

Ministère de l'Éducation Nationale
Direction Nationale de l'Enseignement
Supérieur

République du Mali
Un Peuple Un But Une Foi

Faculté de Médecine de Pharmacie
et d'Odonto-Stomatologie

Année 2001-2002

N° 66

TITRE

**LES MALFORMATIONS CONGENITALES
DANS LES SERVICES DE CHIRURGIE
GENERALE ET PEDIATRIQUE
DE L'H.G.T**

Thèse présentée et soutenue publiquement le.....

Devant la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie

Par

ALHASSANE TRAORE

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

JURY :

Le Président :

Professeur MAMADOU MAROUF KEITA

Docteur MADANI B TOURE

Les Membres

Docteur NOUHOUM ONGOIBA

Le Directeur de Thèse :

Professeur GANGALY DIALLO

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE
ANNEE UNIVERSITAIRE 2001 - 2002

ADMINISTRATION

DOYEN : MOUSSA TRAORE - PROFESSEUR

1^{ER} ASSESSEUR : AROUNA KEITA † MAITRE DE CONFERENCES AGREGE

2^{EME} ASSESSEUR : ALHOUSSEYNI AG MOHAMED - MAITRE DE CONFERENCES AGREGE

SECRETARE PRINCIPAL YENIMEGUE ALBERT DEMBELE - MAITRE DE CONFERENCES AGREGE

AGENT COMPTABLE : YEHIHA HIMINE MAIGA - CONTROLEUR DE TRESOR

LES PROFESSEURS HONORAIRES

Mr Aliou BA

Mr Bocar SALL

Mr Souleymané SANGARE

Mr Yaya FOFANA

Mr Mamadou L. TRAORE

Mr Balla COULIBALY

Mr Mamadou DEMBELE

Mr Mamadou KOUMARE

Mr Mohamed TOURE

Mr Ali Nouhoum DIALLO

Mr Aly GUINDO

Ophthalmologie

Orthopédie Traumatologie - Secourisme

Pneumo-phtisiologie

Hématologie

Chirurgie Générale

Pédiatrie

Chirurgie Générale

Pharmacognosie

Pédiatrie

Médecine interne

Gastro-Entérologie

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT PAR D.E.R. & PAR GRADE

D.E.R. CHIRURGIE ET SPECIALITES CHIRURGICALES

1. PROFESSEURS

Mr Abdel Karim KOUMARE

Mr Sambou SOUMARE

Mr Abdou Alassane TOURE

Mr Kalilou OUATTARA

Chirurgie Générale

Chirurgie Générale

Orthopédie - Traumatologie, **Chef de D.E.R.**

Urologie

2. MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Mr Amadou DOLO

Mr Djibril SANGARE

Mr Abdel Kader TRAORE Dit DIOP

Mr Alhousseini Ag MOHAMED

Mr Abdoulaye DIALLO

Mr Gangaly DIALLO

Gynéco-Obstétrique

Chirurgie Générale

Chirurgie Générale

O.R.L.

Anesthésie - Réanimation

Chirurgie Viscérale

3. MAITRES DE CONFERENCES

Mme SY Aïssata SOW

Mr Salif DIAKITE

Gynéco-Obstétrique

Gynéco-Obstétrique

4. MAITRES ASSISTANTS

Mme DIALLO Fatimata S. DIABATE

Mr. Mamadou TRAORE

Mr Sadio YENA

Gynéco-Obstétrique

Gynéco-Obstétrique

Chirurgie Générale

5. ASSISTANTS CHEF DE CLINIQUE

Mr Abdoulaye DIALLO
Mr Mamadou L. DIOMBANA
Mr Sékou SIDIBE
Mr Abdoulaye DIALLO
Mr Filifing SISSOKO
Mr Tiéman COULIBALY
Mme TRAORE J. THOMAS
Mr Nouhoum ONGOIBA
Mr Zanafon OUATTARA
Mr Zimogo Zié SANOGO
Mr Adama SANGARE
Mr Youssouf COULIBALY
Mr Samba Karim TIMBO
Mme TOGOLA Fanta KONIPO
Mr Sanoussi BAMANI
Mr Doulaye SACKO
Mr Issa DIARRA
Mr Ibrahim ALWATA

Ophtalmologie
Stomatologie
Orthopédie. Traumatologie
Anesthésie - Réanimation
Chirurgie Générale
Orthopédie Traumatologie
Ophtalmologie
Anatomie & Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Orthopédie - Traumatologie
Anesthésie - Réanimation
ORL
ORL
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Gynéco-obstétrique
Orthopédie - Traumatologie

D.E.R. DE SCIENCES FONDAMENTALES

1. PROFESSEURS

Mr Daouda DIALLO
Mr Bréhima KOUMARE
Mr Siné BAYO
Mr Gaoussou KANOUTE
Mr Yéya T. TOURE
Mr Amadou DIALLO
Mr Moussa HARAMA
Mr Ogobara DOUMBO

Chimie Générale & Minérale
Bactériologie-Virologie
Anatomie-Pathologie-Histoembryologie
Chimie analytique
Biologie
Biologie **Chef de D.E.R.**
Chimie Organique
Parasitologie - Mycologie

2. MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Mr Yénimégué Albert DEMBELE
Mr Anatole TOUNKARA
Mr Amadou TOURE

Chimie Organique
Immunologie
Histoembryologie

3. MAITRES DE CONFERENCES

Mr Bakary M. CISSE
Mr Abdrahamane S. MAIGA
Mr Adama DIARRA
Mr Mamadou KONE

Biochimie
Parasitologie
Physiologie
Physiologie

4. MAITRES ASSISTANTS

Mr Mahamadou CISSE
Mr Sékou F.M. TRAORE
Mr Abdoulaye DABO
Mr Abdrahamane TOUNKARA
Mr Ibrahim I. MAIGA
Mr Benoît KOUMARE
Mr Moussa Issa DIARRA
Mr Amagana DOLO
Mr Kaourou DOUCOURE

Biologie
Entomologie médicale
Malacologie, Biologie Animale
Biochimie
Bactériologie - Virologie
Chimie Analytique
Biophysique
Parasitologie
Biologie

5. ASSISTANTS

Mr Mounirou BABY

Hématologie

Mr Mahamadou A. THERA

Parasitologie

D.E.R. DE MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

1. PROFESSEURS

Mr Abdoulaye Ag RHALY
Mr Mamadou K. TOURE
Mr Mahamane MAIGA
Mr Baba KOUMARE
Mr Moussa TRAORE
Mr Issa TRAORE
Mr Mamadou M. KEITA
Mr Hamar A. TRAORE

Médecine Interne
Cardiologie
Néphrologie
Psychiatrie, **Chef de DER**
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Médecine Interne

2. MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Mr Toumani SIDIBE
Mr Bah KEITA
Mr Boubacar DIALLO
Mr Dapa Aly DIALLO
Mr Somita KEITA
Mr Moussa Y. MAIGA
Mr Abdel Kader TRAORE

Pédiatrie
Pneumo-Phtisiologie
Cardiologie
Hématologie
Dermato-Leprologie
Gastro-entérologie
Médecine Interne

3. MAITRES ASSISTANTS

Mr Mamadou DEMBELE
Mr Mamady KANE
Mme Tatiana KEITA
Mr Diankiné KAYENTAO †
Mme TRAORE Mariam SYLLA
Mr Siaka SIDIBE
Mr Adama D. KEITA

Médecine Interne
Radiologie
Pédiatrie
Pneumo-Phtisiologie
Pédiatrie
Radiologie
Radiologie

4. ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

Mr Bou DIAKITE
Mr Bougouzié SANOGO
Mr Saharé FONGORO
Mr Bakoroba COULIBALY
Mr Kassoum SANOGO
Mr Seydou DIAKITE
Mme Habibatou DIAWARA
Mr Mamadou B. CISSE
Mr Arouna TOGORA
Mme SIDIBE Assa TRAORE

