

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT  
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE

SCIENTIFIQUE

\*\*\*\*\*

REPUBLIQUE DU MALI

\*\*\*\*\*

Un Peuple-Un But-Une Foi



**U.S.T.T-B**



UNIVERSITE DES SCIENCES DES TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO

FACULTES DE MEDECINE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE

**FMOS**

Thèse N° :

**TITRE**

**ETUDE DES MALFORMATIONS CONGENITALES  
CLINIQUEMENT VISIBLES DANS LE SERVICE DE  
PEDIATRIE DE L'HOPITAL NIANANKORO  
FOMBA DE SEGOU**

Présentée et soutenue publiquement le 22/ 06 / 2022 par

**M. MAMADOU SOUMA MAIGA**

Pour l'Obtention du Grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)

**JURY**

**PRESIDENT** : Pr. TOGO Boubacar

**MEMBRE** : Dr. CISSOKO Lala N'drainy SIDIBE

**CO-DIRECTEUR** : Dr. KASSOGUE Abdoulaye

**DIRECTEUR** : Pr. DIAKITE Abdoul Aziz

## **DEDICACES ET REMERCIEMENTS**

### **Dédicaces :**

#### **A Allah, le tout miséricordieux, le très miséricordieux, le tout puissant et le très clément**

Seigneur des cieux, merci de m'avoir donné la santé et la vie pour mener ce travail. Puisse ta grâce me suivre, me guider tt le long de ma vie d'ici-bas, m'accorder une subsistance saine et le paradis éternel. Amen

#### **A MES TRES CHERS PARENTS**

Hamsatou Doumbia et Souma Issouffi

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que vous méritez pour tous les sacrifices que vous avez faits pour moi. Puisse Allah vous préserver assez longtemps auprès de moi pour encore profiter de votre sagesse. Amen

**A MES FRERES ET SOEURS**, qui répondent toujours présent. Je tiens à vous exprimer toute mon affection et mon bonheur de vous avoir eu à mes côtés durant toutes ces années. Que Dieu vous garde...

#### **A TOUT LE RESTE DE MA FAMILLE, tantes, oncles et cousins,**

Merci pour votre dévouement, vos conseils, vos prières ...

Puisse le Seigneur vous combler de grâces. Amen

**A MES PROFESSEURS DE LA FMOS**, qui nous ont toujours donné le meilleur d'eux-mêmes pour nous apprendre au-delà de ce qui est écrit dans les livres, l'école de la vie.

#### **A TOUS LE PERSONNEL ADMINISTRATIF ET TECHNIQUE DE LA FACULTE DE MEDECINE ET D'ODONTOSTOMATOLOGIE**

Mes sincères remerciements pour vos accueils et vos services tout au long de mon cursus Universitaire.

### **Remerciements :**

#### **Aux familles :**

**Dia** à Kabala, Ségou

**Maiga** à Ségou

Merci pour votre soutien indéfectible.

A tous les enseignants de la **Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)**, pour la qualité de l'enseignement reçu.

- **Au Professeur ABDOUL AZIZ DIAKITE.**

Honorable professeur, cher Maître je vous remercie pour votre enseignement et vos conseils éclairés. Trouvez ici l'expression de mes sincères reconnaissances.

- **Au Docteur ABDOULAYE KASSOGUE.**

Cher maître, par le présent travail, je viens témoigner, toute ma gratitude. Merci pour votre encadrement, votre disponibilité et abord facile.

- **Au Docteur ADAMA BAH.**

Merci pour votre disponibilité et pour vos conseils précieux et votre encadrement. Ce travail est aussi le vôtre.

- **Au Docteur BALILE HARBER BEIDARI.**

Merci cher maître pour la formation reçue. Vous avez toute ma reconnaissance et mon estime.

- **A tout le Personnel de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou et particulièrement du service de pédiatrie de l'Hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.**

Merci infiniment pour vos conseils, vos enseignements et les beaux moments passés ensemble.

- **A mes Camarades et amis de la Faculté de Médecine :**

Particulièrement à :

-Ibrahim Missilimine Maiga pour ton amitié (Merci frère), Moustapha O Cissé, Awa Sy, Adizatou B Maiga

-Grands frères : Dr. Issa Maiga, Dr. Yacouba Maiga, Dr. Ismail Berthe, Dr. Oumar Maiga, Dr. Mathieu Guindo, Dr. Bakary Traoré

-Camarades thésards du service de pédiatrie de l'HNFS : Fatoumata Bamia, Diakaridia Daou, Jean B Dembélé. Merci pour les moments partagés ensemble ; pour l'ambiance du travail et les entraides.

-Associations : Gaakassiney, AER-GaoS, ASUB, AENSA, LIEEMA

-Merci à tous les camarades de la 11<sup>e</sup> promotion du numerus clausus.

- Major Bakary KONE. Merci pour les conseils. Et à toutes les infirmières du service de pédiatrie de l'HNFS sans oublié personne.

## **HOMMAGE AUX MEMEBRES DU JURY**

### **A notre Maître et Président du jury**

#### **Pr Boubacar Togo**

- ✓ Professeur titulaire de Pédiatrie à la FMOS
- ✓ Chef de filière en pédiatrie à la FMOS
- ✓ Pédiatre et Hémato-oncologue
- ✓ Chef de département de la pédiatrie du CHU Gabriel TOURE de Bamako
- ✓ Chef de l'unité d'oncologie pédiatrique.
- ✓ Membre de l'Union Internationale Contre le Cancer (UICC)
- ✓ Secrétaire général du Groupe Franco-Africain d'Oncologie pédiatrique (GFAOP)

Cher Maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider ce jury chargé de juger ce modeste travail.

Votre simplicité, votre rigueur scientifique, vos qualités humaines et pédagogiques font de vous une personne respectable et admirée.

Recevez ici cher Maître, nos sincères remerciements et notre respect.

Puisse Allah vous garder longtemps auprès de nous.

### **A notre Maître et membre du jury**

#### **Docteur Lala N'drainy SIDIBE**

- ✓ Praticienne hospitalière au CHU Gabriel Touré
- ✓ Maître-assistant en pédiatrie à la FMOS

Cher Maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger ce travail

Vos critiques et suggestions ne feront qu'améliorer la qualité scientifique de ce travail.

Trouver ici, Cher Maître l'expression de nos sincères remerciements.

### **A notre Maître et co-directeur de thèse**

#### **Docteur Abdoulaye Kassogué**

- ✓ Médecin pédiatre praticien hospitalier;

- ✓ Titulaire du Diplôme de Formation Médicale Spécialisée Approfondie en Néonatalogie ;
- ✓ Enseignant chercheur ;
- ✓ Titulaire du Diplôme de nutrition pédiatrique université de Boston ;
- ✓ Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie (AMAPED).

Cher Maître

Nous vous remercions pour la confiance que vous nous porté. Votre abord facile, votre rigueur scientifique et la qualité de votre enseignement ne peuvent que rehausser l'amour pour la pédiatrie. Plus qu'un maître vous avez été un père pour nous. Nous vous prions cher Maître de trouver en cet instant solennel l'expression de notre sincère attachement. Que Dieu réalise vos vœux et vous garde assez longtemps auprès de nous.

**A notre Maître et directeur de thèse**

**Professeur Abdoul Aziz DIAKITE**

- ✓ Professeur agrégé en pédiatrie et Maître de conférences à la FMOS ;
- ✓ Spécialiste en hématologie pédiatrique ;
- ✓ Diplômé universitaire en surveillance épidémiologique des maladies infectieuses tropicales ;
- ✓ Responsable de l'unité de prise en charge des enfants atteints de drépanocytose au CHU-GT.
- ✓ Membre de l'AMAPED.

Cher Maître, nous avons été émus par votre disponibilité, votre modestie, votre sens de responsabilité, votre exactitude scientifique, vos qualités humaines et pédagogiques qui font de vous un modèle à suivre. Merci de nous avoir acceptés parmi vos élèves. Soyez rassuré, cher Maître de notre entière disponibilité et de notre profonde gratitude. Qu'Allah vous garde encore longtemps auprès de nous et en bonne santé pour que nous puissions continuer à bénéficier de vos enseignements.

