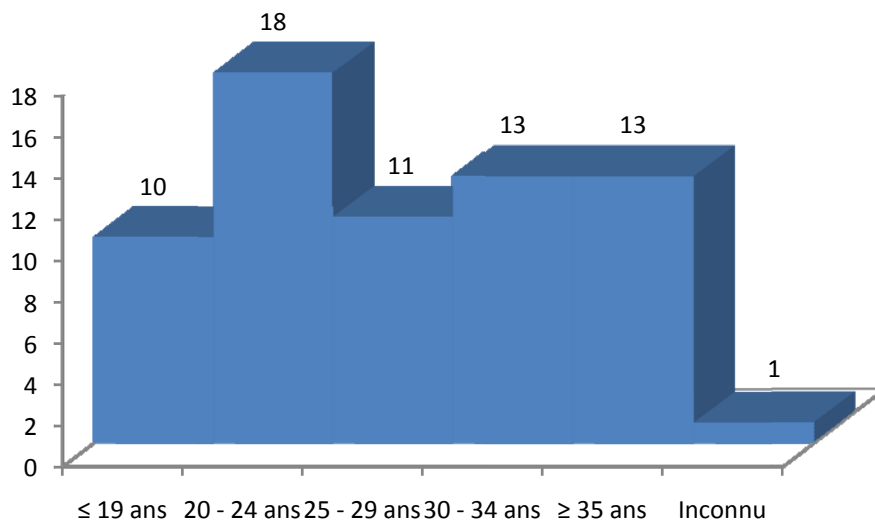
Nous avons enregistré pendant les 6 mois d'étude 2240 admissions dans le département de Pédiatrie dont 855 nouveau-nés soient 38,2%. Parmi ces nouveau-nés 66 présentaient une ou plusieurs malformations congénitale(s) soient 2,9% des admissions totales. Les malformations congénitales représentaient donc 7,72% de motif de consultation parmi les affections néonatales.

### 2.3.1.2. Caractéristiques sociodémographiques des mères et suivi prénatal

#### 2.3.1.2.1. Age

L'âge moyen était de 27 ans  $\pm$  6 ans avec des extrêmes de 16 ans et 43ans.

La figure 1 présente la répartition des mères selon leur âge.



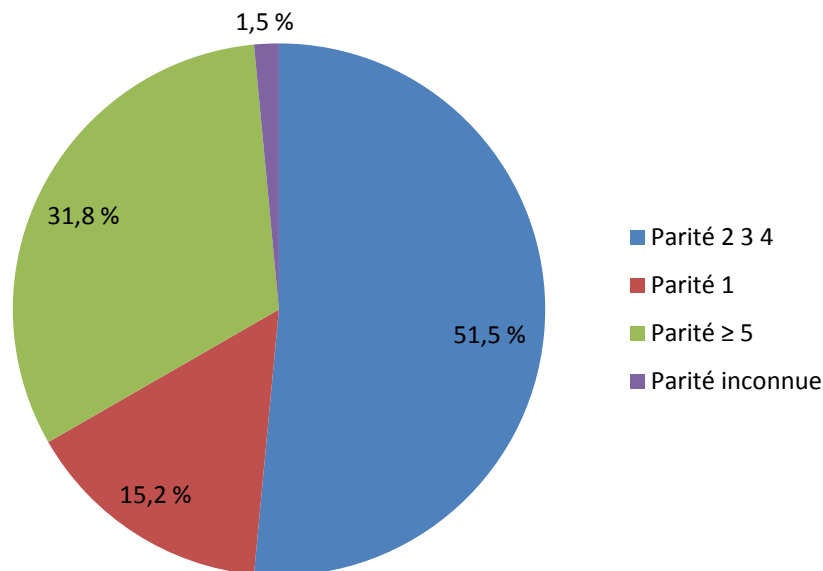
**Figure 1 : Répartition des mères selon leur âge**

La majorité des mères avait moins de 35 ans avec une prédominance de celles âgées entre 20 et 24 ans.

#### 2.3.1.2.2. Parité

La parité moyenne était de 3,6  $\pm$  2 avec des extrêmes de 1 et 11.

La figure 2 présente la répartition des mères selon leur parité.



**Figure 2 : Répartition des mères selon la parité**

Le groupe des mères ayant une parité comprise entre 2 et 4 était le plus représenté.

#### 2.3.1.2.3. Résidence

La résidence était précisée dans 98,5 % des cas et ne l'était pas dans 1,5 %.

Dans 40,9% des cas les parents résidaient dans la ville de Bobo-Dioulasso ; 27,3% provenaient des autres localités de la province du Houet ; 27,3% provenaient des autres provinces du pays et 3% résidaient en dehors du pays.

#### 2.3.1.2.4. Profession

Nous avons distingué 3 catégories : Les ménagères, les élèves ou étudiantes et le secteur informel. Le tableau I présente la répartition des mères selon leur profession.

**Tableau I: Répartition des femmes selon leur profession**

Profession	Effectifs	Pourcentages
Ménagères	61	92,5
Elèves/Étudiantes	3	4,5
Secteur informel	1	1,5
Non précisée	1	1,5
<b>Total</b>	<b>66</b>	<b>100</b>

### 2.3.1.2.5. Niveau d'instruction de la mère

Nous avons réparti les mères selon leur niveau d'instruction :

- les non scolarisées ;
- celles qui ont un niveau primaire ;
- celles qui ont un niveau secondaire.

Le tableau II présente la répartition des mères selon leur niveau d'instruction.

**Tableau II : Répartition des mères selon leur niveau d'instruction**

Niveau d'instruction	Effectifs	Pourcentages
Non scolarisées	52	78,8
Primaire	9	13,6
Secondaire	4	6,1
Non précisée	1	1,5
<b>Total</b>	<b>66</b>	<b>100</b>

La majorité des mères était non scolarisées soient 78,8%.

### 2.3.1.2.6. Suivi prénatal

Les CPN ont été réparties entre 0 et 5. Le tableau III présente la répartition des mères selon le nombre de CPN.