Psychiatrie
Gastro-entérologie
Néphrologie
Psychiatrie
Cardiologie
Cardiologie
Dermatologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Endocrinologie

5. ASSISTANT

Mr Cheick Oumar GUINTO

Neurologie

D.E.R. DES SCIENCES PHARMACEUTIQUES

1. PROFESSEUR

Mr Boubacar Sidiki CISSE Toxicologie

2. MAITRES DE CONFÉRENCES AGREGES

Mr Arouna KEITA † Matière Médicale
Mr Ousmane DOUMBIA Pharmacie Chimique
Mr Flabou BOUGOUDOGO Bactériologie - Virologie

3. MAITRES DE CONFÉRENCES

Mr Boulkassoum HAIDARA Législation
Mr Elimane MARIKO Pharmacologie, Chef de D.E.R.
Mr Massa SANOGO Chimie Analytique

4. MAITRES ASSISTANTS

Mr Drissa DIALLO Matières Médicales
Mr Alou KEITA Galénique
Mr Ababacar I. MAIGA Toxicologie
Mr Yaya KANE Galénique

D.E.R. DE SANTE PUBLIQUE

1. PROFESSEUR

Mr Sidi Yaya SIMAGA Santé Publique, Chef de D.E.R.

2. MAITRE DE CONFÉRENCES AGREGE

Mr Moussa A. MAIGA Santé Publique

3. MAITRES DE CONFÉRENCES

Mr Yanick JAFFRE Anthropologie
Mr Sanoussi KONATE Santé Publique

4. MAITRES ASSISTANTS

Mr Bocar G. TOURE Santé Publique
Mr Adama DIAWARA Santé Publique
Mr Hamadoun SANGHO Santé Publique
Mr Massambou SACKO Santé Publique

CHARGES DE COURS & ENSEIGNANTS VACATAIRES

Mr N'Golo DIARRA
Mr Bouba DIARRA
Mr Salikou SANOGO
Mr Bokary Y. SACKO
Mr Sidiki DIABATE
Mr Boubacar KANTE
Mr Souleymane GUINDO
Mme DEMBELE Sira DIARRA
Mr Modibo DIARRA
Mme MAIGA Fatoumata SOKONA
Mr Arouna COULIBALY
Mr Mamadou Bocary DIARRA
Mr Mahamadou TRAORE
Mr Souleymane COULIBALY
Mr Yaya COULIBALY

Botanique
Bactériologie
Physique
Biochimie
Bibliographie
Galénique
Gestion
Mathématiques
Nutrition
Hygiène du Milieu
Mathématiques
Cardiologie
Génétique
Psychologie Médicale
Législation

ENSEIGNANTS EN MISSION

Pr. A.E. YAPO
Pr. M. L. SOW
Pr. Doudou BA
Pr. M. BADIANE
Pr. Babacar FAYE
Pr. Eric PICHARD
Pr. Mounirou CISS
Dr. G. FARNARIER
Pr. Amadou Papa DIOP

BIOCHIMIE
MED. LEGALE
BROMATOLOGIE
PHARMACIE CHIMIQUE
PHARMACODYNAMIE
PATHOLOGIE INFECTIEUSE
HYDROLOGIE
PHYSIOLOGIE
BIOCHIMIE

DEDICACE

Mon Dieu, après vous avoir rendu grâce,
Je dédie cette thèse à mes parents :Feu Mamadou Faradji TRAORE et Feue Aïssata MAIGA,

Les mots me manquent en ce moment solennel, pour vous dire combien vous me manquez!

Comme je me souviens encore de vos immenses dettes de gratitude.

J'aurais voulu m'en acquitté autrement que par des périphrases aussi sonores qu'inutiles.

Au moment de la remise du diplôme, je sais que vous serez à mes côtés, et que moi je ne pourrais vous le remettre, mes yeux couleront encore.

Mais, mes larmes seront si fortes, si suffisantes pour assouvir la soif de cet espoir qui règne en moi comme une citadelle.

Si loin, si près de vous.

REMERCIEMENTS

A mon fils,

Un jour comme celui-ci, tu as contribué à ta façon afin qu'il se levât dans ma vie.
Je voudrais n'être désormais pour toi qu'une grande source de reconnaissance.
Je t'aime aujourd'hui, plus qu'hier, moins que demain.

A

-Mes parents, frères et sœurs,
-Oumar Kassambara et famille
-La famille Macinanké à Sevare
-La famille Cissé à Dar-salam
-La famille Coulibaly à Dar-salam
-A mes amis : feu Mamadou Abdou Cissé, Garba Traoré, Babadian Diakité,
Mahamadou Djibrilla, Ousmane Maïga, Souleymane Maïga, Almamy Cissé, Kissima
Traoré, Ibrarim Traoré, feu Souleymane Koumaré, Seydou Maïga, Ibrahim Moussa
Sissoko, Samba Kanté, Théophil, Toumani Koïté.
Recevez l'expression de mes sentiments les plus profonds.

A Mariam Coulibaly,

Ce travail est aussi le tien pour l'avoir couvé dans l'ombre de ton amour.
Noir de cette noirceur d'ébène, belle de cette beauté toute africaine, tu m'apparais
aujourd'hui mieux.
Sereine et imbue de persévérance et de patience, demain s'il plait à DIEU, se
lèveront pour nous des jours heureux.

Aux Docteurs,

-Lassana Touré,-Mamadou Singaré-Dababou Simpara-Mahamane Traoré-Mamby Keïta-Amadou Traoré

-Bassirou Drabo – Lopez – Ibrahima Diakité – Babou Bah et tous les CES.

Soyez en sincèrement remerciés. Je voudrais tant que ce travail ne soit à vos yeux que les prémices d'une large reconnaissance.

A mes camarades de promotion,

Dr Birama Togola, Dr Ibrahim Dolo, Dr Abdrahamane Diabaté, Dr Mamady Coulibaly, Dr Pierre Togo,

Dr Simbala Diakité, Dr Issouf Sidibé, Dr Safouna Diakité, Dr Aboubakr-Ben Aboubakr, Lassana Diarra, Nanko Doumbia, Boubacar Sangaré.

Soyez modestes en tout, mais insatiables dans l'amour pour la science.

A mes cadets,

Harouna Konaté, Moussa Sidibé, Ibrahim Cissé, Souleymane Traoré, Adama Sanogo, Mamadou Samaké, Ousmane Traoré, Aliou Coulibaly, Amadou Traoré, Layes Touré, Charles Mepouyi, Gausou Sogoba, Mamadou Camara.

Le succès est au bout de l'effort.

Aux,

-Lt Abou Keïta – Majors Adj-chefs Boubacar Diakité, Samba Dia, Seydou Doumbia, Adj Nouhoum Koné, Rougeo, les Majors de la Chirurgie Générale, Pédiatrique, la clinique Flamboyant, la clinique FARAN SAMAKE et personnels.

Mes sentiments de profondes reconnaissances

Aux membres du jury

A notre maître et président du Jury,

Mamadou Marouf KEITA, Professeur en Pédiatrie, Chef de service de la Pédiatrie « A », de l'Hôpital Gabriel TOURE, chargé de cours à la FMPOS, Président d'honneur du village d'enfants de Sanankoroba.

Au cours de nos études, c'est avec un grand intérêt que nous avons bénéficié de vos enseignements. Nous les avons si bien assimilés pour ce qu'ils nous étaient inculqués avec cette élégante dextérité qui vous est propre et qui tient assurément de l'ampleur de vos expériences et la grande sagesse qui vous est innée.

Vous avez aussi voulu ériger en nous, cet édifice humain à grande valeur intellectuelle si nécessaire à la survie d'aujourd'hui. Nous n'oublierons jamais votre conseil : qu'il serait criminel de ne pas apprendre quand il s'agit de l'homme.

Recevez cher maître, l'expression de nos sentiments les plus respectueux.