## **ABBREVIATIONS**

Ac folique = Acide folique

ATB = Antibiotique

ATCD = Antécédent

BPN = bilan prénatal

BW = Syphilis

CHU : centre hospitalier universitaire

CMV : cytomégalovirus

CSCOM = centre de santé communautaire

CSRéf= Centre de Santé de Référence

CPN = consultation prénatale

DCD = décédé

ECBU= examen cyto bactériologique des urines

F= féminin

FAF : fer et acide folique

FMOS = faculté de médecine et d'odonto-stomatologie

FMPOS : faculté de médecine de pharmacie et d'odontostomatologie

Gr-Rh : groupage-rhésus

GE= goutte épaisse

Hb= hémoglobine

HSV= herpès simplex virus

HTA = Hypertension artérielle

HU = hauteur utérine

HGT = Hôpital Gabriel Touré

LCR : liquide céphalorachidien

MC= malformations congénitales

M= masculin

N°= numéro

NFS = numération formule sanguine

OMS : organisation mondiale de la santé

PC = périmètre crânien

SA : semaines d'aménorrhées

SaO<sub>2</sub> = saturation en oxygène

SNC = système nerveux central

VDRL= venereal disease research laboratory (test tréponémique)

VIH = virus d'immunodéficience humaine

(+)= positif (ive)

## SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>9</b>
<b>OBJECTIFS.....</b>	<b>11</b>
<b>I.GENERALITES.....</b>	<b>13</b>
<b>II.METHODOLOGIE.....</b>	<b>31</b>
<b>III.RESULTATS.....</b>	<b>34</b>
<b>IV-COMMENTAIRES ET DISCUSSION.....</b>	<b>44</b>
<b>V-CONCLUSION.....</b>	<b>49</b>
<b>RECOMMANDATIONS.....</b>	<b>51</b>
<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....</b>	<b>53</b>





# *INTRODUCTION*

## **INTRODUCTION :**

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 [2]. Les malformations congénitales encore appelées anomalies congénitales sont des anomalies morphologiques et fonctionnelles déjà présentes à la naissance. Elles sont généralement apparentes dès la première année de vie. 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. Elles se présentent en malformation primaire (vraie) qui est un défaut intrinsèque de la structure d'un organe lié à une anomalie de son développement et en malformation secondaire résultant d'un facteur extrinsèque perturbant les processus normaux du développement [2].

Selon l'OMS en 2010, environ 7% des décès néonataux dans le monde sont dus à des anomalies congénitales [2].

Les malformations congénitales peuvent concerner n'importe quel organe du corps, notamment : les Os, les articulations, les muscles, le cerveau, la colonne vertébrale, le tube digestif, le cœur, les organes génitaux, les voies urinaires... [3]. Elles constituent la première cause de mortalité chez les enfants jusqu'à l'âge de quatre ans, 60% des malformations congénitales sont inexplicables, 20% sont dues à des facteurs génétiques et 10% d'origines chromosomiques pouvant être isolées ou associées résultant de la combinaison des facteurs génétiques et de l'environnement [3]. Dans le monde, plus de 7,9 millions d'enfants soit 6% du nombre total des naissances, naissent avec un trouble congénital grave dû à des causes génétiques ou environnementales. En France les malformations constituent 3 à 4% de la population générale, 1,5 à 2% sont diagnostiquées en période néonatale [4]. A Abidjan une étude dans l'unité de néonatalogie du service de pédiatrie du CHU de Cocody a retrouvé 31 cas soit 4,9% des admissions dont 55,8% de malformations isolées et 45,2% de syndromes poly malformatifs [5]. Au Mali, peu d'études ont porté sur les malformations congénitales, une étude réalisée en 2000 au CHU Gabriel Touré a retrouvé une prévalence de 5,25% [6].

L'absence d'étude sur le sujet dans le service nous pousse à entreprendre ce travail dont le but est de contribuer à une meilleure connaissance des malformations congénitales chez les nouveau-nés.

# OBJECTIFS

## **OBJECTIFS :**

### **1. Général :**

Etudier les aspects épidémiologiques et cliniques des malformations congénitales chez les nouveau-nés dans le service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Sékou.

### **2. Spécifiques :**

1. Déterminer la fréquence des malformations congénitales chez les nouveau-nés ;
2. Identifier les caractères sociodémographiques des parents ayant eu un enfant avec malformation ;
3. Déterminer les facteurs de risque des malformations congénitales ;
4. Décrire les aspects cliniques des malformations congénitales chez les nouveau-nés ;
5. Déterminer le devenir immédiat des patients.

# I-GENERALITES

## I- GENERALITES:

### 1-Rappel sur l'historique de la recherche étiologique des malformations congénitales [3, 8]

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.

### 2-Développement embryonnaire normal [9]

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 corde par transformation du disque embryonnaire didermique en disque embryonnaire tridermique. A partir de l'ectoblaste commence la différenciation du système nerveux et vont apparaître le diverticule allantoïdien, les premiers îlots 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.

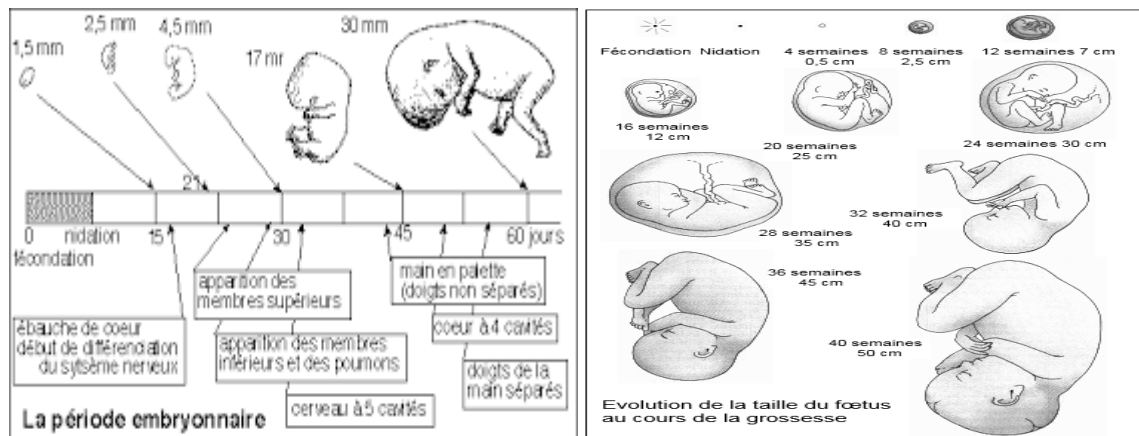
Au deuxième mois :

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.



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

Figure 1 : Les étapes du développement embryonnaire à la naissance

### 3. Rappel sur la tératogénèse [10, 8,11]

#### 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 6ème jour et la nidation du 6ème au 11ème jour. Durant cette période l'embryon peut être tué. Il est notamment très sensible à de faibles doses de radiations ionisantes ou d'agents antiméiotiques. S'il n'est pas tué, il se développe normalement après

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

### **3.2. 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'organogenèse. Durant cette période, les facteurs tératogènes déterminent des anomalies graves à type de monstruosité ou d'embryopathies qui sont souvent létales. En règle générale, les anomalies sont d'autant plus graves qu'elles sont déterminées précocement. Chaque organe présente une période de sensibilité qui lui est spécifique. Le système nerveux central est sensible du 18<sup>è</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).

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

Elle couvre la période fœtale (de la 8<sup>ème</sup> à la 38<sup>ème</sup> semaine). Durant cette période se déroulent quelques phénomènes de : Morphogenèse dont la réintégration de la hernie intestinale physiologique (10<sup>ème</sup> semaine) et la différenciation des organes génitaux externes après le 3<sup>ème</sup> mois ; Histogenèse, notamment celle du système nerveux central et des organes des sens ; Croissance dans tous les organes. Les anomalies déterminées durant cette période constituent des fœtopathies.

## **4-Description des principales malformations congénitales [6, 12, 13, 14]**

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.

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

#### **➤ Hydrocéphalie**

Elle résulte d'un trouble de l'hydrodynamisme du liquide céphalo-spinal [15]. 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. 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 [16].





**Source :**Hydrocéphalie msdmanuals.com

**Figure 2 :**Hydrocéphalie

➤ **Encéphalocèle [16]**

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.



**Source :** Encéphalocèle.Aimes-Afrique.org

**Figure 3 :** Encéphalocèle

### ➤ 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 [17].



**Source :** Fentes labiales et palatines. [msdmanuals.com/caoms.com](http://msdmanuals.com/caoms.com)

**Figure 4 :** fentes labiales et palatines

### ➤ 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 5ème doigt est incurvé en dedans [3].



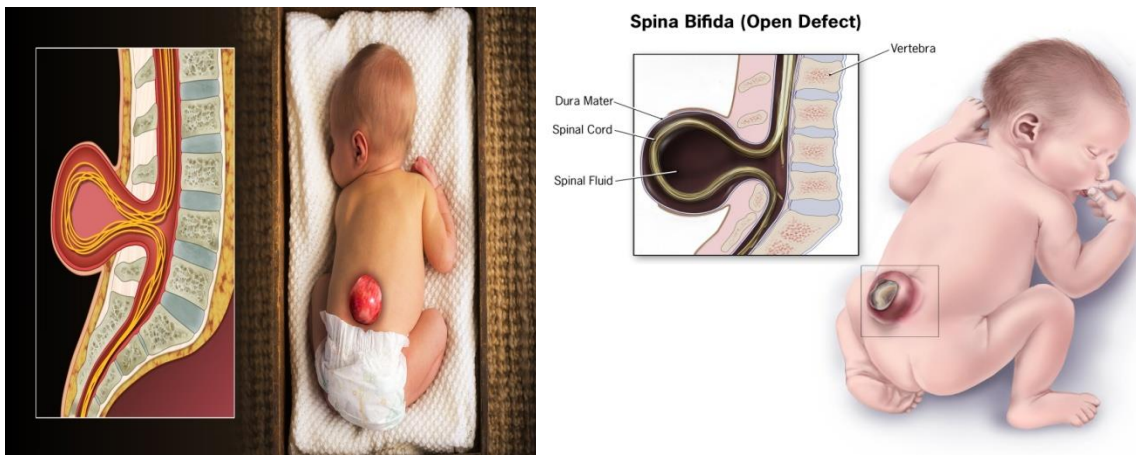
**Source :** Trisomie 21. [Santé-sur-le-net.com](http://Santé-sur-le-net.com)

**Figure 5 : Trisomie 21.**

**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 foncé. Le spina bifida épidermisé, incompatible avec la survie et entraînant un déficit nerveux partiel.