**Tableau III : Répartition des femmes selon leur nombre de CPN.**

Nombre de CPN	Effectifs	Pourcentages
0	0	0
1	5	7,6
2	20	30,3
3	22	33,3
4	17	25,8
5	1	1,5
Non précisée	1	1,5
<b>Total</b>	<b>66</b>	<b>100</b>



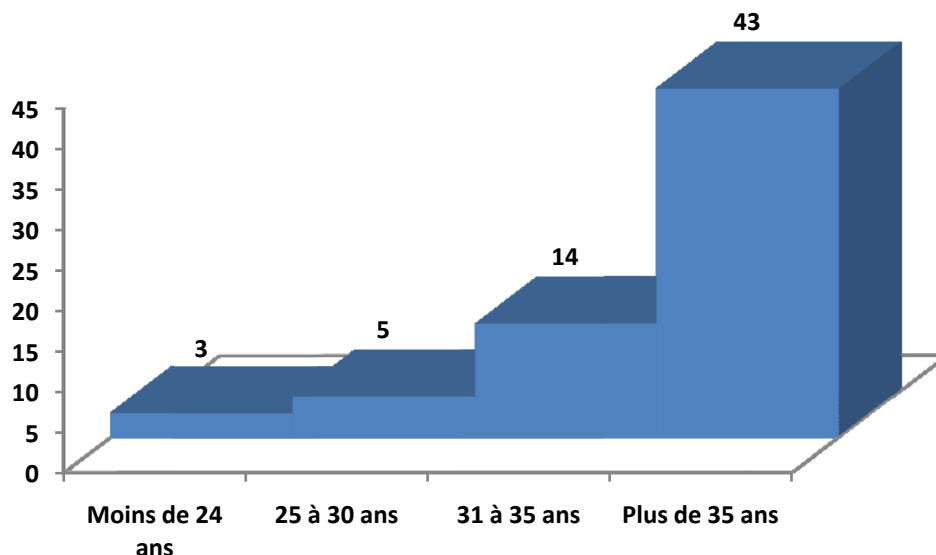
On constate une prédominance des femmes ayant consulté entre 2 et 3 fois.

Dix neuf femmes (28,7%) possédaient un bilan prénatal contre 46 femmes chez qui aucun bilan n'a été réalisé. Ainsi 15 femmes ont réalisé leur GS/RH ; 9 femmes leur électrophorèse de l'hémoglobine ; 8 femmes leur TPHA/VDRL et enfin 2 femmes ont réalisé une échographie obstétricale en début de grossesse.

### 2.3.1.3. Age des pères

La moyenne d'âge des pères était de 39,3 ans  $\pm$  9 ans avec des extrêmes de 18 ans et 69 ans.

La figure 3 présente la répartition des pères en tranche d'âge.



**Figure 3 : Répartition des pères par tranche d'âge**

Nous notons une prédominance des pères âgés de plus de 35 ans. Les tests statistiques réalisés entre les tranches d'âge des pères et les malformations des membres n'ont pas été valides. Seule la tranche d'âge de 31-35 ans nous a permis de déterminer un rapport de vraisemblance à 0,03 et une association linéaire à 0,21.

### 2.3.2. Antécédents familiaux et malformations congénitales

Nous n'avons pas retrouvé d'antécédents médicaux particuliers chez les mères. Nous avons noté 1 seul cas d'antécédent de malformation dans la famille maternelle et 3 cas

dans la famille du père. Aussi avons-nous retrouvé 1 seul cas de malformation lors des accouchements antérieurs chez une femme.

### **2.3.3. Caractéristiques anthropométriques des nouveau-nés**

Le diagnostic de la malformation a été fait dans 98,5% des cas après la naissance et dans 1,5% des cas nous ne sommes pas à mesure de conclure du fait d'un manque de données.

Dans la majorité des cas c'était des naissances à terme (51 naissances à terme contre 15 naissances avant le terme).

#### **2.3.3.1. Sexe du nouveau- né**

Nous avons noté 39 cas (59,1%) de sexe féminin contre 27 cas (40,9%) de sexe masculin.

#### **2.3.3.2. Poids de naissance**

Le poids moyen était de  $2616g \pm 748g$  avec des extrêmes de 950g et 5250g.

#### **2.3.3.3. Taille**

La taille moyenne à la naissance était de  $47,40cm \pm 4,06cm$  avec des extrêmes de 37cm et 57cm.

#### **2.3.3.4. Périmètre crânien**

Le PC moyen à la naissance était de  $32,24cm \pm 3,34cm$  avec des extrêmes de 24cm et 45cm.

#### **2.3.3.5. Age du nouveau-né à la consultation**

Cet âge représente le temps mis par les parents pour consulter dans le service. L'âge moyen était de  $2,7 \pm 3$  jours avec des extrêmes de 0 jour et 18 jours.

#### **2.3.3.6. Lieu de naissance**

Seize sont nés à la maternité du CHUSS soient 24,2% ; 51,5% (34 nouveau-nés) dans les autres maternités de la province du Houet ; 21,2% (14 nouveau-nés) hors de la province du Houet et 2 sont nés en dehors du pays soient 3% des cas.

#### **2.3.4. Description des différentes malformations**

Nous avons regroupé les malformations en fonction de leur siège :

- la face : 6 cas ;
- le système nerveux et malformation du rachis : 21 cas ;
- l'abdomen et le tube digestif : 13 cas ;
- le thorax : 2 cas ;
- les OGE : 3 cas ;
- les membres : 28 cas ;
- la peau : 2 cas ;
- les autres sièges : 3 cas.

Le tableau IV présente la répartition des malformations selon leur siège.

**Tableau IV : Répartition des malformations selon leur siège**

<b>Malformations</b>	<b>Nombre de cas</b>
----------------------	----------------------

Fente labio-palatine bilatérale	4
Syndrome de Pierre Robin	1
Blepharophimosis	1
Hydrocéphalie	6
Spina bifida	9
Encéphalocèle	4
Déformation du rachis	1
Tératome sacrocoxygien	1
Omphalocèle	5
Laparoschisis	1
Imperforation anale	1
Hirschsprung	3
Atrésie de l'œsophage	1
Extrophie vésicale	1
Syndrome de Prune Belly	1
Déformation thoracique	2
Ichtyose congénitale	2
Angiome tubéreux	1
Hypospadias	1
Hydrocèle vaginale	1
Hernie inguino-scrotale	1
Genu recurvatum	8
Brachydactylie	1
Hypoplasie fémorale	1
Pieds bots	8
Polydactylie	10
Trisomie 21	2
Cardiopathie congénitale	1

---

Nous notons une prédominance des malformations des membres et du système nerveux.

Le tableau V présente la répartition des nouveau-nés présentant une malformation unique et selon le siège.