A notre maître et Juge, Docteur Nouhoum ONGOIBA,

Spécialiste en Chirurgie Générale et Pédiatrique ; assistant chef de clinique et chargé de cours d'anatomie et de pathologie chirurgicale à la F.M.P.O.S.

Très tôt au cours de nos études, nous avons nourri une admiration secrète pour cette source intarissable de connaissances et de bonté qu'est votre personne.

C'est avec regret que nous terminons notre internat sans avoir eu à évoluer effectivement à vos côtés.

Mais nous avons beaucoup gardé de vos enseignements pour ce qu'ils étaient de véritables professions de foi. Vos démarches diagnostiques et votre modestie nous sont restées. Nous les emportons jalousement pour essayer de vous ressembler.

A notre maître, Docteur B. Madani TOURE,

Spécialiste en chirurgie orthopédique et traumatologique de l'enfant.

Ancien chef de service de la Chirurgie Pédiatrique de l'Hôpital Gabriel TOURE.

Nous vous avons vu à l'œuvre.

Le sérieux, mais surtout la facilité avec laquelle vous transmettez vos connaissances à vos élèves, l'amour et cette approche particulièrement simple et élégant qu'on vous connaît à l'égard de vos petits malades, font de vous, cet amalgame homogène rarement réussi de ces deux sacerdoces que sont l'enseignement et la Médecine. Et quand on a la chance d'être de vos élèves, c'est avec foi qu'on a très tôt nourri l'envie d'arriver à faire comme vous.

Si nous avons tenu à nous soumettre à vos jugements c'est en fait vos bénédictions que nous venions quémander crachez sur notre tête et dans nos mains afin que nous en emportions de vous.

Un élève à votre image, mieux un parfait dédoublement de vous même, voilà ce que nous voulons être pour cette cause si louable et si noble qu'est la santé des enfants. Nous avons beaucoup appris de vos longues discussions et vos conseils nous ont largement profité.

Qu'il soit pour vous l'humble expression de gratitude et de déférence d'un élève resté attaché.

A notre maître et Directeur de thèse ;

Colonel Gangaly-DIALLO, Professeur Agrégé en Chirurgie Viscérale, Chef de service de la Chirurgie Générale et Pédiatrique de l'Hôpital Gabriel TOURE, Médecin Chef de la Gendarmerie, Chirurgien des armées, chargé de cours d'anatomie et de pathologie chirurgicale à la F.M.P.O.S.

Notre maître vous êtes, pour nous avoir accepté dans votre service et nous inculqué votre savoir, votre savoir faire et votre savoir faire- faire.

La facilité avec laquelle vous transmettez vos connaissances et la joie qui vous anime, ne sont que la preuve irréfutable d'un important bagage intellectuel.

La simplicité et la franchise qui accompagnent vos rapports humains rendent votre abord facile ; et vous font découvrir cette sagesse très souvent fruit d'énormes expériences et l'on vous aime. Vous êtes une parfaite illustration de cette armée au service du développement.

Il ne nous sera pas facile de vous ressembler, mais nous garderons en nous cette amabilité et cette spontanéité ; nous cultiverons secrètement cette ouverture totale, nous emporterons jalousement ces beaux gestes de chirurgien que nous avons vus et imités plusieurs fois, nous porterons loin votre nom.

Vous êtes aussi un père. Nous avons connu des moments difficiles que souvent, seul un père sait comprendre, aimer et adoucir. Vous aviez en ces moments remplacé le notre.

Cher maître, vous nous avez donné votre gratitude, accepter notre reconnaissance.

**LES MALFORMATIONS CONGENITALES DANS
LES SERVICES DE CHIRURGIE GENERALE ET
PEDIATRIQUE DE L'HOPITAL GABRIEL TOURE**

« De quelque côté que nous nous tournions, le sort de l'enfant est en jeu.
Il nous faut définir le sens de nos efforts pour l'améliorer. »

R.Débret 1978.

SOMMAIRE

CHAPITRE I

Titre-----	1
Introduction-----	2
Objectif-----	4

CHAPITRE II

Historique-----	5
Etiopathogenie-----	8
Cliniques-----	20

CHAPITRE III

Méthodologie-----	43
Résultats-----	48
Commentaires-Discussions-----	78

CHAPITRE IV

Recommandations-----	101
Conclusion-----	102

CHAPITRE V

Bibliographie-----	103
--------------------	-----

ANNEXES

FICHE D'ENQUETE

ICONOGRAPHIE

FICHE SIGNALETIQUE

SERMENT

INTRODUCTION

INTRODUCTION

Les malformations congénitales n'épargnent aucun organe ni aucun appareil et constituent de ce fait le chapitre le plus vaste de la chirurgie pédiatrique et l'essentiel de la chirurgie néonatale [1].

DEFINITION : Elles se définissent comme des anomalies morphologiques présentes à la naissance. Même si on exclut les déviations complexes du développement responsable de monstruosité, cette définition englobe un très large éventail d'anomalies qui diffèrent selon leur fréquence, leur gravité, leur pronostic et leur prise en charge.

La fréquence exacte des malformations est très difficile à apprécier. Ceci peut paraître surprenant mais s'explique aisément pour deux raisons : l'imprécision des limites de la notion de malformation et la difficulté du diagnostic précoce de nombreuses anomalies viscérales (cardio-vasculaires et surtout urinaires), il est également possible qu'une encéphalopathie ne se révèle que tardivement. Il est alors bien difficile de les faire entrer dans une statistique d'ensemble des malformations congénitales [39]

Une enquête mondiale portant sur 20 millions de naissances a retrouvé 0,83% de malformations selon les certificats de naissance, 1,26% d'après les dossiers d'hospitalisation, 4,5% d'après un examen complet en milieu pédiatrique [9]

Dans la littérature, la fréquence globale est estimée à 3-5% dans la population générale dont 1,2% sont diagnostiqués en période néonatale [9].

Dans les pays développés où les progrès de l'hygiène et de la Médecine ont fortement diminué les affections acquises, les anomalies congénitales constituent un véritable fléau au premier plan des problèmes de la santé publique ; elles sont responsables de 20-25% de mortalité périnatale [44].

-Aux USA la fréquence est de 8,76% ; 25% des lits pédiatriques sont occupés par des enfants malformés [9],

-En France les statistiques qui ne tiennent compte que des malformations importantes, bien que non forcément graves, donnent généralement un taux voisin de 2% (1,74% dans une statistique de 1975, qui portait sur 20591 naissances ; 3,37% de malformations sur 13335 naissances en incluant des anomalies mineures [39],

Dans les pays en voie de développement : les statistiques précises manquent. La mortalité infantile reste dominée par des affections le plus souvent de cause infectieuse, nutritionnelle ou les deux à la fois [9]. Ce qui fait que les malformations et toutes les anomalies congénitales en général, gardent une place relativement restreinte.

De 1971 à 1975 au Sénégal, 205 observations de malformation ont été colligées à l'unité de néonatalogie au cours d'une étude rétrospective [32]

au Mali, peu d'études ont été faites ; une enquête prospective réalisée à l'unité de réanimation du service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré pendant 9 mois a rapporté une fréquence globale de 4,95% de malformations congénitales [9]

-La gravité : certaines malformations sont mineures ; d'autres engagent le pronostic fonctionnel ; d'autres compromettent la vie de l'enfant (malformations cardiaques, neurologiques, digestives, urologiques) et sont responsables de 20% de la mortalité périnatale [1].

-Le pronostic est variable, certaines malformations ne laissent aucune séquelle, ou du moins une invalidité après traitement ; d'autres par contre sont au dessus de toute ressource thérapeutique [1].

-La prise en charge est pluridisciplinaire : Pédiatre, Obstétricien, Orthopédiste, Chirurgien Pédiatrique. Quand bien même certaines malformations curables à peu de frais, peuvent devenir des handicaps définitifs ou justiciables d'un traitement difficile et coûteux [1].