Source : Spina bifida. Wikipedia.org

**Figure 6 : Spina-bifida.**

➤ **Tératome sacrococcygien**

Il s'agit de la tumeur néonatale la plus bénigne (1/30000 naissances). Il se développe à partir des éléments de la masse cellulaire caudale. C'est une tumeur atteignant préférentiellement les fœtus de sexe féminin. Une dégénérescence maligne est possible ; il est donc indispensable de procéder à une ablation chirurgicale avant l'âge de 6 mois et de façon complète [18-19].



**Source :** Tératome sacrococcygien. Embryology.orch

**Figure 7 :** Tératome sacrococcygien.

#### **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].



**Source :** photo d'illustration prise dans le service

**Figure 8 :** Omphalocèle

##### **➤ 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 [21-22]. 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].



**Source :** photo d'illustration prise dans le service

**Figure 9 :** Laparoschisis

#### ➤ 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 [23]. Elles touchent plus souvent les garçons que les filles [20].



**Source :** photo d'illustration prise dans le service

**Figure 10 :** Malformation ano-rectale.

➤ **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 [16].



**Source :** Syndrome de prune Belly. Jounal.medizzy.net

**Figure 11:** Syndrome de Prune-Belly.

➤ **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 [16].



**Source :** Extrophie vésicale.college-chirpred.fr

**Figure 12 :** Extrophie vésicale.

#### 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.



Source : [Genu recurvatum.boneandspine.com](http://Genurecurvatum.boneandspine.com)

Figure 13 : Genu recurvatum

#### Pieds bots congénitaux [16,20]

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.



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



## Figure 14 : Pieds bots

### ➤ 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 5ème doigt serait la plus fréquente chez les Noirs



Source : Doigts surnuméraires. Vulgaris-Paroledemamans.commedical.com



Source : Orteils surnuméraires.

## Figure 15 : Doigts et orteils surnuméraires

### 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 [24].



Source : Ichtyose congénitale.semanticscholar.org

Figure 16 : Ichtyose congénitale.



## **5. Etiologies des malformations congénitales [25, 26, 17, 27, 28, 8]**

Les malformations congénitales résultent de l'action délétère de facteurs tératogènes sur le développement de l'embryon ou du fœtus. On distingue : Les facteurs externes ou facteurs d'environnement qui sont responsables d'environ 12% des anomalies de développement ; Les facteurs internes ou endogènes ou génomiques qui sont responsables d'environ 8% des anomalies de développement. Dans 20% des cas l'étiologie est multifactorielle. Dans 60% la cause est ubiquitaire.

### **5.1. Facteurs tératogènes internes**

#### **5.1.1. Malformations d'origine génique [24, 29, 30,31]**

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

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

#### **5.1.2. Malformations d'origine chromosomique [10,32]**

Elles représentent 1% des naissances et sont dans la majorité des cas accidentels 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.

### **5.2. Facteurs tératogènes externes**

#### **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 [33] réalise des carences expérimentales en vitamine A chez l'embryon de rat réalisant le syndrome de carence fœtale en vitamine A. Ce syndrome polymalformatif comporte des anomalies sévères oculaires et aussi cardiovasculaire, respiratoire, urogénitale. Chez l'homme il n'y a pas d'effet tératogène prouvé formellement même si un cas de microcéphalie a été rapporté par Stange en 1978 [6].

##### **-Carence en acide folique ou vitamine B9 [34, 35]**

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

##### **-Carence en vitamine D [29]**

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 [29]**

La nutrition maternelle périconceptionnelle est un déterminant important des résultats de la grossesse, car la disponibilité et l'apport en nutriments essentiels au fœtus en développement dépend de l'état nutritionnel maternel. Le fer et l'iode sont essentiels au développement du système nerveux central, alors que l'acide folique et les vitamines, tels que A, B-6 et B-12, influencent les voies oxydatives et la méthylation. Bien que les suppléments de régime alimentaire avec des comprimés de fer et d'acide folique (FAF) et le sel iodé fassent partie du programme de bien-être du ministère de la Santé et de la Famille, leur niveau de consommation est faible. Il a été rapporté que les défauts du tube neural (NTD) peuvent être évités grâce à la supplémentation périconceptionnelle en acide folique (seul ou en combinaison avec des vitamines et des minéraux) mais n'a pas d'effet évident sur les autres malformations congénitales.

L'hypervitaminose D entraîne un syndrome poly malformatif. La carence en vitamine D chez la femme enceinte elle est responsable de retard de maturation des os du crâne avec fontanelles béantes, retard d'ossification des os longs, une hypoplasie de la dentine. Une revue de la littérature rapportait un excès de risque de MC pour les femmes obèses surtout pour les anomalies de fermeture du tube neural, l'omphalocèle, les malformations cardiaques et les poly-malformations.

### ➤ **Acides aminés [29]**

#### **-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.

#### **5.2.2. Cause hormonale : Le diabète maternel [12]**

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

-anomalies cardiaques et des gros vaisseaux artériels ;

-anomalies majeures du développement du système nerveux notamment l'anencéphalie, le spina bifida, l'hydrocéphalie.

#### **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 (hystérogographie, urographie intraveineuse) n'ont jamais été incriminés dans un processus tératogène [6].

### ➤ **Hyperthermie**

Une hyperthermie de plus de 38,5°Celsius durant 24 heures pendant les trois premiers mois de la gestation augmente de façon significative le risque d'anencéphalie et de spina bifida [28].

### ➤ **Ultrasons [29, 8, 32]**

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.

## **5.2.4. Facteurs infectieux**

### ➤ **Virus tératogènes**

#### **-Infection materno-fœtale par le cytomégalovirus [32]**

C'est la plus fréquente des infections materno-fœtales. Elle affecte 1 à 3% des femmes enceintes. La primo-infection maternelle est asymptomatique dans la grande majorité des cas. L'infection fœtale est secondaire à une virémie. L'infection fœtale symptomatique est rare et se traduit à la naissance par des signes d'infection généralisée tels que le retard de croissance intra utérin, l'hépatosplénomégalie, le purpura thrombopénique, l'ictère, l'anémie. A ces signes s'associent des atteintes neurologiques notamment la microcéphalie, les calcifications cérébrales et également des atteintes oculaires comme la microphthalmie, la chorioretinite. La preuve de l'infection par le cytomégalovirus est faite par la culture du liquide amniotique.

#### **-Infection materno-fœtale par le virus de la rubéole [32-6]**

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 utero par un retard de croissance et après la naissance par les signes généraux d'infection. C'est Gregg qui établit en 1942 une relation entre l'augmentation de fréquence des cataractes congénitales et l'épidémie de rubéole maternelle survenue en Australie en 1940.

#### **-Infection materno-fœtale par le virus de la varicelle et du zona [32]**

Avant 8 semaines de gestation, la varicelle est abortive. Entre 8 et 20 semaines elle détermine des lésions neurologiques à type de microcéphalie, hydrocéphalie, d'atrophie corticale et cérébelleuse ; ophtalmologiques telles que la microphthalmie, la cataracte.