**Tableau V : Répartition des nouveau- nés présentant une malformation unique.**

<b>Siège des malformations</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage</b>
Face	3	5,6
Système nerveux	14	26,5
Abdomen et tube digestif	10	18,9
Membres	19	35,8
Rachis	1	1,9
Organes génitaux externes	3	5,6
Peau	2	3,8
Thorax	1	1,9
<b>Total</b>	<b>53</b>	<b>100</b>

Les mono-malformations les plus fréquentes étaient celles des membres (35,8%) suivies de celles intéressant le système nerveux (26,4%), de l'abdomen et du tube digestif (18,9%).

Le tableau VI montre la répartition des nouveau-nés présentant une poly malformation et selon le siège.

**Tableau VI : Répartition des nouveau-nés présentant une poly malformation.**

<b>Siège des malformations</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage</b>
--------------------------------	----------------------	--------------------

Face + membres	2	15,3
OGE + abdomen	1	7,7
Système nerveux	1	7,7
Système nerveux + membres	1	7,7
Système nerveux + membres + tube digestif	1	7,7
Membres + déformation du rachis	1	7,7
Membres + déformation thoracique	1	7,7
Membres + tube digestif	1	7,7
Membres + cœur	1	7,7
Face	1	7,7
Face + peau	1	7,7
Système nerveux + face	1	7,7
<b>Total</b>	<b>13</b>	<b>100</b>

Les poly malformations les plus fréquentes étaient celles qui associaient les malformations de la face et des membres (15,3%).

### **2.3.5. Aspects thérapeutiques**

Neuf nouveau-nés (13,6%) ont été suivis en ambulatoire contre 57 nouveau-nés (86,4%) qui ont été hospitalisés.

Chez 35 nouveau-nés (53,03%) une autre pathologie était associée à leur malformation. Les pathologies les plus fréquemment associées sont dans l'ordre :

- La prématurité (15 cas) ;
- Les infections néonatales (11 cas) ;
- La souffrance néonatale (7 cas) ;
- La maladie hémorragique du nouveau-né (1 cas) ;
- La macrosomie (1 cas).

La prise en charge a consisté selon les cas en :

- Un traitement médical et une surveillance en Néonatalogie ;
- Un traitement orthopédique associé à la kinésithérapie ;
- Une intervention chirurgicale ;

- Une référence en Neurochirurgie du CHU/YO à Ouagadougou.

NB : la plupart des interventions chirurgicales ont été différées pour des raisons techniques liées à l'immaturation des nouveau-nés.

Nous avons enregistré parmi les hospitalisés :

- 31 cas de sortie normale d'hospitalisation (47%);
- 6 cas de sortie contre avis médical (9,1%);
- 7 cas d'évasion (10,6%) ;
- 13 cas de décès (19,7%)

### **2.3.6. Connaissances des parents sur les malformations congénitales**

Dix femmes (mères des nouveau-nés présentant une polydactylie) soient 15,2% contre 56 femmes (84,8%) ont affirmé avoir déjà vu au- paravent une malformation similaire à celle de leur enfant.

Quant à la cause de la malformation chez leur enfant 3 femmes (4,5%) ont affirmé qu'elle pourrait être héréditaire, 2 femmes (3%) ont affirmé qu'elle pourrait découler d'une action divine et 61 femmes (92,4%) n'ont pas pu trouver de cause.

### **2.3.7. Pesticides et malformations congénitales**

Nous avons trouvé dans 18,2% des cas une notion d'utilisation de pesticides agricoles contre 80,3%. Dans 1,5% des cas cette notion n'était pas précisée.



## **DISCUSSION**

### **2.4.1. Limites et contraintes**

Nous avons rencontré des difficultés dues à un manque de moyens financiers pour la réalisation des investigations complémentaires et une prise en charge adéquate.

Aussi malgré notre démarche étiologique nous n'avons pas pu trouver d'explication à la majorité des malformations.

Egalement pendant notre période d'étude nous avons enregistré un cas de nouveau-né abandonné porteur d'une poly malformation et de ce fait les informations sur les parents nous ont fait défaut.

### **2.4.2. Données épidémiologiques**

#### **2.4.2.1. Fréquence**

Notre étude a permis de déterminer une fréquence de 2,9%.

Le diagnostic de ces malformations a été clinique et paraclinique. En effet nous avons réalisé un bilan paraclinique dans 30,3% des cas et il s'agissait essentiellement de la radiographie standard et de l'échographie.

Notre résultat (fréquence) est inférieur à ceux de Jin Ho Chong [13] en Australie et de Mayanda [40] à Brazzaville qui ont trouvé respectivement 3,2% et 5,06% et supérieur à celui de Diao [19] qui trouvait que les malformations congénitales représentaient 2,26% des admissions en Néonatalogie du CHUSS chez les prématurés.

Cette différence pourrait s'expliquer par la diversité des méthodes d'étude utilisées par les auteurs.

#### **2.4.2.2. Caractéristiques des parents**

##### **2.4.2.2.1. Caractéristiques des mères**

###### **➤ Age**

Le risque de malformation est plus élevé chez les femmes de moins de 35 ans. Konaté [33] à Ouagadougou et Coulibaly [14] au Mali ont fait le même constat de même que Xi-Kuan Chen [60] aux USA et Jane Evans [28] au Canada.

Kam [31] à Ouagadougou retrouvait cette fréquence aux âges extrêmes (inférieur à 18 ans et supérieur à 35 ans).

Par contre Mayanda [40] à Brazzaville et Traoré [58] à Bamako ont retrouvé une fréquence plus élevée après 35 ans. Hollier [26] au Texas trouvait qu'un âge maternel supérieur à 25 ans augmentait significativement le risque de malformations congénitales. Baird [6] en Colombie n'a trouvé aucune association entre âge maternel et malformation congénitale.

Il est donc difficile devant cette discordance de résultats de tirer une conclusion entre la survenue de malformations congénitales et l'âge maternel.

#### ➤ **Parité**

Le risque de malformations est moindre chez les primipares et s'accroît avec la parité. Kam [31] et Sengeyi [53] ont fait le même constat en trouvant que le risque de malformations congénitales augmentait avec la parité de façon significative de même que Coulibaly [14] au Mali. Konaté [33] par contre trouvait que les malformations congénitales étaient plus fréquentes chez les primipares.

#### ➤ **Profession**

La majorité des nouveau-nés était issue d'un milieu socio-économique défavorable.

Kam [31] et Konaté [33] tous à Ouagadougou ont fait le même constat de même que Coulibaly [14] au Mali.

Quant à Bugnon [12], il ne trouve pas de lien entre le niveau socio-économique et la survenue de malformations congénitales.

Le niveau socio-économique de ces mères reflète celui de la majorité de nos populations. Il est donc difficile de tirer une conclusion.