Le risque tératogène est maintenant bien présent à l'esprit des médecins et le public. Cependant beaucoup d'inconnues persistent en tératogenèse humaine. En effet les facteurs connus avec certitudes sont peu nombreux et à leur égard bien de questions sont encore en suspens (fréquence, modalités mécanismes des malformations observées) [39]

En ce qui concerne les autres expositions, certains soupçons ont parfois été émis, mais il faut reconnaître qu'à propos de la vaste majorité des substances tératogènes, les données humaines font défaut [39]

Dans notre service, aucune étude n'ayant été faite, bien qu'elles semblent fréquentes. Ce travail nous permettra, de répertorier les malformations communément observées, mais aussi de recenser celles qui interviennent dans la mortalité et la morbidité pédiatrique.

OBJECTIFS

OBJECTIFS

1. Objectif général :

-Etudier les malformations congénitales dans les Services de Chirurgie Générale et Pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré.

2. Objectifs spécifiques :

-Déterminer la prévalence hospitalière des malformations congénitales ;

-Décrire les aspects cliniques et thérapeutiques des enfants malformés reçus durant la période d'étude;

-Evaluer le coût de la prise en charge hospitalière;

-Faire des recommandations.

HISTORIQUE [39]

La tératologie est l'étude des monstruosités . Ce terme désigne aujourd'hui l'étude des malformations sous toutes ses formes, des anomalies morphologiques, aux troubles fonctionnels dus à des perturbations des processus de différenciation et de maturation.

Les malformations congénitales furent pendant des siècles interprétées, soit comme des signes adressés aux hommes par des dieux pour leurs annoncer des évènements heureux ou malheureux, soit comme le résultat de commerces sexuels avec des animaux ou encore avec Satan ou ses séides, soit enfin comme le reflet des émotions ou des fantasmes maternels, interprétation d'ailleurs encore bien vivace.

Les recherches embryologiques modernes commencent avec HARVEY qui, au début du XVIII^e siècle, fut l'un des premiers à faire des observations précises d'embryologie normale et pathologique. Il introduisit une nouvelle explication biologique en tératologie, selon laquelle les malformations sont dues à un arrêt du développement embryonnaire. C'est un principe fondamental de la tératologie dont l'importance fut méconnue pendant encore deux siècles.

La fin du XVII^e siècle et le XVIII^e siècle sont marqués par des progrès rapides de l'embryologie : DE GRAAF décrit le follicule ovarien en 1672, LEEUWENHOEK les spermatozoïdes en 1677, SPALLANZANI démontre leur rôle fécondant en 1786.

Entre temps la parthénogenèse avait été découverte chez les pucerons en 1740 par REAUMUR et BONNET ELEFANT.

En 1759, K.F. WOLFF décrit le développement de l'œuf de poule et conclut que le développement embryonnaire se fait selon un processus d'épigenèse, c'est à dire par différenciation progressive. Cette opinion était contraire à celle qui était couramment admise : que le développement révélait d'un processus de préformation, toutes les parties de l'embryon existant déjà en réduction dans l'ovule ou dans le spermatozoïde. Tous ces travaux conduisent progressivement à l'édification de l'embryologie comme une science biologique moderne. L'étude des structures de plus en plus précise de l'embryogenèse des divers organismes devait suivre au cours du XIX^e siècle, ce qui permit le développement scientifique de la tératologie et l'abandon de toute interprétation surnaturelle.

C'est ensuite l'ère de la tératogénèse expérimentale commencée par GEOFFROY SAINT-HILAIRE qui se proposait de transformer les espèces ; ces essais se soldèrent par des échecs. Mais ils avaient montré la voie qui fut reprise par des expérimentateurs. C'est tout d'abord l'œuf d'oiseau qui fut l'objet d'étude des expérimentateurs [39]

- DARESTE, le premier, réussit à obtenir des monstres en modifiant les conditions d'incubation de l'œuf de poule pendant le début de son développement. L'étude des monstres obtenus lui permet de décrire de nouveaux types de malformations en 1891 à Paris ;
- WARINSKI et FOL (1884) utilisent une méthode différente, toujours sur l'œuf de poule. Ils produisirent des descriptions très localisées en piquant l'embryon de poulet avec des aiguilles chauffées. Leurs résultats ne sont pas constants, mais leurs moyens d'observation optique sont très imparfaits ;
- ANCEL et ETIENNE WOLF, utilisant les irradiations, puis différentes substances chimiques, obtiennent des malformations chez le poulet ;
Toujours sur le même matériel, des anomalies de la différenciation sexuelle sont provoquées par l'injection d'hormones femelles par WOLFF et GINGLINGER (1935).
- LAADAUER, dès cette époque commence l'étude de l'action tératogène de différentes substances chimiques et de leur mode d'action.

Chez les mammifères, les premières expérimentations datent du début du siècle.

-HIPPEL (1907) observe des malformations oculaires (microphthalmies, cataractes) après irradiation de la lapine gravide.

-HALE, en 1933, démontre l'action tératogène d'un trouble nutritionnel chez un mammifère par son étude de l'hypovitaminose A chez le porc.

L'étude de l'effet des carences vitaminiques, ou de certains excès (l'hypervitaminose A) fut reprise chez les rongeurs notamment par WARKANY et coll (1943) aux Etats Unis par GIROUD et Coll (1947) en France .

Depuis, la tératogénèse expérimentale chez les mammifères a pris un développement considérable.

Chez l'homme, la mise en évidence de trois facteurs tératogènes essentiels marquent l'histoire de la tératologie :

-les rayons X furent le premier facteur tératogène connu confirmé par l'observation des nouveaux nés après le bombardement atomique d'HIROSHIMA et de NAGASAKY ;

- Ce fut ensuite la découverte du rôle embryotoxique de la Rubéole par GREEG 1941 ;
- En 1962, la tragédie de la Thalidomide démontre l'action tératogène possible de médicaments apparemment anodins.

Depuis, de très nombreuses enquêtes doublant les travaux expérimentaux, tentent de dépister les facteurs tératogènes humains.

ETIOPATHOGENIE

ETIOPATHOGENIE

I. ETIOLOGIES :

1. INFECTIEUSES :

Le risque des pathologies infectieuses en cours de grossesse est connu de longue date et inclut des pathologies virales, bactériennes et parasitaires. Le retentissement des infections pergravidiques est multiple.

Il peut s'agir d'un arrêt de grossesse au cours du premier trimestre, d'une mort in-utéro durant les deux derniers trimestres de la grossesse, d'un retard de croissance in-utéro, et pour certains germes seulement, de malformation (par défaut de l'organogenèse) ou encore d'anomalie du développement avec ou sans atteintes psychomotrice. Dans la majorité des cas cependant et notamment lors des infections du troisième trimestre, l'infection fœtale sera totalement asymptomatique à la naissance ; des anomalies sensorielles pouvant ou non, apparaître des années plus tard (surdité post rubeoliques, ou des chorioretinites Toxoplasmiques).

Comme tout agent tératogène l'effet d'un germe sur la grossesse dépend de plusieurs facteurs :

- l'intensité de l'infection maternelle ;
- l'état immunitaire maternel et sa modification éventuelle par une prise médicamenteuse au long cours (traitement par corticoïde) ;
- la compétence immunitaire fœtale. Plus récemment ont été abordées les notions de virulence variable des diverses souches de germes identiques.

a) La Rubéole :

La transmission du virus au fœtus passe obligatoirement par une viremie maternelle. Elle provoque l'infection placentaire puis fœtale. Les malformations ne touchent que les enfants infectés biologiquement. Le chiffre réel du risque malformatif est bien difficile à établir selon le terme de l'infection : 85 % jusqu'à une semaine, 52 % entre neuf et douze semaines, 16 % entre 13 et 20 semaines, risque faible au delà de 20 semaines [39].

Le tableau malformatif regroupe plusieurs anomalies dont les plus caractéristiques sont : les cardiopathies (50-70% selon les auteurs), les anomalies oculaires sont présentes dans 20 à 50% des cas, les surdités surviennent dans 20 à 50% des cas [39].