#### **-Infection congénitale à herpès simplex virus [6]**

Les infections à herpès simplex virus (HSV) compliquent 1 à 5 sur 10000 grossesses. La transmission au fœtus se fait par voie transplacentaire. L'infection de la mère est le plus souvent asymptomatique et, dans ¾ des cas, c'est l'atteinte fœtale qui révélera celle de la mère. L'infection à HSV réalise un tableau clinique de fœtopathie à type d'atteinte cérébrale (microcéphalie, hydrocéphalie), d'atteinte oculaire (chorioretinite, 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 [32]**

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

#### ➤ **Toxoplasmose [32]**

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

#### ➤ **Fœtopathie bactérienne: La syphilis congénitale [6, 3]**

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

### **5.2.5. Facteurs médicamenteux et toxiques [36, 32]**

#### ➤ **Médicaments [32-37]**

#### **-Thalidomide [32]**

Médicament anti-nauséeux et antalgique utilisé à la fin des années 1950, il est responsable d'un syndrome polymalformatif 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 [3-6]**

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

#### **-Psychotropes [29]**

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

#### **-Hormones [8]**

L'exposition prénatale d'un fœtus de sexe féminin aux androgènes provoque un pseudo-hermaphrodisme féminin caractérisé par une masculinisation des organes génitaux internes et /ou externes. En 1971 il a été démontré que l'œstrogène de synthèse, le diéthylstilboestrol induit des malformations utérines mais aussi est un carcinogène transplacentaire puisque 1% des filles exposées in utero ont développé un cancer du vagin et 75% d'entre elles des tumeurs bénignes du col et du vagin. Les corticoïdes provoquent rarement une atrophie des surrénales chez l'homme.

#### **-Anticoagulants oraux**

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

#### **-Antibiotiques**

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

#### **-Antalgiques et anti-inflammatoires**

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

### **➤ Facteurs toxiques**

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

#### **-Métaux lourds [6]**

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

**- Le plomb :** le saturnisme maternel qui est une intoxication chronique au plomb est responsable de cas d'arriération mentale et de malformations du système nerveux.

#### **-Dioxines**

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

#### **- Drogues [36]**

L'héroïne a de nombreux effets indésirables chez un fœtus en développement. Elle peut limiter sa croissance, provoquer un accouchement prématuré et des mort-nés.

La cocaïne a les mêmes effets que l'héroïne mais entraîne en plus des malformations congénitales touchant le cerveau, le cœur, le crâne, les membres. L'amide de l'acide lysergique (LSD), les amphétamines : si d'une manière générale nous n'avons pas de certitude sur l'effet exact de ces drogues sur les bébés à naître mieux vaut les éviter. Les agents volatils (colle, les solvants) provoquent en particulier des anencéphalies. En ce qui concerne le tabac, son effet tératogène n'a pas été démontré ; par contre le tabagisme maternel entraîne un risque d'avortement, de prématurité et de retard de croissance intra-utérin.

### **-Les pesticides [32]**

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.

### **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 polymalformatif.

## **5.3. Moyens diagnostiques des malformations congénitales [20, 38, 39]**

### **5.3.1. Clinique**

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

### **5.3.2. Paraclinique**

L'échographie du premier trimestre (11-12 SA) permet le dépistage précoce d'un nombre élevé d'aneuploïdies et de malformations fœtales [10]. L'échographie du deuxième trimestre (20-23SA) par contre permet le diagnostic des malformations majeures orientant vers l'interruption médicale de grossesse ; celle du troisième trimestre (30-33SA) enfin met en évidence les malformations pouvant être prises en charge en Néonatalogie. En cas d'antécédents de malformations du tube neural, l'échographie couplée au dosage de l'alpha-fœtoprotéine du liquide amniotique (prélevé par amniocentèse) ou du sérum maternel et à l'analyse quantitative et qualitative de l'acétylcholinestérase du liquide amniotique permet de faire le diagnostic à partir de 14SA. L'âge maternel étant un facteur de risque d'aberrations chromosomiques en particulier de trisomie 21 mais aussi de trisomie 18 et 13, le diagnostic anténatal par amniocentèse ou choriocentèse est systématiquement proposé au-delà de 38 ans en France. Au Mali, le diagnostic anténatal est surtout échographique. De façon générale les différentes techniques contribuent au diagnostic anténatal selon les proportions suivantes : échographie 65%, amniocentèse 30%, biologie moléculaire 5%.

## II-METHODOLOGIE

## **II- METHODOLOGIE**

### **1. Cadre de l'étude :**

Notre étude s'est déroulée au service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

### **2. Population d'étude :**

Les nouveau-nés admis dans le service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou présentant une malformation congénitale.

#### **2.1 Critères d'inclusion et de non inclusion :**

##### **a. critères d'inclusion :**

Tous les nouveau-nés admis dans le service présentant une malformation congénitale cliniquement visible et dont les parents ont accepté l'inclusion de leur enfant à l'étude.

##### **b. critères de non inclusion :**

Tous les nouveau-nés présentant des lésions traumatiques dans le service et ceux dont les parents n'ont pas accepté l'inclusion de leur enfant à l'étude.

### **3. Echantillonnage :**

L'étude s'est portée sur un échantillonnage exhaustif

### **4. Type et période d'étude :**

Il s'agissait d'une étude transversale descriptive de 12 mois allant du 1<sup>er</sup> janvier 2020 au 31 décembre 2020.

#### **4.1 Collecte de données :**

Nous avons utilisé dans ce travail en plus de l'interrogatoire des parents :

- les dossiers médicaux,
- le carnet de suivi de grossesse.

Au cours de l'entretien, les informations nécessaires ont été recueillies sur une fiche d'enquête contenant les variables élaborées à cet effet.

#### **4.2 Les variables étudiées sont:**

- ✚ Caractéristiques sociodémographiques des parents : âge, niveau d'instruction, profession, tares, antécédents familiaux ; antécédents obstétricaux, habitudes alimentaires ;



- ✚ Déroulement de la grossesse : le bilan prénatal, l'exposition aux rayons X, le nombre de CPN, les pathologies présentées pendant la grossesse, la prise de médicament pendant la grossesse, l'utilisation de produits chimiques, le mode de conservation des aliments, le terme de la grossesse à la naissance.
  - ✚ Caractéristiques cliniques des nouveau-nés : le motif de consultation, le mode de consultation, type de malformation, pathologie associée, le dévernir immédiat, la période de diagnostic de la malformation, le bilan à la naissance.
  - ✚ Connaissance des parents sur la malformation et leur interprétation.
5. **Traitement et analyses des données** : Les données ont été saisies et analysées par le logiciel Epi info 7.2.1.0, les tableaux ont été conçus à l'aide du logiciel Word 2016 et les graphiques à l'aide du logiciel Excel.
  6. **Considérations éthique**: Pour des raisons d'éthique et de déontologie, la mère était informée sur le caractère confidentiel des données recueillies. Nous avons également obtenu l'autorisation de l'administration de l'hôpital.

## III-RESULTATS

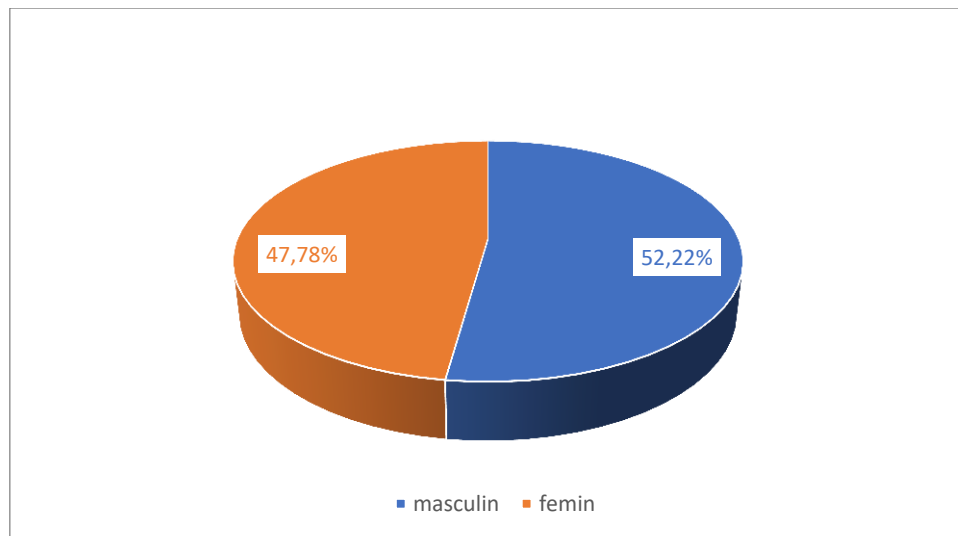
### III. RESULTATS

#### I. Prévalence

Au cours de notre étude, nous avons admis 760 nouveau-nés dans le service, dont 90 présentant une ou des malformations congénitales, soit une fréquence de **11,84%**.

#### II. Résultats Descriptives

**FIGURE 17: REPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE**



Le sex-ratio (M/F)= 1,1.

Tableau I : Répartition des patients selon la provenance

Provenance	Effectif	Pourcentage [%]
Ségou Ville	46	51,11
Niono	16	17,78
Markala	10	11,11
Baraouéli	7	7,78
Bla	5	5,56
San	2	2,22
Macina	2	2,22
Hors Ségou	2	2,22
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Le cercle de Ségou était le plus représenté suivi du cercle de Niono et de Markala

Tableau II: Répartition des patients selon l'âge des pères

Age (années)	Effectif	Pourcentage [%]
<20	1	1,11
20-29	19	21,11
<b>30-39</b>	<b>36</b>	<b>40</b>
40-49	21	23,33
50-59	11	12,22
≥60	2	2,22
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Les pères incluent dans la fourchette d'âge 30-39ans étaient les plus représentés.