#### **2.4.2.2.2. Age des pères**

Nous notons une prédominance des pères âgés de plus de 35 ans. Si les tests statistiques réalisés entre les tranches d'âge des pères et les malformations des membres n'ont pas été valides ; cela pourrait s'expliquer par la petite taille de notre échantillon.

Jin Liang Zhu [29] aux USA avait trouvé que par rapport aux pères de 20-29 ans, le risque de malformations des extrémités était significativement augmenté de 37% en cas de paternité à 40-44 ans et de 64% en cas de paternité à 45-49 ans et que le risque

de trisomie 21 était accru (X 4,5) pour les pères de 50 ans et plus par rapport à ceux de 20-29 ans.

### **2.4.3. Malformations congénitales**

#### **2.4.3.1. Facteurs associés**

##### **➤ Conditions socio-économiques**

La majorité des nouveau-nés était issue d'un milieu socio-économique défavorisé représenté pour la plupart par des femmes ménagères non scolarisées.

Le même constat a été fait par Konaté [33] à Ouagadougou.

##### **➤ Les antécédents maternels**

Nous avons trouvé 13,6% de cas de consanguinité. Sanoussi [51] à Niamey a fait le même constat en trouvant 41% et Mona Nabulsi aux USA trouvait que la consanguinité augmente surtout le risque de malformations cardiovasculaires [43]. Konaté [33] à Ouagadougou par contre n'a pas retrouvé de notion de consanguinité.

Dans tous les cas, il n'y avait aucun antécédent particulier.

Le même constat a été fait par Konaté [33] à Ouagadougou qui retrouvait plus de la moitié sans antécédent particulier.

Aussi avons- nous noté 1,5% de malformations congénitales dans la famille maternelle et également le même pourcentage a été retrouvé lors des grossesses antérieures. Konaté [33] a fait le même constat en trouvant respectivement 6,1% et 4,1%.

Il faut noter que les malformations sont dans 20% des cas liées à l'hérédité ; dans 10% des cas liées à une aberration chromosomique et dans 5% des cas dues à une embryopathie et que 2/3 des malformations n'ont pas d'explication [58].

##### **➤ Le suivi et le bilan prénatal**

Dans 60,6% des cas les mères ont eu au moins 3 CPN et 69,7% n'ont fait aucun bilan. Nos résultats rejoignent ceux de Coulibaly [14] qui retrouvait que 81% ont au moins 3 CPN et 61% n'ont fait aucun bilan. Sanoussi [51] par contre retrouvait que seulement 2,84% ont au moins 3 CPN et 37,2% aucune CPN.

Le TPHA/VDRL a été réalisé dans 12,1% des cas et était revenu négatif dans tous les cas. Nos résultats sont superposables à ceux de Konaté [33] qui trouvait 59,18% et revenu également négatif dans tous les cas.

On ne peut donc mettre en cause la syphilis.

Dans 98,5% des cas il n'y a pas eu de pathologie présentée pendant la grossesse. Cette notion n'a pas pu être précisée dans 1,5% des cas.

Au regard de ce qui précède nous ne pouvons pas lier la survenue de malformations à une pathologie maternelle donnée.

L'échographie a été réalisée dans 3% des cas. Notre résultat est inférieur à celui de Konaté [33] et de Sanoussi [51] qui trouvaient respectivement 26,5% et 62,3%.

Cela pourrait s'expliquer par le fait que l'échographie obstétricale est parfois considérée comme un luxe dans le suivi prénatal de grossesse et le manque de moyens financiers des parents pour la réalisation de cet examen non moins important.

#### ➤ **Le terme à l'accouchement**

La majorité des enfants étaient nés à terme.

Le même constat a été fait par Kam [31] et Konaté [33] à Ouagadougou.

Mayanda [40] à Brazzaville ne retrouvait cependant aucune relation entre malformations congénitales et âge gestationnel.

#### **2.4.3.2. Caractéristiques du nouveau-né**

##### ➤ **Sexe du nouveau-né**

Nous avons trouvé une prédominance du sexe féminin tout comme Bugnon [12], Konaté [33] et Yoda [61].

Par contre Kam [31] à Ouagadougou, Mouafo [44] à Abidjan et Aguenon [3] au Tchad ont retrouvé une prédominance du sexe masculin.

Les tests statistiques réalisés entre le sexe et les différentes malformations n'étant pas valides, nous ne pouvons pas tirer de conclusion entre le sexe et la survenue de malformations congénitales.

##### ➤ **Poids de naissance**

Nous avons trouvé un poids moyen de 2616 g avec une prédominance de nouveau-nés à poids normal. Ce résultat est superposable à celui de Konaté [33] qui trouvait un poids moyen de 2572,34 g.

Yoda [61] trouvait que la répartition des malformations était indépendante du poids de naissance.

Cette disparité ne fait pas du faible poids de naissance une cause mais plutôt un élément d'association ou une conséquence de la malformation.

#### ➤ **Périmètre crânien**

Le PC moyen était de 32,24cm.

Ce résultat est intermédiaire à ceux de Konaté [33] et Kam [31] qui trouvaient respectivement 29,9cm et 35cm.

Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que nous avons considéré tous les nouveau-nés même ceux nés avant terme.

#### ➤ **Taille du nouveau-né**

Nous avons retrouvé une moyenne de 47,40cm.

Ce résultat est superposable à ceux de Konaté [33] et Kam [31] qui trouvaient respectivement 46,06cm et 47,8cm.

Cela est surtout dû à la prématurité.

#### ➤ **Age du nouveau-né**

L'âge moyen des nouveau-nés est de 2,7 jours et la majorité d'entre eux avait moins de 7 jours soit 90,9%.

Nos résultats s'approchent de ceux de Yoda [61] qui trouvait un âge moyen de 1,6 jour avec une quasi-totalité de nouveau-nés de moins de 15 jours soit 99,76%.

### **2.4.3.3. Principales malformations congénitales**

Nous notons dans notre étude une prédominance des malformations des membres (35,4%) suivies des malformations du système nerveux (26,6%), de l'abdomen et du tube digestif (16,4%). Yoda [61] à Ouagadougou trouvait une prédominance des anomalies des membres à 51,8%.

Par contre Coulibaly [14] trouvait une prédominance des anomalies du crâne (33,5%) puis de la face (29,5%) et des membres (23,5%) et Mayanda [40] à Brazzaville une prédominance des anomalies du tube digestif (24,3%) puis du système nerveux (21,5%).