- interruption de la grossesse, à n'importe quel terme (et il faudra rechercher la listériose dans tous les avortements et accouchements prématurés) ;
- l'infection, ovulaire, essentiellement sous forme nodulaire disséminée. Les nodules parsèment le placenta. Sur la peau du fœtus existent des lésions macculo-papuleuses et surtout des pustules contenant le germe.

La traduction clinique est variable selon l'importance respective des différentes localisations. La méningo-encéphalite est particulièrement redoutable. La mort peut survenir soit du fait de la prématurité, soit du fait de la gravité de l'infection.

2.FACTEURS PHYSIQUES :

a) Rayons X :

- Le risque léthal dans l'espèce humaine se situe aux alentours de 150 rads [39]. Trois périodes principales de développement ovulaire peuvent être considérées [81]:
- Avant l'implantation de l'embryon, soit pendant la 1^{ère} semaine de gestation, qui correspond à la migration tubo - utérine de l'œuf fécondé ;
 - Pendant la période d'organogenèse, du début de la 2^{ème} semaine à la fin de la 8^{ème} semaine de gestation ;
 - La troisième période est postérieure à la 15^{ème} semaine de gestation. Pendant la période pré implantatoire jouerait la loi du tout au rien : l'embryon est sensible aux effets abortifs et non tératogènes de l'irradiation avec l'arrêt de son développement s'il a été atteint. Il n'a pas été observé de syndrome malformatif chez les embryons irradiés en période pré implantatoire et restant viables.

Les malformations radio induites les plus fréquentes concernent le SNC (exencephalie, anencéphalie, hydrocéphalie).

Le risque de maladies génétiques radio induites ainsi transmises paraît très faible et difficile à différencier de risque existant dans la population générale, notamment en rapport avec la radio activité. Aucun dommage n'a jusqu'à présent été reconnu chez les vingt mille descendants des victimes survivantes des bombardements atomiques de 1945 [121].

b) Hyperthermie :

L'hyperthermie provoque expérimentalement des anomalies touchant pour l'essentiel le système nerveux central (microcéphalie) anomalie de fermeture de tube neural [125]. Cette notion a été soulignée par plusieurs auteurs des espèces humaines, pour des températures corporelles supérieures ou égales à 38,9°C en début de grossesse [80]. Cependant, les méthodologies et le contenu de ces

observations sont sujets de controverse car certains auteurs n'ont pas trouvé ces résultats [102]. Si le risque malformatif mérite d'être éclairci, le risque abortif de l'hyperthermie semble en revanche acquis chez l'homme comme chez l'animal.

3. FACTEURS MEDICAMENTEUX :

L'action d'un tératogène dépend du terme, de la posologie employée et son action va être modulée par la modification de la physiologie de l'organisme maternel durant la grossesse, par son passage transplacentaire et la maturation des systèmes utilisés par les fœtus pour distribuer, métaboliser et excréter les produits chimiques.

La notion de sensibilité individuelle variable aux différents agents tératogènes doit être soulignée. Pour une même exposition médicamenteuse ou toxique, la réponse embryo fœtale est variable.

Ceci peut répondre à deux hypothèses : la première est la variable individuelle du métabolisme maternel, la seconde est la sensibilité intrinsèque liée aux génotypes embryo fœtaux susceptibles de modifier le métabolisme médicamenteux.

Selon le type de fœtopathie, et le mécanisme d'action du tératogène on peut distinguer les agents [81] :

- à effet malformatif par perturbation des phénomènes de différenciation et de croissance cellulaire (exemple : thalidomide) ;
- à effet génotoxique par effet délétère sur le capital génique embryonnaire (exemple : radiations ionisantes) ;
- à effet pathogène comportemental par modification des interrelations neuronales (exemple : alcool) ;
- à effet carcinogène (exemple : diéthylstilbestrol).

a) Le thalidomide :

Ce produit sédatif considéré comme "inoffensif" est essentiellement responsable de malformations des membres de types multiples. Les anomalies les plus fréquentes sont les phocomélies, anomalie de réduction des os longs mais il peut exister simultanément des anomalies de l'oreille externe, des hémangiomes faciaux, des atrésies de l'œsophage, tétralogie de falot ou agénésie rénale.

b) Les anticonvulsivants :

Chez les femmes épileptiques traitées, la fréquence des malformations fœtales est deux à trois fois supérieure à celle de la population générale [81].

Certains de ces traitements ont permis la description de tableaux malformatifs spécifiques : les oxazolidines (triméthadione, paraméthadione), les hydantoïnes,

acide valproïque (Depakine), s'accompagnent d'un risque spécifique d'anomalies de fermeture du tube neural dont la fréquence dans cette population particulière est estimée à 1%. Il existe aussi un risque de dysmorphie et possiblement d'anomalie cardiaque de fréquence encore inconnue.

c) Les anticoagulants :

La nécessité d'un traitement anticoagulant en cours de grossesse ne fait aucun doute dans certaines situations (antécédents de phlébite, embolie pulmonaire, patientes porteuses de prothèses valvulaires cardiaques).

-Les dérivés de la coumarine ont un effet tératogène inconstant (environ 16%) mais désormais clairement reconnu.

-Les héparines : l'héparine standard ne passe pas la barrière placentaire.

d) Les hormones :

Les hormones mâles : les androgènes sont associés à une augmentation des risques de masculinisation des fœtus féminins, caractérisée par une hypertrophie du clitoris, avec ou sans fusion des petites lèvres mais sans malformations extragénitales.

les hormones femelles : la vaste utilisation des traitements hormonaux aussi bien à but contraceptif qu'au cours de la grossesse a amené à envisager l'effet tératogène des hormones femelles.

Le clomifène et les traitements apparentés ont été incriminés dans l'augmentation de risques d'apparition de trisomie 21 et d'anomalie de fermeture du tube neural. Ces observations peuvent être liées d'une part au terrain particulier des couples ayant recours à ce type de traitement et pour lesquels une pathologie familiale peut – être responsable des anomalies de la reproduction et d'autre part au fait que ce type de traitement comporte un risque élevé de grossesses multiples pour lesquelles le risque malformatif est d'emblée plus élevé.

Antithyroïdiens : sont associés à un risque accru d'hypothyroïdie sévère, de goitre néonatal et de retard mental [81].

La sensibilité thyroïdienne fœtale aux agents extérieurs ne débute que vers 13 semaines avec le fonctionnement de la thyroïde fœtale.

Les corticoïdes : leur responsabilité a été incriminée dans la survenue chez l'animal de fente labiopalatine lors du traitement à très hautes doses. Ce potentiel tératogène ne semble pas exister chez l'humain.

e) La vitamine A et dérivés :

Expérimentalement, l'effet fortement tératogène de la vitamine A et de ses dérivés est bien connu depuis longtemps. Chez l'homme, il est nécessaire de distinguer la vitamine A naturelle (rétinol) de ses dérivés synthétiques : trétinoïne et l'isotrétinoïne.

Leur tératogénicité est effective dans plusieurs espèces. Le risque est variable d'un produit à l'autre estimé à 20 % des cas chez l'humain pour l'isotrétinoïne avec 80 % de malformations du S.N.C. aboutissant le plus souvent à une hydrocéphalie et à un kyste de la fosse postérieure, une cécité corticale et une paralysie faciale, une microcephalie, un syndrome dysmorphique comprenant une hypoplasie de la partie médiane de la face, une microphthalmie, une paralysie oculomotrice, des fentes labiopalatines, une microtie et des anomalies du canal auditif externe. Il peut exister aussi des anomalies du système cardiovasculaire : hypoplasie de l'arche aortique, transposition des gros vaisseaux ou hypoplasie du ventricule gauche.

f) Les antibiotiques :

Tétracyclines : L'exposition in-utero durant 2^e et 3^e trimestre de la grossesse est responsable d'une coloration jaune des dents de lait, et éventuellement d'une hypoplasie de l'émail. De fortes doses peuvent aussi être responsables d'anomalies de la croissance des os longs.