Tableau III: Répartition selon le niveau d'instruction des pères

Niveau d'instruction	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Non scolarisé</b>	<b>65</b>	<b>72,22</b>
Primaire	13	14,44
Secondaire	8	8,89
Supérieur	4	4,44
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

La majorité des pères étaient non scolarisés.

Tableau IV : Répartition selon la profession des pères

Profession	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Cultivateur</b>	<b>39</b>	<b>43,33</b>
Commerçant	10	11,11
Pêcheur	8	8,89
Fonctionnaire	7	7,78
Salarié privé	6	6,67
Ouvrier	9	10
Eleveur	7	7,78
Autres	4	4,44
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Autre : Tradithérapeute, Marabout, Charretier, élève

Les pères cultivateurs étaient les plus représentés.

Tableau V : Répartition selon l'âge des mères

Age (en années)	Effectif	Pourcentage [%]
< 20	15	16,67
<b>20-29</b>	<b>48</b>	<b>53,33</b>
30-39	24	26,67
40-49	2	2,22
≥50	1	1,11
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

La tranche d'âge 20-29ans était la plus représentée.

Tableau VI : Répartition selon le niveau d'instruction des mères

Niveau d'instruction	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Non scolarisée</b>	<b>65</b>	<b>72,22</b>
Primaire	8	8,89
Secondaire	17	18,89
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Les mères non scolarisées étaient les plus représentées dans notre étude.

Tableau VII: Répartition selon la profession des mères

Profession	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Femmes au foyer</b>	<b>78</b>	<b>86,67</b>
Elève/étudiante	5	5,56
Salariée privée	4	4,44
Commerçante	2	2,22
Fonctionnaire	1	1,11
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Les mères femme au foyer étaient les plus représentées.

Tableau VIII : Répartition selon les antécédents personnels des mères

Antécédents personnels	Obstétricaux			Médicaux	
	Primipares	Paucipares	Multipares	HTA	Aucun
<b>Effectif</b>	20	30	40	2	88
<b>Pourcentage [%]</b>	22,22	33,33	44,45	2,22	97,78
<b>Totaux</b>	100			100	

Primipare : premier accouchement, Paucipare : deux à trois accouchements, Multipare : plus de trois accouchements, HTA : Hypertension artérielle

Les mères multipares étaient les plus représentées, suivies des paucipares.

La quasi-totalité des mères ne présentaient pas d'antécédents médicaux.

Tableau IX : Répartition selon les antécédents d'avortement des mères

Avortements	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Oui</b>	8	8,89
<b>Non</b>	<b>82</b>	<b>91,11</b>
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

La majorité des mères ne présentaient pas d'antécédents d'avortement.

Tableau X : Répartition selon le nombre de CPN

Nombre de CPN	Effectif	Pourcentage [%]
<b>0</b>	16	17,78
<b>&lt;3</b>	23	25,56
<b>3</b>	20	22,22
<b>&gt;3</b>	<b>31</b>	<b>34,44</b>
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Les mères qui avaient réalisées plus de trois consultations prénatales au cours de la grossesse étaient majoritaires.

Tableau XI : Répartition selon les résultats des examens biologiques réalisés au cours de la grossesse

Résultats des examens biologiques réalisés au cours de la grossesse	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Toxoplasmose (+)</b>	1	1,11
Aucun	<b>62</b>	<b>68,89</b>
<b>GE(+)</b>	22	24,44
<b>ECBU(+)</b>	5	5,56
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Les mères qui n'avaient pas présentées de pathologies au cours de la grossesse étaient majoritaires.

Plus des deux tiers des mères n'avaient pas réalisées d'examens biologiques au cours de la grossesse.

Tableau XII : Répartition selon la notion de consanguinité

Consanguinité	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Oui</b>	<b>56</b>	<b>62,22</b>
<b>Non</b>	34	37,78
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Plus de la moitié des patients étaient issues de mariage consanguin.

Tableau XIII : Répartition des mères selon la notion de prise médicamenteuse

Prise médicamenteuse	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Pharmaceutiques</b>	42	46,47
<b>Traditionnels</b>	17	18,89
<b>Pharmaceutiques/traditionnels</b>	31	34,44
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

La majorité des mères utilisaient uniquement les produits pharmaceutiques au cours de la grossesse, plus d'un tiers des mères utilisaient les produits pharmaceutiques et traditionnels.

Tableau XIV : Répartition des patients selon le poids de naissance

<b>Poids de naissance (en grammes)</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage [%]</b>
<b>&lt;2500</b>	44	48,89
<b>2500-4000</b>	<b>45</b>	<b>50</b>
<b>&gt;4000</b>	1	1,11
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

La moitié des patients avaient un poids de naissance normale dans notre étude, la moitié restant des patients avait un poids inférieur à la normale.

Tableau XV: Répartition des patients selon le périmètre crânien

<b>Périmètre crânien (en centimètre)</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage [%]</b>
<b>&lt; 33</b>	<b>39</b>	<b>43,33</b>
<b>33-35</b>	<b>39</b>	<b>43,33</b>
<b>&gt;35</b>	12	13,33
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

La plupart des patients avaient un périmètre crânien inférieur à 33cm et compris entre 33 et 35cm.

Tableau XVI : Répartition des patients selon la saturation en Oxygène

<b>Saturation en O2 (en %)</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage [%]</b>
<b>&lt;90</b>	24	26,67
<b>90-95</b>	<b>36</b>	<b>40</b>
<b>&gt;95</b>	30	33,33
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

La majorité des patients avaient une saturation en oxygène comprise entre 90 et 95%, un tiers des patients présentaient une saturation en oxygène supérieur à 95%.



Tableau XVII : Répartition des mères selon le nombre d'échographie réalisée et le résultat d'échographie

Echographie	Nombre d'échographie réalisée					résultat		
	0	1	2	3	4	Normal	Anomalie simple	Anomalie congénitale
<b>Effectif</b>	63	18	5	2	2	16	4	7
<b>Pourcentage [%]</b>	<b>70</b>	20	5,56	2,22	2,22	59,26	14,81	<b>25,93</b>
<b>Totaux</b>	<b>100</b>					<b>100</b>		

Anomalie simple : Anomalie liée au placenta et à la position du fœtus.

Anomalie congénitale : malformation congénitale.

Plus de deux tiers des mères n'avaient pas réalisées d'échographie au cours de la grossesse.

La majorité des mères ayant réalisées d'échographie, n'en avaient réalisées qu'une et plus de la moitié des échographies réalisées ne présentaient pas d'anomalie.

Tableau XVIII : Répartition selon l'utilisation de produits toxiques

Utilisation de produits toxiques	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Insecticide</b>	22	24,44
<b>Aucun</b>	<b>66</b>	<b>73,33</b>
<b>Pesticide</b>	2	2,22
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

La majorité des parents n'utilisaient pas de produits toxique dans notre étude.

Tableau XIX : Répartition selon le type de combustible utilisé dans la cuisine

Type de cuisine	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Bois</b>	<b>71</b>	<b>78,89</b>
<b>Bois/charbon</b>	13	14,44
<b>Charbon</b>	5	5,56
<b>Gaz</b>	1	1,11
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Plus des deux tiers des mères utilisaient le bois de chauffe à la cuisine.

Tableau XX : Répartition selon la méthode de conservation des aliments

Conservation des aliments	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Fumage</b>	<b>57</b>	<b>63,34</b>
Séchage	20	22,22
Cuisson	3	3,33
Réfrigérateur	10	11,11
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Le fumage était la méthode de conservation des aliments la plus retrouvée.

Tableau XXI : Répartition selon l'interprétation des parents

Interprétation des parents	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Cause divine</b>	<b>60</b>	<b>66,67</b>
Cause mystique	10	11,11
Aucune interprétation	20	22,22
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Les deux tiers des parents liaient la survenue de la malformation à une cause divine.

Tableau XXII : Répartition des patients selon le type de malformation

Type de malformation	Effectif	Pourcentage [%]
<b>Système nerveux</b>	12	13,33
<b>Ophtalmo</b>	2	2,22
<b>O R L</b>	6	6,67
<b>Abdomen</b>	<b>24</b>	<b>26,67</b>
<b>Appareil locomoteur</b>	14	15,56
<b>Anus et rectum</b>	10	11,11
<b>Appareil génital</b>	2	2,22
<b>Syndrome polymalformatif</b>	20	22,22

Les malformations de l'abdomen étaient majoritaires suivies du syndrome polymalformatif.

Tableau XXIII : Répartition des patients selon le devenir immédiat

<b>Devenir immédiat</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage [%]</b>
<b>Vivant</b>	<b>52</b>	<b>57,78</b>
<b>Décédé</b>	26	28,89
<b>Sortie contre avis médical</b>	12	13,33
<b>Total</b>	<b>90</b>	<b>100</b>

Plus de la moitié des patients avaient survécu.