Cette différence de résultats nous amène à penser comme Stoll [55] qui trouvait que le type de malformation varie avec le continent et/ou la région. Aussi l'interprétation de ces résultats est très difficile du fait des différentes méthodes de travail utilisées par les auteurs.

Les mono malformations sont plus importantes dans notre étude (80,3%). Ces résultats rejoignent ceux de Konaté [33] et de Mayanda [40] qui trouvaient respectivement 71,4% et 76,9%.

Quant aux poly malformations les plus fréquentes sont celles associant des anomalies de la face et des membres. Ces résultats sont sensiblement identiques à ceux de Mayanda [40] qui trouvait une association plus fréquente des anomalies de l'appareil locomoteur avec celles de la face ou du tube digestif ou du système nerveux.

Notre taux de poly malformations (19,7%) est inférieur à celui de Konaté [33] qui trouvaient 28,6%.

#### **2.4.3.4. Malformations congénitales et pesticides**

L'agriculture et l'élevage occupent plus de  $\frac{3}{4}$  de la population active du BF et contribuent au PIB [27, 42]. Certains exploitants agricoles utilisent les pesticides pour améliorer leur rendement.

C'est ainsi que dans 18,2% des cas nous avons trouvé une notion d'utilisation de pesticides agricoles.

La survenue de malformations chez les nouveau-nés dont les mères ont été exposées aux pesticides pourrait s'expliquer par cette exposition à ces produits chimiques.

Stenuit en Belgique trouvait que l'exposition aux pesticides augmente le risque de survenue de malformations congénitales et que l'exposition du père avant la conception était aussi critique que celle de la mère avant et pendant la grossesse [54].

#### **2.4.3.5. Prise en charge des malformations et évolution à court terme**

Quatorze nouveau-nés ont bénéficié d'une prise en charge spécifique de leur malformation (chirurgicale, orthopédique, kinésithérapie) ; 13 sont en attente de leur prise en charge (traitement chirurgical) ; 11 ont été référés dans le service de Neurochirurgie à Ouagadougou et 2 nouveau-nés n'ont pas eu de traitement spécifique (trisomie 21 et ichtyose congénitale).

Nos résultats s'approchent de ceux de Konaté [33] qui trouvait que près de la moitié des nouveau-nés n'avaient pas reçu de prise en charge et que la plupart des interventions chirurgicales ont été différées.

Cela s'explique par des raisons techniques liées à l'immaturation du nouveau-né.

Notre taux de mortalité (19,7%) même très élevé est moindre par rapport à celui de Konaté [33] à Ouagadougou et Quenum [49] à Abidjan qui trouvaient respectivement 44,3% et 35%.

Cela pourrait s'expliquer par le fait que les malformations dites <<bénignes>> qui sont surtout celles intéressant les membres sont prédominantes dans notre série.

Le caractère léthal des atteintes digestives qui aggravait le pronostic des cas dans notre étude a été constaté par Mayanda [40] et Kam [31]. En effet sur nos 13 cas de décès 6 avaient des atteintes digestives.

Cela démontre l'importance de la fonction digestive dans la survie du nouveau-né.

La majorité de nos décès (11cas) est survenue au cours de la première semaine de vie.



## **CONCLUSION**

Notre étude qui avait pour but d'étudier les malformations congénitales reconnaissables à la naissance chez les nouveau-nés a duré six mois pendant lesquels 855 nouveau-nés ont été admis en consultation.

Le cadre de l'étude, limité au service de pédiatrie du CHUSS, ne nous permet pas d'édicter des conclusions valables pour l'ensemble du pays. Une autre étude systématique portant sur un échantillon plus important pourrait enrichir notre travail.

Néanmoins il ressort de cette étude que les malformations congénitales occupent une place modeste dans la pathologie pédiatrique mais restent importantes de par leur prise en charge et leur pronostic.

Du fait de la complexité de la prise en charge et de la difficulté de mise en évidence des facteurs étiopathogéniques, il est donc nécessaire de mettre l'accent sur la prévention. La diversité de causes des malformations congénitales impose de faire appel à tout un éventail d'approches préventives. Pour la plupart des malformations d'origine environnementale la prévention passe par des approches de santé publique notamment la prévention des IST, une législation contrôlant la gestion rationnelle des produits chimiques utilisés dans l'agriculture, l'enrichissement des denrées alimentaires de base en micro nutriments (iode et acide folique).

Si dans notre étude la majorité des malformations sont de cause inconnue quelques facteurs étiologiques se dégagent. Il s'agit de la consanguinité, de l'hérédité, des pesticides agricoles et de l'âge avancé des pères.

## **SUGGESTIONS**

### **A l'attention du Ministre de la Santé :**

- Instituer un programme national de prévention des malformations congénitales,
- Renforcer le nombre de personnels spécialisés du CHUSS depuis les accoucheurs jusqu'aux chirurgiens pédiatriques en vue d'une prise en charge adéquate des malformations,
- Intégrer si possible le vaccin de la rubéole dans le calendrier vaccinal des femmes en âge de procréer.

### **A l'attention du Ministre de l'Agriculture**

- Règlementer la commercialisation et l'utilisation des pesticides dans le domaine agricole.

### **A l'attention du Directeur Général du CHUSS :**

- Equiper le laboratoire afin de contribuer au diagnostic précoce des malformations,

### **A l'attention des responsables des maternités**

- Mettre l'accent sur le dépistage précoce des malformations congénitales.

### **A l'attention du chef du Département de Pédiatrie du CHUSS**

- Rendre fonctionnelle une unité de surveillance et de suivi des nouveau-nés présentant une malformation congénitale.

### **A l'attention des Pédiatres**

- Assurer un soutien psychologique adéquat aux parents d'enfant malformé,
- Assurer un suivi régulier des nouveau-nés présentant une malformation congénitale.

### **A l'attention des communautés :**

- Sensibiliser les parents d'enfants malformés afin qu'ils consultent dans les services de santé et les informer sur les possibilités de prise en charge,
- Suivre les CPN dès le début de la grossesse,
- Suivre les prescriptions médicales faites lors des CPN,
- Eviter si possible les mariages consanguins.