Aminosides : essentiellement la streptomycine a été incriminée de façon nette dans l'altération de fonctionnement de la XIII^e paire crânienne entraînant une diminution de l'audition (dans 10 à 15% des cas). Ce risque persiste de façon plus théorique avec les autres produits de la même famille incluant la gentamycine.

g) Les psychotropes :

Le carbonate de lithium largement utilisé dans le traitement des psychoses maniaco-dépressives a été associé à la survenue de malformations congénitales dès 1970. Les anomalies décrites comportent des malformations cardiaques touchant la valve tricuspide (anomalie d'Ebstein). Les anomalies de fermeture du tube neural et certaines anomalies thyroïdiennes sont le fait de cas isolés.

h) Les antimétabolites :

Les deux agents anticancéreux pour lesquels l'effet tératogène est mieux connu sont l'aminoptérine et méthotrexate [81]. Les malformations ont été décrites sur des cas isolés ou de petites séries. Ils comportent des anomalies craniofaciales (hydrocephalie, myélomeningocèle, anencephalie, hypoplasie cérébrale, malformation

du crâne) ; les anomalies faciales comprennent un hypertelorisme avec des orbites peu profondes, une hypoplasie de l'arête nasale, une malformation de l'oreille externe, une micrognathie des fentes palatines et une asymétrie faciale. Des anomalies osseuses et vertébrales ont aussi été décrites.

Agents alkylants : (bisulfan, chlorambucil, cyclophosphamide, méchlorétamine). Ils ont été parfois associés à des anomalies foetales. Les anomalies d'écrites comportent un retard de croissance intra-utérine, une surdit , une microphthalmie, des ovaires hypoplasiques, une ag n sie r nale, des anomalies des doigts et divers malformations cardiaques.

4. INTOXICATIONS CHRONIQUES NON MEDICAMENTEUSES :

a) Exposition professionnelle:

-Mercuriels : Le retentissement de ce type d'impr gnation est la survenue d'anomalies du S.N.C avec retard psychomoteur (convulsion, ataxie, syndrome chor riques

-Les solvants : type tolu ne et xyl ne aussi que divers autres solvants industriels type  thyl ne glycol ont  t  mis en cause dans l'apparition avec une fr quence accrue des syndromes de r gression caudale.

b) Intoxications volontaires :

-Le tabac : Les complications classiques sont une diminution du poids de naissance de 100   400g   terme avec une baisse de prise de poids globale, l'augmentation des h matomes retro placentaires et des ruptures pr matur es des membranes.

-l'alcool : Ces manifestations regroupent :

*un retard de croissance global staturo-pond ral ;

*un retard de d veloppement psychomoteur, une irritabilit  dans la petite enfance et une hyperactivit .

Les anomalies morphologiques sont :

*sur le plan facial : microc phalie d'un degr  variable, bri vet  des fentes palp brales, nez court, philtrum mal dessin , l vre sup rieure fine, micrognathie ;

*sur le plan squelettique : limitation de mobilit  de certaines articulations, pieds-bots ;

*Pathologies des extr mit s : hypoplasie ingu nale, modification des plis palmaires, clinodactylie ;

*sur le plan visc ral : urog nitale : rein en " fer   cheval " duplicit  py lique, hypertrophie clitoridienne chez les fillettes.

Les enfants présentant ce syndrome d'alcoolisme fœtal ont une sensibilité accrue aux infections. Les études hématologiques ont montré la fréquence des lymphopénies avec des anomalies de formation des rosettes ; une baisse des immunoglobulines et des anomalies des lymphocytes T.

-Toxicomanie : Pour la plupart des produits utilisés (cocaïne, marijuana, LSD, amphétamines, tolirène), l'incidence de malformation fœtale liée à l'intoxication est très difficile à évaluer. Il n'existe probablement pas d'effet malformatif majeur. Le principal retentissement est la survenue d'accouchements prématurés et de retards de croissance intra-utérines non liés à l'apport nutritionnel.

La cocaïne a été associée à la survenue de malformations génito-urinaires avec pour hypothèse un effet vasoactif de ce produit.

Les toluènes consommées de façon excessive ont donné lieu à des publications des cas cliniques de fœtus présentant une microcéphalie, anomalie de fermeture du tube neural et des anomalies des membres.

5- PATHOLOGIES MATERNELLES GÉNÉRALES ET MÉTABOLIQUES :

a) Le diabète maternel:

Le diabète maternel insulino dépendant est responsable d'une augmentation de la fréquence des malformations fœtales lorsqu'il est mal équilibré au moment de l'organogenèse, soit au tout début de la grossesse. Ces malformations sont variables :

Anencéphalie, microcéphalie, dysplasie ou régression caudale, anomalies de fermeture du tube neural, transposition des gros vaisseaux, plus ou moins associés à d'autres malformations cardiaques fœtales anomalies génito-urinaires (agénésie rénale, hydronéphrose, duplication urétérale), anomalies digestives (atrésie duodénale).

b) La phénylcétonurie :

Le risque d'embryopathie est le retard de croissance, une microcéphalie et dont les risques de survenue sont liés à un régime bien équilibré avant le début de grossesse.

c) Les carences alimentaires :

Elles entraînent une augmentation de la mortalité et de la morbidité périnatale ; et du risque d'anomalie malformative du SNC (hydrocéphalie et spina-bifida).

Le rôle des carences vitaminiques dans la survenue des anomalies de fermeture du tube neural est désormais bien déterminé [81].

d) Tératogénèse du comportement :

Les études expérimentales chez les rongeurs montrent bien que la rapidité d'apprentissage est bien liée chez les rats à leur exposition anténatale à des doses variables de phénobarbital. Des études similaires quoique moins nombreuses confirment ces données chez les primates. Plusieurs groupes de recherches se sont orientés sur l'effet tératogène comportemental potentiel des anesthésiques en cours de grossesse sans résultats probants à ce jour [81].

6- TERATOGENESE D'ORIGINE PATERNELLE :

Le rôle d'une médiation paternelle, bien que peu probable, n'est pas établi avec certitude chez l'humain. Il existe cependant des effets bien documentés chez l'animal de laboratoire.

II- PATHOGENIE :

Un premier point est bien établi. C'est l'importance du stade de développement où le facteur exogène intervient.

1-STADE DU DEVELOPPEMENT :

a) avant la fécondation :

Des substances, telles que certains antitumoraux, sont susceptibles d'agir sur la gamétogenèse ; l'hypothèse de séquelles sur le matériel génétique a été soulevé sans preuve à l'heure actuelle [39].

b) avant l'implantation :

A ce stade pré-implantatoire, l'embryon est également assez sensible à l'effet létal de certains agents (les radiations en particuliers).

c) Période d'organogénèse :

c'est la période embryonnaire proprement dite, elle va chez l'homme du 13^{ème} au 56^{ème} jour. Plusieurs effets nuisibles sur l'embryon peuvent être constatés :
-Effets létal, altérations métaboliques ou défauts fonctionnels permanents tels que les retards psychomoteurs ; effet tératogène surtout (c'est en effet la période où se produisent les malformations proprement dites [39].

d) Période de maturation fœtale :

A la fin du 2^{ème} mois, la morphogénèse est achevée pour l'essentiel, bien que l'organisation du système nerveux central se poursuive, ainsi que celle des organes génitaux externes, des organes sensoriels, etc...