## IV-COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

## **IV- COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS**

### **1. Limites de l'étude :**

Notre étude portait sur la description des malformations congénitales cliniquement visibles dans le service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou. Elle avait pour intérêt de contribuer à une meilleure connaissance des malformations congénitales chez les nouveau-nés.

Durant ce travail, nous avons rencontré des difficultés notamment la non réalisation d'échographie fœtale par la majorité des mères (70%) tout comme les bilans sanguins (68,89%) à cause du niveau socio-économique bas des parents (femmes au foyer et cultivateurs majoritaires) et de l'analphabétisme des parents. Le diagnostic anténatal reste une difficulté dans notre contexte, seulement 25,93% des échographies réalisées ont pu faire un diagnostic anténatal.

### **2. Fréquence :**

Durant la période d'étude, 760 nouveau-nés étaient admis dans le service parmi lesquels 90 cas de malformations soit une fréquence de 11,84%. Cela pourrait s'expliquer par le fait que nous sommes un service de 2<sup>e</sup> niveau de référence, la plupart des malformations congénitales de la région sont systématiquement référées vers le service.

Les malformations congénitales sont des affections rares comme l'attestent les études réalisées par : Benzerouale [42] au Maroc, qui avait trouvé 0,44% de malformation congénitale dans son étude ; Diarra D [6] qui, dans une étude prospective faite sur 12 mois à la maternité de l'hôpital Gabriel Touré avait retrouvé 69 cas de malformations congénitales soit une prévalence de 5,25% ; A. Sidibé[43] qui avait trouvé 0,37% sur une étude réalisée en 2019 au CSRef de la commune IV du district de Bamako.

### **3. Caractéristiques de la population étudiée**

#### **3-1. facteurs sociodémographiques**

##### **3-1-1. Le sexe :**

La majorité des nouveau-nés, avec malformations, étaient de sexe masculin avec un sexe ratio de 1,1.

Ce résultat est comparable à ceux de A. Sidibé [43] et Kam [44] qui avaient retrouvé une prédominance du sexe masculin.

Contrairement à Konaté Lankoandé C T [1] et Youl Hèdirè [5] qui avaient retrouvé une prédominance du sexe féminin.

##### **3-1-2. L'âge des mères :**

La tranche d'âge de 20 à 29 ans était la plus retrouvée avec 53,33%.

Ce résultat ne concorde pas avec celui de Bugnon qui dans son étude avait conclu que le risque de malformation est accru chez les femmes dès l'âge de 30 ans mais surtout après 35 ans [41]

### **3-2. Facteurs socio-économiques des parents :**

Les femmes au foyer et non scolarisées étaient les plus nombreuses avec respectivement une fréquence de 86,67% et 72,22%, donc de faible revenu socio-économique, dans notre étude. Ce résultat est nettement supérieur à celui de Coulibaly B A [40] qui avait trouvé une prédominance des femmes au foyer et non scolarisées avec respectivement 85,7% et 57,1% dans son étude sur les malformations congénitales au CSRef de la commune I du district de Bamako.

Certains auteurs, Bugnon [41] et Stoll [24] n'avaient pas trouvé d'influence entre le niveau socio-économique des parents et la survenue des malformations congénitales.

### **4. Facteurs obstétricaux :**

#### **4-1. Gestité des mères :**

Les nouveau-nés avec malformations étaient plus observés chez les multipares et paucipares avec respectivement une fréquence de 44,45% et 33,33%.

Ce résultat ne concorde pas avec celui de Coulibaly B A [40] qui a trouvé une fréquence de 7,8 chez les multipares et 44,2% chez les paucipares au CSRef de la commune I du District de Bamako.

#### **4-2. Antécédent d'avortement :**

Les nouveau-nés avec malformations étaient observés le plus souvent chez les mères n'ayant fait aucun avortement avec 91,11%. Ce résultat est presque similaire à celui de Coulibaly B A [40] qui avait trouvé 84,4% de mères n'ayant pas fait d'avortement au CSRef de la commune I du District de Bamako.

#### **4-3. Pathologie au cours de la grossesse :**

Dans notre étude, 68,89 % des mères n'avaient pas fait de pathologie notable au cours de la grossesse. Ce résultat est nettement supérieur à celui de Coulibaly B A [40] qui avait trouvé 56% des mères n'ayant pas fait de pathologie au cours de la grossesse.

#### **4-4. Prise de médicament :**

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

#### **4-5. Surveillance prénatale :**

La majorité des mères avaient réalisés plus de trois CPN soit 34,44% ; 68,89% des mères n'avaient pas réalisés de bilan sanguins et 70% n'avaient pas réalisés d'échographie. Ces résultats ne sont pas similaires à ceux de A. Sidibé [43] qui retrouvait en 2019 au CSRef de la commune IV du district de Bamako, plus de mères ayant réalisées moins de trois CPN avec 36% ; 9,8% des mères n'avaient fait aucune échographie ni précoce ni tardive et 4,88% des mères n'avaient fait aucun bilan prénatal. Ce résultat pourrait s'expliquer par l'inaccessibilité à l'échographie, le manque de moyens financiers, le désintéressement des pères et l'analphabétisme des parents.

Le diagnostic anténatal reste difficile au Mali, seulement 7 échographies sur les 27 réalisées, dans notre étude, avaient permis de faire un diagnostic anténatal soit 25,93%. Ce résultat interpelle les spécialistes en imagerie médicale surtout les échographistes obstétricaux.

Le diagnostic anténatal constitue un véritable problème dans notre contexte marqué par le manque de formation des agents, la faible collaboration entre agents et l'usage d'appareils souvent inadaptés.

## **5. Caractéristiques des patients à la naissance**

### **5-1. Poids-Périmètre crânien :**

Les nouveau-nés avec malformations ayant un poids compris entre 2500g et 4000g étaient les plus retrouvés avec 50%, ce résultat est inférieur à celui de Coulibaly B A [40] qui avait retrouvé 64,9%. Par contre A. Sidibé [43] avait retrouvé 51,2% de nouveau-nés malformés dont le poids était inférieur à 2500g.

Les nouveau-nés avec un périmètre crânien compris entre 33 et 35cm étaient les plus nombreux avec 43,33%. Ce résultat est proche de celui de Coulibaly B A [40] qui avait trouvé 46,8% dans son étude.

### **5-2. Sièges des malformations congénitales**

#### **5-2-1. Les malformations de l'abdomen:**

Elles représentaient 26,67% et étaient les plus nombreuses sur l'ensemble des malformations congénitales. Ce résultat n'est pas similaire à celui de A. Sidibé [43] qui avait retrouvé 12,2% au CSRef de la commune IV du District de Bamako.

#### **5-2-2. Les syndromes polymalformatifs :**

Ils occupaient le 2<sup>e</sup> rang avec 22,22%, ce résultat est nettement inférieur à celui de Benzerouale [42] qui avait retrouvé les syndromes polymalformatifs au 1<sup>e</sup> rang avec 35,4% au Maroc.

#### **5-2-3. Malformation de l'appareil locomoteur :**

Les malformations concernant l'appareil locomoteur occupaient le 3<sup>e</sup> rang avec 15,56%. Ce résultat est proche de celui de Benzerouale [42] au Maroc qui avait trouvé 11,8% des malformations de l'appareil locomoteur.

#### **5-2-4. Malformations du système nerveux :**

Dans notre étude nous avons retrouvé 12 cas sur 90 soit 13,33% ainsi elles occupaient le 4<sup>e</sup> rang. Notre fréquence est inférieure à celles de A. Sidibé [43] et Benzerouale [42] qui avaient retrouvés respectivement 31,7% et 31,9% au CSRef de la commune IV du District de Bamako et au Maroc.

### **5-2-5. Les malformations ano-rectales :**

Nous avons enregistré 10 cas de malformations ano-rectales soit 11,11 %. Elles occupaient le 5ème rang des malformations. Cette fréquence est supérieure à celle A. Sidibé [43] qui avait retrouvé 4,9% au CSRef de la commune IV du District de Bamako. Benzerouale [42] avait trouvé 7,35% dans son étude au Maroc.

### **5-3. Devenir immédiat :**

La prise en charge des malformations congénitales constitue un véritable défi dans notre contexte du fait de la complexité des cas et le risque élevé de décès en période post natale.

Plus de la moitié des patients avaient survécu, soit 57,78%, ces patients ont été pris en charge en collaboration avec les services de chirurgie pédiatrique, neurochirurgie, chirurgie maxillo-faciale et traumatologie.

Malgré cette collaboration, près d'un tiers des patients étaient décédés le jour de leur naissance ou les jours suivants soit 28,89%.