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. **Adamsbaum C, Arboucalot F, Aubry J C.** Radiologie Pédiatrique. Edi Cerf 94, Paris ; 85-235, 250.
2. **Adeleye A O, Dairo M, Olowookere K G.** Central nervous system congenital malformations in a developing country: Issues and challenges against their prevention. Child nerv syst 2010. 26(7): 919-24. (Nigeria).
3. **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.
4. **Arthuis M, Pinsard N, Ponsot G.** Neurologie Pédiatrique. 2<sup>e</sup> édition, Paris ; Médecine-Sciences Flammarion, 1063p.
5. **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>.
6. **Baird P A, Sadovnick A D, Yee I M.** Maternal age and birth defects: a population study. The Lancet, 1991, 337, 527-530.
7. **Bambara C L.** Maladie de Hirschsprung : Aspects épidémiologique, Clinique et thérapeutique au CHU pédiatrique CDG / Ouagadougou à propos de 52 cas ; thèse de Médecine/Université de Ouagadougou ; No 117, 2008, 120.
8. **Bargy F.** L'omphalocèle et laparoschisis. Encyclopédie orphanet. [En ligne] 09/2002, 1-3, [consulté le 23/04/2011]. Consultable à l'URL [www.orphanet./data/patho/FR/fr-laparoschisis-omphalocèle](http://www.orphanet./data/patho/FR/fr-laparoschisis-omphalocèle).

9. **Bassolé S.** Urgences chirurgicales pédiatriques au CHU /YO : A propos de 483 cas. Thèse de Médecine/Université de Ouagadougou; No 78, 2006, 89p.
10. **Begue L., Bigorre M., Boulot P.** Tératome sacro coccygien in Référentiels en chirurgie pédiatrique. Naitre et grandir en Languedoc Roussillon ; juin 2010, 5p.
11. **Bourillon A.** Pédiatrie pour le praticien. 4<sup>e</sup> édition, Paris, Edition Masson, 2009.
12. **Bugnon P, Nivelon-Chevallier P, Mavel A.** Contribution à l'étude des malformations congénitales : à propos de 1238 cas d'enfants malformés pour 49665 accouchements en série continue de 25ans. Etude épidémiologique et statistique. Biologie de la reproduction 1980 ; 9 : 405-412.
13. **Chong J H, Wee C K, Ying ho S K, Chan K L.** Factors associated with hypospadias in Asian newborn babies. Journal, perinatal medicine.2006; 34:6,497.
14. **Coulibaly-Zerbo F, Amorissani-Folquet M, Kacou-Kacou A, Sylla M.** Etude épidémiologique des malformations congénitales. Thèse de Médecine, Médecine d'Afrique Noire ,1997 ; 44 :409-414.
15. **Daljit S.** Prenatal diagnosis for congenital malformations and genetic disorders. [En ligne] Avril 2011, [consulté le 30/09/2011]. Consultable sur URL <http://emedicine.medscape.com/article/1200683-overview>.
16. **Dallenda C, Gaddour I, Boudaya F, Bechir Z.** Echographie du premier trimestre : un outil de dépistage précoce des malformations fœtales et des anomalies chromosomiques. Article, Tunisie médicale, 2009, 87 :857-862.
17. **Déchelotte P, Delezoide A L.** Pathologie du développement. Mai 2005, AFECAP ; 1-14.

18. **De Tourris H, Magnin G, Fabrice P.** Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7<sup>e</sup> édition, Paris, Edition Masson, 3-7.
19. **Diao W R.** Morbidité et mortalité liées à la prématurité dans l'unité de Néonatalogie du CHUSS de Bobo-Dioulasso. Thèse de Médecine/Université de Ouagadougou ; 2010, No 138, 111 p.
20. **Francoval C, Huraux-Rendu C, Bouillié J.** Pédiatrie en maternité. 2<sup>e</sup> Edition, Paris, Médecine-Sciences Flammarion, 622p.
21. **Equipe médicale BABY CENTER.** Drogues et grossesse. [En ligne] juin 2010 ; [consulté le 02/10/2011]. Consultable sur URL <http://www.babycenter.fr/pregnancy/sante-avant-la-naissance/sante-physique/drogues-illicites/>.
22. **Gerald Richards I D.** Fetal and infant mortality associated with congenital malformations. Brit. J. prev. Soc. Med. (1973), 27, 85-90.
23. **Gillerot Y.** Prévention du spina bifida et d'autres malformations par l'acide folique. IPG-Centre de Génétique Humaine de Loverval, 2011, 41, 1-3.
24. **Goulet O, Hochez J, Berchel C, Goulet V, Feingold J, Bois E.** Incidence des malformations congénitales à la naissance dans une maternité guadeloupéenne. Arch. Fr. : Pédiatrie, 1986 ; 43 : 507-511.
25. **Guerin Du Masgenet B, Ardaens Y, Bourgeault P.** Echographie en pratique obstétricale. 3<sup>e</sup> édition, Paris, Edition Masson, 380p.
26. **Hollier, Lisa M, Leveno, Kenneth J, Donald D.** Maternal age and malformations in singleton births. Journal, American college of obstetricians and gynecologist; journal, 2000, 96 (5), 701-706.

27. **Institut national de la statistique et de la démographie du Burkina Faso.** Statistiques 2003 : 455.
28. **Jane E A, FORTIER A.** Congenital malformations in infants born to young mothers. [En ligne] juin 2006 ; [consulté le 02/10/2011]. Consultable sur URL [http:// www.phac.aspc.gc.ca/ct2006](http://www.phac.aspc.gc.ca/ct2006).
29. **Jin Liang Zhu, Kreesten Madsen M, Mogens Vestergaard.** Paternal age and congenital malformations. Human Reproduction, 2005; 20, (11), 3173-3177.
30. **Jones L K.** Smith's recognizable patterns of human malformation. 4rd edition, Edition Saunders; 1988, 666-705, 800p.
31. **Kam L K, Sanou I, Sawadogo S A, Zeba B, Belem B, Zongo I, et al.** Malformations congénitales observées dans l'unité de néonatalogie du CHNYO de Ouaga, BF. 1996 ; 7 :246-250.
32. **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; No 20, 2006, 108p.
33. **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.
34. **Kouam L, Santiago M.** Apport de l'échographie dans le diagnostic anténatal des malformations fœtales. Médecine d'Afrique Noire, 1997 ; 44 :113-115



35. **Laberge J M, Nguyen L T, Shaw K S.** Teratomas, Dermoids and other soft tissue tumors. In Pediatric surgery; 3<sup>rd</sup> edition, 905-926, chapter 68, 2000.
36. **Laplane R, Etienne M, Fontaine J L.** Pédiatrie. 4<sup>e</sup> édition, Paris ; Edition Masson, 91-99.
37. **Laugier F., Gold F.** Abrégé de Néonatalogie. Pathologies externes. 2<sup>e</sup> édition Paris, Edition Masson, 567p.
38. **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.
39. **Manuel M.** Tératogénèse due l'action des facteurs externes. Université de Strasbourg 2004 ; 3-27, 29p.
40. **Mayanda H F, Bobossi G, Malonga H.** Malformations congénitales observées dans le service de néonatalogie du CHU de Brazzaville. Médecine d'Afrique Noire, 1991 ; 38 :505-509.
41. **Merger R, Lévy J, Melchior J.** Précis d'obstétrique: Pathologie du nouveau-né. 5<sup>e</sup> édition, Paris, Edition Masson, 332, 706-717.
42. **Ministère de la santé.** Direction des études et de la planification. BF, Statistiques sanitaires 2004, 68p.
43. **Mona Nabulsi M, Hala T, Maha S.** Parental consanguinity and congenital heart malformations in developing country. Journal, American medical genetic; 2003, 116, (4), 342-347.