2- MECANISMES BIOLOGIQUES :

Le point d'impact des différents facteurs tératogènes est constitué par les tissus embryonnaires, il faut cependant tenir compte de l'interposition de l'organisme maternel et du placenta entre le milieu extérieur et l'embryon.

a) Paramètres maternels :

L'organisme maternel subit des modifications importantes au cours de la grossesse qui retentissent sur le métabolisme des médicaments.

b) Paramètres placentaires :

-Le passage placentaire des médicaments n'est pas toujours nécessaire à l'action tératogène d'une substance [39]. Celle-ci peut agir par l'intermédiaire d'une modification métabolique maternelle.

c) Paramètres fœtaux :

Le métabolisme fœtal chez l'homme est essentiellement différent de celui de l'animal. L'oxydoréduction est en place très tôt chez l'homme (5^{ème}-6^{ème} semaine de grossesse) avec une activité hépatique majeure mais peu spécifique.

3- LES MALADIES GENIQUES OU HEREDITAIRES:

Elles sont liées à l'action des gènes pathologiques transmis par les parents ou par mutation [56]. Les gènes sont un segment de la chaîne dexoyribonucléique chromatique, ils présentent une unité fonctionnelle qui délivre un message.

La dysgénèse qui se transmet par l'hérédité gonosomique ou liée au sexe, est le plus souvent récessive.

Le dysgénèse qui se transmet par hérédité autosomique dominante ou autodominante, touche un sujet qui est généralement hétérozygote pour le caractère pathologique.

La dysgénèse qui se transmet par hérédité autosomique récessive ou autorécessive, frappe un individu homozygote ; le gène responsable est transmis par hétérozygotie. On parle d'hérédité plurifactorielle quand les caractères pathologiques dépendent de plusieurs gènes situés sur des chromosomes différents [56].

Des modifications dans le nombre et la structure des chromosomes peuvent survenir au cours de leurs synthèses ou de leurs transformations : on parle de mutations chromosomiques.

Les unes sont congénitales, les autres acquises au cours de la vie.

a) Mutations numériques :

Les gamètes et les cellules somatiques sont dites euploïdes quand leur nombre chromosomique est de 23 ou 46. Lorsque des changements numériques par multiplication affectent un jeu chromosomique complet, on parle de polyploïde ; habituellement tri ou tétraploïdie (69 ou 92 chromosomes). Les cellules polyploïdes constituent des mutations numériques qui restent euploïdes, car leur nombre chromosomique n'est qu'un multiple du nombre haploïde.

b) Mutations structurales :

Dans les conditions normales, les gènes sont dispersés de façon linéaire le long des chromosomes et les échanges interchromosomiques qui s'effectuent durant l'enjambement ou crossing over, ne modifie pas la position génétique [45].

Une telle disposition peut être troublée à la suite d'accidents structuraux subits par les chromosomes. Ces accidents impliquent une ou plusieurs cassures qui entraînent des pertes ou de remaniements segmentaires. Ils sont variés.

Il y a délétion quand une cassure survient sur une chromatide ou un chromosome, avec perte du segment rompu qui peut être terminal ou interstitiel. La délétion d'une portion distale de chaque extrémité, avec réunion des extrémités restantes, forme un chromosome annulaire. Les cassures chromosomiques rendraient les régions lésées particulièrement adhérentes et de ce fait faciliteraient les échanges.

Ainsi, quand les cassures surviennent sur 2 chromosomes hétérologues, le segment acentrique cassé d'un chromosome peut être transloqué sur la portion lésée de l'autre chromosome, modifiant sa taille et lui apportant de groupes géniques excédentaires. La translocation Robertsonienne ou fusion centrique est une variante de ce processus ; elle implique la soudure centrométrique de 2 segments centriques de chromosomes .

L'inversion résulte du retournement d'un segment cassé et de sa fusion sur un chromosome. Elle est paracentrique quand le segment intéressé est acentrique et péricentrique quand il porte un centromère. L'anomalie entraîne, comme son nom l'indique ,une inversion des séquences géniques.

Ses conséquences malformatives ont peu d'importance. Elles ne deviennent sérieuse que si le porteur la transmet , par ses gamètes à sa descendance. Le segment transloqué constitue le troisième exemplaire d'une séquence génique. Un iso chromosome provient d'une division centromérique transversale plutôt que

longitudinale, suivie d'une réplication du segment chromatidien concerné dont les 2 bras ont alors une longueur égale.

c) Conséquence des mutations chromosomiques :

Les mutations numériques congénitales procèdent d'accident de la gamétogenèse ou des premières divisions zygotiques. Elles perturbent l'embryogenèse. Selon les chromosomes affectés, elles entraînent la mort de l'embryon, ou bien provoquent des malformations congénitales compatibles avec une survie précaire : elles sont dites létales dans le premier cas et sub-létales dans le second.

Des mutations numériques acquises peuvent apparaître chez l'être vivant, exposé à des facteurs mutagènes ou atteindre certains processus pathologiques.

Des mutations structurales se produisent durant la gamétogenèse, pendant la phase du crossing – over, quand les échanges des segments chromosomiques sont troublés en raison d'un appariement défectueux des paires chromosomiques ou l'action d'un facteur mutagène, telles que les radiations ionisantes.

Ces mutations structurales sont dites " de novo ". Elles sont mal formatives pour le zygote si la perte ou la présence d'un segment chromosomique surnuméraire entraîne un déséquilibre génique. Si le remaniement qu'elles entraînent est équilibré, elles créent un potentiel malformatif pour les descendants du porteur.

Les facteurs mutagènes sont susceptibles de créer par ailleurs dans les cellules somatiques, des mutations structurales dont les effets peuvent n'être ressentis que sur les tissus ou organes qui naissent d'elles.

CLINIQUES

CLINIQUES

A. HYDROCEPHALIE :

I. GENERALITES :

1. Définition:

L'hydrocéphalie est une dilatation pathologique des espaces liquidiens aux dépens de la substance cérébrale (hydrocéphalie possible même en cas de microcéphalie) [76].

2. Fréquence

L'hydrocéphalie congénitale se rencontre dans le 0,4% des enfants nés vivants. La fréquence de l'hydrocéphalie post-méningitique est actuellement en diminution constante (avant l'introduction des antibiotiques : 60%) [76].

3. Physiopathologie :

Le liquide céphalo-rachidien est produit par les plexus choroïdes des ventricules latéraux, du IIIème et dans les espaces sous-arachnoïdiens. Le liquide passe des ventricules latéraux par les trous de MONRO dans le IIIème ventricule de là par l'aqueduc de SYLVIUS dans le IV^{ème} ventricule, puis par les trous de MAGENDIE et de LUSCHKA dans la citerne cérébellomedullaire pour atteindre les espaces sous-arachnoïdiens du crâne et du canal rachidien. La résorption a lieu au niveau des veines de la pie-mère, au niveau des granulations de PACCHIONI et au niveau des gaines des nerfs crâniens et spinaux. La production du LCR est 2 x le volume normal des espaces liquidiens par 24 h, soit 0,1 – 0,5 ml par minute. La production croît parallèlement à l'augmentation du métabolisme cérébral, et diminue en cas de déshydratation.

La pression du LCR est de 5 – 15 cm H₂O. Une augmentation de la pression au dessus de 20 – 25 cm H₂O produit des effets nocifs sur la substance cérébrale.

4. Etiologie et pathogénie : Trois pathogénies différentes.

Cause tantôt congénitale, tantôt acquise.

a - Disproportion entre production et résorption du LCR (Hydrocéphalie communicante) ;

-production exagérée de liquide (Hydrocéphalie hypersecretoire);

-production insuffisante du liquide (Hydrocéphalie arésorptive).

b - Obstacles sur le parcours du LCR (Hydrocéphalie occlusive)

-sténose ou occlusion du trou de MONRO (ne sont presque jamais congénitales ; sont acquises dans les cas de tumeur, de méningite) ;

-sténose ou occlusion de l' aqueduc de SYLVIUS (malformation congénitale ou obstruction acquise par dépôt de fibrine, de protéines dénaturées et de débris cellulaires) ;

-occlusion des trous de MAGENDIE et de LUSCHKA (congénitale dans le Syndrome de DANDY-WALKER) ;

-malformation d'ARNOLD-CHIARI (congénitale, accompagnant en général une myeloméningocèle) ;

-occlusion des citernes et des espaces sous arachnoïdiens à la suite d'inflammations ou d'hémorragies.

c - Atrophie du cerveau sans troubles de la circulation du LCR.