Cela pourrait s'expliquer d'une part :

-Type de malformation : syndromes polymalformatifs, malformations du tube digestif et de la paroi l'abdominale, malformations du système nerveux central.

D'autre part :

- L'état du nouveau-né à savoir une anoxie périnatale ;
- L'existence d'une malformation congénitale incompatible avec la vie ;
- Le retard diagnostic ;
- Le retard de la prise en charge ;
- Et le plateau technique sous équipé.



# V-CONCLUSION

## **V- Conclusion :**

Les malformations congénitales constituent un problème majeur dans notre contexte.

Ainsi au terme de notre étude, les cas de malformations de l'abdomen étaient les plus représentés (26,67%) suivis des cas de syndrome polymalformatif, des cas de malformations de l'appareil locomoteur et du système nerveux. La majorité des mères étaient jeunes et la plupart était des femmes au foyer.

Le pronostic des patients varie selon la nature des malformations : les malformations des membres n'engagent pas le pronostic vital et sont souvent négligées.

Contrairement à celles du système nerveux et de l'abdomen qui entraînent très souvent un décès précoce.

Notre étude retrouve un taux de mortalité de 28,89%.

# RECOMMANDATIONS

### **Recommandations :**

Au terme de cette étude, nous recommandons :

#### **Au chef de service de la pédiatrie :**

-De mettre en place un registre de malformations congénitales dans le service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou

#### **Au personnel de santé :**

-Faire un examen systématique de tous les nouveau-nés avec recherche de malformation dès la salle de naissance ;

-Renforcer la collaboration interdisciplinaire: Obstétricien, pédiatre, chirurgien pédiatrique, chirurgien maxillo-faciale, neurochirurgien, anesthésiste réanimateur, radiologue pour une prise en charge des cas chirurgicaux ;

-Faire adhérer les parents à la prise en charge par une meilleure communication tout au long du processus.

#### **Aux parents des nouveau-nés et à la population :**

-Respecter le calendrier des consultations prénatales et honorer le bilan prénatal notamment l'échographie fœtale ;

-Respecter le calendrier de suivi des nouveau-nés.

#### **Aux Autorités :**

-Construire des infrastructures pour venir en aides aux enfants nés avec malformation ;

-Rendre gratuites les consultations prénatales et l'échographie fœtale ;

-Légiférer l'avortement thérapeutique notamment dans les cas de malformations incompatibles avec la vie.

# REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES :

1. **Konaté Lankoandé C T.** Malformations congénitales externes des nouveaux 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 ;N°3,2008,99p.
2. **OMS :** Rapport du secrétariat/ Résolution EB126.R6, 63e Assemblée de la santé, point 11.7 de l'ordre du jour A63/10, 2010.
3. **Arthius M, Pinsart N, Ponsot G.** Neurologie pédiatrique. 2<sup>e</sup> édition, Paris ; Médecine-Sciences Flammarion, 1063p.
4. **Adamsbaum C, Arboucalot F, Aubry J C.** Radiologie pédiatrique. Edi Cerf 94, Paris ;85-235,250
5. **YOUL Hèdirè,** Malformations congénitales à la naissance chez les nouveau-nés dans le service de pédiatrie du CHU Souro Sanou. OUAGADOUGOU (BURKINA FASO). Thèse N°225 p (20-21)
6. **Diarra D.** Etude des malformations congénitales à la maternité du CHU Gabriel Touré : A propos de 69 cas. Thèse de médecine 2000
7. **Bargy F.** L'omphalocèle et le laparoschisis. Encyclopédie orphanet.[En ligne]09/2002,1-3[consulté le 23/04/2018.
8. **Manuel M.** Tératogénèse due à l'action des facteurs externes. Université de Strasbourg 2004 ; 3-27, 29p.
9. **De Tourris H, Magnin G, Fabrice P.** Gynécologie et Obstétrique : manuel illustré. 7e édition, Paris, Edition Masson, Nov. 2011, 3-7.
10. **Dallenda C, Gaddour I, Boudaya F, Bechir Z.** Echographie du premier trimestre : un outil de dépistage précoce des malformations foetales et des anomalies chromosomiques. Tunisie médicale, 2009, 87 :857-862.
11. **Poirier J, Poirier I, Baudet J.** Embryologie Humaine. 3e édition ; Paris, Edition Maloine, 1993 ; 121-134, 205-212.
12. **Laugier F., Gold F.** Abrégé de Néonatalogie. Pathologies externes. 2e édition Paris, Edition Masson, 567p.38. Consulté le 15-6-2018.
13. **Laplane R, Etienne M, Fontaine J L.** Pédiatrie. 4e édition, Paris ; Edition M ;1986 ,632p.
14. **Jones L K.** Smith's recognizable patterns of human malformation. 4rd edition, Edition Saunders; 1988, 666-705, 800p.

15. **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.
16. **Briad ML, Kplan J ; Le Merrerm ; Frezal.** Du bon usage de la biologie moléculaire pour le conseil génétique et le diagnostic anténatal. 5e semaine de génétique clinique, Hôpital des enfants malades (paris), 1989 : 204
17. **Merger R, Lévy J, Melchior J.** Précis d'obstétrique : Pathologie du nouveau-né. 5e édition, Paris, Edition Masson, 332, 706-717.
18. **Begue L., Bigorre M., Boulot P.** Tératome sacro-coccygien in Référentiels en chirurgie pédiatrique. Naitre et grandir en Languedoc Roussillon ; juin 2010,5p.
19. **Laberge J M, Nguyen L T, Shaw K S.** Teratomas, Dermoids and other soft tissue tumors. In Pediatric surgery; 3rd edition, 905-926, chapter 68, 2000.
20. **Francoual C, Huraux-Rendu C, Bouillié J.** Pédiatrie en maternité. 2e Edition, Médecine-Sciences Flammarion, Paris 1988,622p.
21. **Kinda S L.** Etude des malformations congénitales des organes génitaux externes et de la paroi abdominale antérieure : Enquête épidémiologique et clinique chez les garçons d'âge scolaire de la ville de Bobo-Dioulasso. Thèse de Médecine/Université de Ouagadougou ; N°20, 2006, 108p.
22. **Poirier J, Poirier I, Baudet J.** Embryologie Humaine. 3e édition ; Paris, Edition Maloine, 1993 ; 121-134, 205-212.
23. **Bassolé S.** Urgences chirurgicales pédiatriques au CHU /YO : A propos de 483 cas. Thèse de Médecine/Université de Ouagadougou ; No 78, 2006, 89p.
24. **Stoll C ; Roth MP** Etude des malformations dans une série de 19526 naissances consécutives Genève, 17 Fév. 1982, N°1458 : 584-586.
25. **Kamla J I, Kamgaing N, NguifoFongang EJ, Fondop J, BillongS, Djientcheu V P.** Épidémiologie des malformations congénitalesvisibles à la naissance à Yaoundé. HealthSci. Dis 2017 ; 18 ; (4) :5362.
26. **Déhelotte P, Delezoide A L.** Pathologie du développement. Mai 2005, AFECAP ; 1-14.
27. **Susan Furdon A., Ren Donhon C.** Examination of newborn foot. Positional and structural abnormalities. Advances in neonatal care, 2002; 2(5): 248-258.
28. **Zubin P J., Milton A B.** Hand abnormality associated with craniofacial syndromes. Journal, craniofacial surgery, 2003, 14(5): 709-712.

29. **Lasac J** : médicament, vaccination, irradiation et grossesse. Obstétrique pour le Praticien ; 3ème édition ; Janv 1997 ; 250p.
30. **Thermos M**: Contribution à l'étude des ichtyoses congénitales Thèse med Dakar 1978. N 34
31. **Salomon R, Amiel J, Jan D.** Génétique et maladie de Hirschsprung. Médecine pédiatrique, 2001 ; 4 : 273-277.
32. **Collège Français des Pathologistes (CoPath).** Pathologie du développement: malformations congénitales, 2012 ; 17p.
33. **Warkany J.** Handbook teratology. Journal, clinical pathology 1977, 1(11), 1008.
34. **De-Regil LM, Peña-Rosas JP, Fernández-Gaxiola AC, Rayco-Solon P** Effets et sécurité des périconceptionnelle supplémentation en folate par voie orale pour laprévention des malformations congénitales. - Cochrane DatabaseSystRev 2015 ; (12) ; CD007950.
35. **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.
36. **Equipe médicale BABY CENTER.** Drogues et grossesse. [En ligne] juin 2010 ; [consulté le 02/10/2018]. Consultable sur URL <http://www.babycenter.fr/pregnancy/sante-avant-la-naissance/sante-physique/droguesillicites/>.
37. **Jentink J, Loane MA, Dolk H, Barisic I, Garne E, Morris JK.** Valproïque monothérapie acide dans la grossesse et des malformations congénitales majeures. N. Engl. J. Med 2010 ; 362 ; (23) : 2185-93
38. **Guerin Du Masgenet B, Ardaens Y, Bourgeault P.** Echographie en pratique obstétricale. 3e édition, Paris, Edition Masson, 380p.
39. **Kouam L, Santiago M.** Apport de l'échographie dans le diagnostic anténatal des malformations foetales. Médecined'Afrique Noire,1997;44:113-115
40. **Coulibaly B A.** Contribution à l'étude des malformations congénitales à la maternité du centre de référence de la commune I du district de Bamako, à propos de 77 cas. Thèse de médecine. Juillet 2008
41. **Bugnons P et coll.** : contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 1238 cas d'enfants malformés pour 49.665 accouchements de 25 ans (1950-1974). Thèse n°68 22juin1979 Fac med Dijon.