44. **Mouafo T F, Mohe N, Diath A G.** Malformations ano-rectales dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU de Yopougon. Abidjan, C.I. Mali médical, 2004 ; 35-38.
45. **OMS :** Rapport du secrétariat/ Résolution EB126.R6, 63<sup>e</sup> Assemblée de la santé, point 11.7 de l'ordre du jour A63/10, 2010.
46. **Peuchmaur M, Pascal P-C, Enezian G.** Maladie de Hirschsprung chez l'enfant. Encycl Med Chirurgicale, Techniques chirurgicales-Appareil digestif, 40-600, 2003.
47. **Philip N.** L'abord diagnostique d'un enfant malformé. Concours médical, 1990 ; 112, 15, 1392-1398.
48. **Poirier J, Poirier I, Baudet J.** Embryologie Humaine. 3<sup>e</sup> édition ; Paris, Edition Maloine, 1993 ; 121-134, 205-212.
49. **Quenum G, Memadji M, Konan B R, Nguemto A, Koné M E W.** Panorama épidémiologique des malformations fœtales observées dans le service de Gynécologie-Obstétrique du CHU de Yopougon. Abidjan à propos de 124 cas. Thèse de Médecine, Médecine d'Afrique Noire, 1998, 44,51.
50. **Salomon R, Amiel J, Jan D.** Génétique et maladie de Hirschsprung. Médecine pédiatrique, 2001 ; 4 : 273-277.
51. **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.

52. **Scott W E, UMA R.** Maternal smoking and the risk of congenital birth defect: A cohort study. Journal, JABFP, 2001, 14(5), 334p.
53. **Sengeyi M A, Tshizbanguk k, Tozin R, Nguma M, Tandu N.** Etiopathogénie et type de malformations congénitales observées à Kinshassa. Biologie de la reproduction, 1990 ; 19 : 955-961.
54. **Stenuit J, Van Hammée M L.** Les pesticides et les enfants. PAN-Belgium, [En ligne] 10/2004, [consulté le 02/10/2011]. Consultable sur URL [http :  
www.pesticide.be](http://www.pesticide.be).
55. **Stoll C, Dott B, Alembik T, Roth M P, Finck S.** Malformations congénitales observées dans une série de 131760 naissances consécutives pendant 10 ans. Arch. Fr. Pédiatrie 1991, 48, 549-554.
56. **Susan Furdon A., Ren Donhon C.** Examination of newborn foot. Positional and structural abnormalities. Advances in neonatal care, 2002; 2(5): 248-258.
57. **The National Library of Medicine:** Maladies congénitales. [En ligne] 10/2011, [consulté le 18/10/2011]. Consultable sur URL: [fr.wikipedia-  
org/wiki/Maladie\\_congenitale](http://fr.wikipedia-org/wiki/Maladie_congenitale).
58. **Traoré M, Touré A, Keita M M, Traoré S.** Etude cytogénétique chez 13 enfants présentant une poly malformation à Bamako. Médecine d'Afrique Noire, 1997,44, 51.
59. **Warkany J.** Handbook teratology. Journal, clinical pathology 1977, 1(11), 1008.
60. **Xi-Kuan C, Shi Wu W, Fleming N.** Teenage pregnancy and congenital anomalies: which system is vulnerable? In Human Reproduction, 2007, 22(6), 1730-1735.

61. **Yoda B.** Place de la dysplasie congénitale de hanche dans les malformations congénitales externes du nouveau-né : Etude épidémiologique au Centre Hospitalier National Yalgado Ouédraogo. Thèse de Médecine/Université de Ouagadougou; No 873,1997, 57.
62. **Zubin P J., Milton A B.** Hand abnormalities associated with craniofacial syndromes. Journal, craniofacial surgery, 2003, 14(5): 709-712.

## **ICONOGRAPHIE**



Iconographie 1 : vue de face d'un nouveau-né avec une malformation type syndrome de Prune Belly. La palpation abdominale met en évidence les viscères intra-abdominaux sous la peau.



Iconographie 2 : vue postérieure d'une hypoplasie fémorale droite congénitale.



Iconographie 3 : vue antérieure d'une malformation congénitale type laparoschisis chez un nouveau-né.



Iconographie 4 : vue antérieure d'une malformation congénitale type omphalocèle.



Iconographie 5 : vue de face d'une poly malformation associant une hernie inguino-scrotale bilatérale et des pieds bots.



Iconographie 6 : vue postérieure d'une malformation congénitale type Spina bifida.





Iconographie 7: vue antérieure d'une malformation congénitale type encéphalocèle frontale.



Iconographie 8 : vue de face d'une malformation des membres inférieurs type genu recurvatum bilatéral.



Iconographie 9 : vue de profil d'un angiome tubéreux chez un nouveau-né.



Iconographie 10 : Nouveau-né présentant une malformation congénitale de la peau type ichtyose congénitale.



Iconographie 11 : vue postérieure d'une encéphalocèle occipitale.



Iconographie 12 : vue antérieure d'une extrophie vésicale



Iconographie 13 : Malformation congénitale des membres inférieurs associant pieds bots bilatéraux et genu recurvatum gauche.



Iconographie 14 : Nouveau-né présentant une malformation congénitale type hydrocéphalie.

## **ANNEXE**

**FICHE DE COLLECTE DE DONNEES SUR LES MALFORMATIONS  
CONGENITALES RECONNAISSABLES A LA NAISSANCE CHEZ LES  
NOUVEAUX- NES DANS LE DEPARTEMENT DE PEDIATRIE DU CENTRE  
HOSPITALIER UNIVERSITAIRE SOURO SANOU**

Fiche de collecte N°.....

Dossier N°.....

Date de collecte...../...../.....

**DONNEES BIOGRAPHIQUES**

**Père** : Age (en années) :.....

Profession : Fonctionnaire  Commerçant  Salarié privé

Cultivateur  Elève/Etudiant  Retraité  Autre .....

Niveau d'instruction : Primaire  Secondaire  Supérieur  Non scolarisé

Résidence : Bobo secteur n°..... Province : Houet  Autre province :.....

**Mère** : Age (en années) :.....

Profession : Fonctionnaire  Commerçante  Salariée privée

Ménagère  Elève/Etudiante  Autre.....

Niveau d'instruction : Primaire  Secondaire  Supérieur  Non scolarisé

Résidence : Bobo secteur n°..... Province : Houet  Autre province :.....

**Identité du nouveau-né** :.....

Date de naissance :.....

Sexe : M  F

Poids de naissance .....kg

Taille .....cm.

Périmètre crânien .....cm

Lieu de naissance : .....

## RECHERCHE ETIOLOGIQUE :

### Antécédents des parents :

#### Le père :

Antécédents personnels : HTA  Diabète  Drépanocytose  Consanguinité

Tares familiales : Antécédent de malformation congénitale : oui  non

Autres : .....

#### La mère :

Antécédents personnels : HTA  Diabète  Drépanocytose  Consanguinité

Tares familiales : Antécédent de malformation congénitale : oui  non

Autres : .....

Toxicomanie : Oui  Non  Type de toxique : Alcool  Tabac  Cannabis

Autres : .....

Obstétricaux : Gestité..... Parité..... Nombre d'avortement : ... nombre de  
décédés : .....

Antécédent de malformation congénitale : Oui  Non  Type .....

**Examens complémentaires :** Aucun  GS/RH :..... Electrophorèse de l'HB :...

Albumine/Sucre dans les urines..... RPR :..... VDRL : .....

TPHA :.....Sérologie rubéoleuse.....

Echographie obstétricale : Date : .....

Résultat : .....

Radiographies : Oui  Non  Date (terme de la grossesse) : .....

Autres : .....

**Suivi de la grossesse :** Nombre de CPN : .....

Médicaments pris pendant la grossesse : Oui  Non

Types de médicaments : Produits pharmaceutiques oui  non

Décoctions oui  non

Nom des produits.....

Posologie : .....

Pathologies présentées pendant la grossesse : Syphilis  Rubéole  CMV

Toxoplasmose  Herpes  Epilepsie

Autres .....

Traitement reçu : Oui  Non  Durée du traitement : .....

Utilisation de : Insecticide  Herbicides  Autres .....

Cuisine : Gaz  Bois de chauffe  Charbon

Conservation des aliments : Fumée  Réfrigérateur  Séchage

**Types de malformation :**

Dysmorphie faciale  Fente labiopalatine  Macroglossie  Microrétrognathisme

Microcéphalie  Hydrocéphalie  Myéломéningocèle  Microphthalmie

Laparoschisis/omphalocèle  Imperforation anale  Maladie de Hirschsprung

Atrésie de l'œsophage  Imperforation choanale  Ambiguïté sexuelle

Epi/hypospadias  Phocomélie  Polydactylie  Pied bot

Autres : .....

**Bilan paraclinique :**

Radiographies : Oui  Non

Résultats : .....

Echographie : Type.....

Résultats.....

**Sortie d'hospitalisation :** Sortie Normale  Sortie contre avis médical  Décès

Evasion

Durée d'hospitalisation .....

**Connaissances des parents :**

Avez-vous déjà rencontré un cas similaire ? Oui  Non

Quelle interprétation pouvez-vous donner devant le constat d'une malformation chez votre nouveau-né ? .....

.....

.....



**TITRE :** Malformations congénitales reconnaissables à la naissance chez les nouveau-nés dans le département de Pédiatrie du CHUSS.

### **Résumé**

Dans le but d'étudier les aspects épidémiologiques et cliniques des malformations congénitales reconnaissables à la naissance chez les nouveau-nés une étude prospective sur 6 mois a été menée dans le département de Pédiatrie du CHUSS.

Sur un échantillon de 66 cas de malformations congénitales nous avons noté une fréquence de 2,9%.

L'âge moyen des mères était de 27 ans  $\pm$  6 ans avec une parité moyenne de 3,6  $\pm$  2. La majorité des mères était d'un milieu socio-économique défavorisé.

Nous avons noté une prédominance des malformations des membres suivies de celles du système nerveux. Les poly malformations les plus fréquentes étaient celles associant les malformations de la face et des membres.

Les facteurs étiologiques retrouvés étaient : la consanguinité, l'hérédité, les pesticides agricoles et l'âge avancé des pères. La majorité des malformations était d'origine inconnue.

Le taux de mortalité était de 19,7%.

La prise en charge était fonction du type de malformations congénitales et la majorité des interventions chirurgicales a été différée.

Malgré leur modeste place dans la pathologie pédiatrique, les malformations congénitales restent préoccupantes par leur prise en charge et leur pronostic.

**Mots clés :** malformation congénitale reconnaissable, nouveau-né, épidémiologie, mortalité.

**Auteur:** YOUL HEDIRE

**BP** 117 GAOUA Burkina Faso

**Email :** youlhdr@yahoo.fr

Title: congenital malformations recognized at birth in newborns in the Department of Pediatrics CHUSS.

### Summary

In order to study the epidemiological and clinical aspects of congenital malformations recognized at birth among infants a prospective study of 6 months was conducted in the Department of Pediatrics CHUSS.

In a sample of 66 cases of birth defects we observed a frequency of 2.9%.

The average age of mothers was 27 years  $\pm$  6 with an average parity of 3.6  $\pm$  2.

The majority of mothers were of low socio-economic background.

We noted a predominance of limb defects followed by those of the nervous system. The most common poly malformations were those involving malformations of the face and limbs.

Etiological factors were found: inbreeding, genetics, agricultural pesticides and the advanced age of the fathers. The majority of malformations was of unknown origin.

The mortality rate was 19.7%.

Support was based on the type of birth defects and the majority of surgeries were postponed.

Despite their modest place in pediatric pathology, congenital malformations remain concerned about their treatment and prognosis.

**Keywords:** congenital malformation recognizable, newborn, epidemiology, mortality.

**Author:** Youl HEDIRE

**BP** 117 GAOUA Burkina Faso

**Email:** youlhdir@yahoo.fr

## SERMENT D'HIPPOCRATE

*En présence des maîtres de cette école et de mes condisciples, je promets et je jure 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 je n'exigerai jamais de salaire au dessus de mon travail.*

*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.*

*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 resté fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.*