42. **Benzerouale O.** Les anomalies morphologiques du nouveau-né. Etude rétrospective à propos de 68 cas colligés au niveau du centre hospitalier provincial de kenitra. Thèse N°98, 2017, 120p
43. **A. Sidibé.** Contribution à l'étude des malformations congénitales au CSRef de la commune IV du district de Bamako, à propos de 41cas. Thèse de médecine, 2019
44. **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.

**FICHE DE COLLECTE DE DONNEES SUR LES MALFORMATIONS  
CONGENITALES CLINIQUEMENT VISIBLES DANS LE SERVICE DE  
PEDIATRIE DE L'HOPITAL NIANANKORO FOMBA DE SEGOU**

Fiche N° :.....

Dossier N° :.....

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

**DONNEES BIOGRAPHIQUES**

**Père :** Age en année :.....

Profession : Fonctionnaire      Commerçant      Salarié privé  
Cultivateur

Elève/étudiant      Retraité

Autres :.....

Niveau d'instruction : Primaire      Secondaire      Supérieur  
Non scolarisé

Résidence : cercle de Ségou      San      Niono      Bla      Markala  
Macina

Tominian      Baraouéli

Autres :.....

**Mère :** Age en année :.....

Profession : Fonctionnaire      Commerçante      Salariée privée      Ménagère

Elève/étudiante      Retraitée

Autres :.....

Niveau d'instruction : Primaire      Secondaire      Supérieur      Non scolarisée

Résidence : Cercle de Ségou      San      Niono      Bla      Markala  
Macina

Tominian      Baraouéli

Autres :.....

**Identité du nouveau-né**

Date de naissance :...../...../.....

Lieu de naissance :.....

Sexe :    M      F

Poids de naissance :.....g

Taille :.....cm

Périmètre crânien :.....cm

Sao2 :.....%

Fontanelle antérieure :.....

Devenir immédiat :

## RECHERCHE ETIOLOGIQUE

### Antécédents des parents

#### Père :

Antécédents personnels : HTA Diabète Drépanocytose Consanguinité

Tares familiales : Antécédents de malformation congénitale : Oui Non

Autres :.....  
.....

#### Mère :

Antécédents personnels : HTA Diabète Drépanocytose Consanguinité

Tares familiales : Antécédents de malformation congénitale : Oui Non

Autres :.....  
.....

Toxicomanie : Oui Non Type de toxique : Tabac Alcool  
Cannabis

Autres :.....  
.....

Antécédents obstétricaux : Gestité Parité Avortement Décès

Antécédent de malformation congénitale : Oui Non

Type :.....

**EXAMENS COMPLEMENTAIRES** Aucun Gr/Rh Electroforèse de l'Hb  
VDRL

Albuminurie/glycosurie Sérologie VIH Toxoplasmose BW

Echographie obstétricale : Oui Non Date :

Résultat :.....  
.....

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

Autres :.....  
.....

**SUIVI DE LA GROSSESSE** : Nombre de CPN :.....

Médicaments pris pendant la grossesse : Oui Non

Type de médicaments :            Pharmaceutiques            Traditionnels

Traitement reçu :

Nom des produits :.....  
.....

Posologies :.....  
.....

Pathologies présentées pendant la grossesse :    Syphilis    CMV    Toxoplasmose  
Herpes

Epilepsie  
Autres :.....  
.....

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

Utilisation de :    insecticide    Herbicide  
Autres :.....

Cuisine :            Gaz            bois de chauffe            Charbon de bois

Conservation des aliments :    Fumage    Réfrigérateur    Séchage    Cuisson

**TYPE DE MALFORMATION** : Anencéphalie    Atrésie de l'œsophage    Dystrophie  
faciale

Epi/Hypospadias    Extrophie vésicale    Fente labio-palatine    Hydrocéphalie  
Imperforation anale

Imperforation choanale, Laparoschisis/Omphalocèle    Macroglossie    Maladie de  
Hirschsprung

Microphtalmie    Microrétrognatisme, Myéломéningocèle    Pied de bot    Polydactilie

Syndrome de Prune Belly  
Autres :.....  
.....

**BILAN** : Radiographies : Oui    Non

Résultat :.....  
.....

Echographie :  
Type :.....  
.....

Résultat :.....  
.....

**Connaissances des parents**

Avez-vous déjà rencontré un cas similaire ?    Oui    Non

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

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

**Fiche signalétique :**

Nom : MAIGA

Prénom : Mamadou Souma

Sexe : Masculin

Email : [mamadousouma47@gmail.com](mailto:mamadousouma47@gmail.com)

Titre de la thèse : Etude des malformations congénitales cliniquement visibles dans le service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

Année universitaire : 2019\_2020

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque FMPOS

Secteur d'intérêt : Pédiatrie

Résumé :: Il s'agissait d'une étude prospective et descriptive de 12 mois réalisée du 1er janvier 2020 au 31 décembre 2020, portant sur les aspects épidémiologiques et cliniques des malformations congénitales rencontrées au service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou . Nous avons enregistré 90 cas de malformations congénitales sur un total de 760 admissions de nouveau-nés soit une fréquence de 11,84%.

L'âge des mères variait entre 15-50 ans avec un âge moyen de 25 ans. Le pourcentage de femme n'ayant fait aucune consultation prénatale est 17,78% ; et le pourcentage de femme n'ayant fait aucun bilan prénatal s'élève à 76,67%. Les Femmes n'ayant pas réalisées d'échographie obstétricale étaient majoritaire soit 70%. Sur 27 cas d'échographies réalisées, 7 ont pu faire le diagnostic anténatal soit 25,93%. Les anomalies les plus fréquemment rencontrées sont celles de l'abdomen avec 26,67%, le syndrome polymalformatif avec 22,22%, de l'appareil locomoteur avec 15,56%, du système nerveux 13,33%, ano-rectales avec 11,11%.

Près d'un tiers des nouveau-nés sont décédés soit 28,89%, 13,33% des nouveau-nés sont sortis contre avis médical. Les nouveau-nés de sexe masculin ont été les plus touchés.

Dans les 2/3 des cas, les parents liaient la survenue de malformations congénitales à une cause divine (66,67%).

## ICONOGRAPHIE



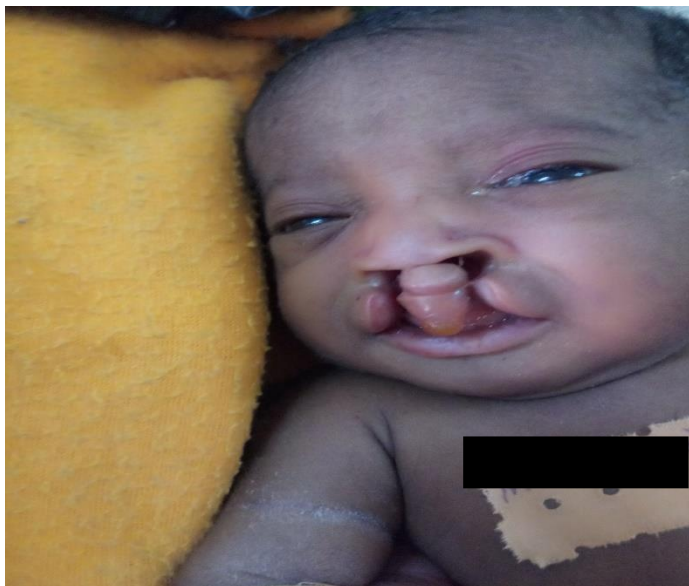
**Iconographie 1 : Anencéphalie**



**Iconographie 2 : Hydrocéphalie**



**Iconographie 3 : Encéphalocèle**



**Iconographie 4** : Fente labio-palatine



**Iconographie 5** : Spina bifida





**Iconographie 6 :** Tératome sacrococcygien



**Figure 7 :** Omphalocèle



**Figure 8 :** Laparoschisis



**Figure 9 :** Imperforation anale



**Figure 10 :** Syndrome de prune Belly et pied bot



**Figure 11 :** Genu-recurvatum





**Figure 12 :** Pied bot



**Figure 13 :** Polydactilie

## **SERMENT D'HIPPOCRATE**

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

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

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

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

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes condisciples si j'y manque.

Je le Jure!