II. TABLEAU CLINIQUE :

La symptomatologie de l'hydrocéphalie découle de l'hypertension intracrânienne. Il faut distinguer entre les symptômes du nourrisson (sutures crâniennes largement ouvertes) et ceux de l'enfant (sutures crâniennes fermées). Chez le nourrisson le tableau clinique est dominé par la croissance pathologique du crâne dont la circonférence dépasse les limites normales, par la tension de la fontanelle et par les sutures crâniennes élargies. La pression intracrânienne elle-même ne provoque des symptômes que tardivement (sommolence , vomissements, symptômes neurologiques).

Chez le petit enfant et chez l'enfant en âge scolaire, les signes d'hypertensions intracrâniennes sont prépondérants, la disjonction des sutures crâniennes ne se manifeste radiologiquement et cliniquement que beaucoup plus tard.

1. Signes fonctionnels :

-chez le nourrisson : fontanelle bombée, disproportion des sutures, impression à la percussion d'une outre pleine d'eau. Physionomie hydrocéphalique dès que le volume du crâne dépasse la norme. Phénomène du " soleil couchant " différents types de strabisme et de nystagmus dans les cas avancés ; stase au niveau des veines du cuir chevelu ;

-chez l'enfant en âge préscolaire et scolaire, pratiquement aucuns signes locaux.

2. Signes généraux :

Somnolence, anorexie, nausées et vomissement spasticité généralisée allant jusqu'à l'opisthotonos, hyperreflexie, convulsions, symptômes oculaires.

3. Signes physiques :

Circonférence crânienne pathologique, fontanelle et percussion pathologiques, méningisme, status neurologique pathologique (hyperreflexie, spasticité, opisthotonos), fond d'œil pathologique (papille de stase), bradycardie, dépression respiratoire.

III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1. La radiographie du crâne face et profil :

2. La ventriculographie et pneumo-encephalographie :

3. L'échoencéphalographie : permet la mise en évidence d'une part d'une asymétrie des ventricules latéraux, d'autre part d'une dilatation du III^{ème} ventricule en cas d'hydrocéphalie interne.

Biologie : LCR chimiquement normal dans l'hydrocéphalie congénitale ; élévation des protéines liquidiennes, dans l'hydrocéphalie acquise (après l'inflammation, hémorragie et dans les cas des tumeurs) Xanthochromie à la suite d'hémorragies.

IV. EVOLUTION SPONTANEE :

Atrophie cérébrale, croissance grotesque du crâne pouvant aller jusqu'à la rupture. Evolution fatale dans 50% des cas troubles psychomoteurs graves dans 25% des cas. Des 25% restants, 1/3 seulement conserve un quotient d'intelligence de plus de 60% [76].

V. TRAITEMENT :

1. But :

Supprimer l'hypertension intracrânienne afin d'éviter les lésions secondaires progressives de la substance cérébrale.

2. Moyens :

a - **Médicaux** : aucun ! l'administration de diurétique est discuté jamais couronnée de succès et peut entraîner des complications(déséquilibre ionique, complications rénales).

b - Chirurgicaux :

- dérivations sans matériel prothétique (ventriculocroternostomie) ;
- dérivations internes ;
- dérivations externes.

3. Indications :

a - En cas d'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc, la ventriculocisternostomie est l'intervention de choix.

b - Mise en place d'une valve ventriculo-péritonéale dans tous les autres cas si la décision de drainer est simple devant une hydrocéphalie rapidement évolutive [69].

VI. SURVEILLANCE D'UN ENFANT DERIVE

La mise en place d'une dérivation de LCR est le plus souvent un geste définitif, le pourcentage d'enfants que l'on peut sevrer de leur valve étant tout à fait marginal (inférieur à 10%) [69].

La surveillance est avant tout clinique:

- Evolution du périmètre crânien,
- Développement psychomoteur,
- Performances scolaires,
- Palpation de la valve,
- Radiographies de contrôle du trajet de la valve, une fois par an jusqu'à la fin de la croissance.

VII. COMPLICATIONS :**1. Infectieuses :**

- les méningites,
- les péritonites.

2. Hydrodynamiques

- un drainage insuffisant,
- un hyperdrainage,
- syndrome du 4^{ème} ventricule exclu.

3. Epilepsie :

VIII. RESULTATS:

L'appréciation du traitement des hydrocéphales nécessite la prise en compte de deux paramètres, l'effet sur l'hydrocéphalie et l'évolution de la maladie causale ou associée. Sur l'hydrocéphalie les résultats sont actuellement bons. Le taux de complications est inférieur à 20% [69] et l'on peut considérer qu'un enfant présentant une hydrocéphalie isolée, dépistée et traitée précocement, aura les performances qu'il aurait dû avoir sans hydrocéphalie. Par contre, le traitement n'influe en rien sur l'évolution de la maladie causale, le pronostic étant lié à celle-ci [69].

B – SPINA BIFIDA (MYELOMENINGOCELE ET MENINGOCELE)

I. GENERALITES:

1. Définitions:

- Le spina-bifida: est une fissure congénitale d'un ou de plusieurs arcs vertébraux [76].
- La Myélomeningocele: (MMC, la moelle et les méninges sont impliquées dans la malformation)
- La Meningocele: (M.C, méninges mal formées, moelle épinière intacte).

2. Fréquence:

1-4‰ des naissances (Suisse 1‰, pays de Galles 4‰). EN Suisse avec environ 80 000 naissances par an 80 nouveaux cas annuellement [76].

3. Physiopathologie:

Il existe de multiples controverses théoriques qui vaudraient expliquer la complexité des phénomènes responsables de la persistance d'une ouverture du tube neural lors de la naissance. Mais essentiellement deux grandes tendances s'opposent:

- les théories hydrodynamiques basées sur la réouverture du tube neural,
- les théories mécanicochimiques basées sur les non-fermetures du tube neural.

Des théories plus modernes mettent l'accent sur le rôle d'une croissance anormale au niveau des cellules de la crête neurale ou sur une mauvaise orientation spatiale de l'ectoderme dans la genèse de la malformation.

4. Etiologies: Inconnues, parfois familiale.

II. CLINIQUE:

- Meningocele: toujours fermée, en général kystique. La peau au niveau de la lésion présente souvent des télangiectasies. En bordure, pilosité d'aspect capillaire. Troubles neurologiques très discrets;
- Myelomeningocèle avec lipome: Aspect d'un lipome; peau normale, troubles neurologiques souvent importants;
- Myelomeningocèle: plaque neurale ouverte et largement exposée ou recouverte d'une couche cutanée extrêmement mince.

La dure-mère s'arrête au bord de la fissure osseuse. Au bord supérieur de la lésion, abouchement parfois visible du canal de l'épendyme. Après quelques mois

d'évolution, la MMC se présente comme un gros kyste recouvert d'une fine couche de peau.

1. Malformations associées:

a - Hydrocéphalie: se développe dans 80% des cas de MMC. Manque toujours dans les cas de MC et de MMC avec lipome. L'hydrocéphalie est due en général à une malformation d'ARNOLD-CHIARI (prolapsus du vermis et du bulbe au travers du trou occipital).

b - Malformations urologiques:

- Malformations primaires: anomalies de forme et de position (ectopie, rénale, rein en fer de cheval, agénésie rénale, double rein), sténose urétrale, dysplasie du tissu rénal.

- Malformations secondaires: troubles de l'innervation de la vessie (centre de miction de S₂ à S₄) :

- Parésie du detrusor (asystolie, absence de miction) ;
- Parésie sphinctérienne (incontinence totale, écoulement d'urine goutte à goutte) ;
- Spasme sphinctérien (vessie en rétention).

- Conséquences des troubles mictionnels: spasme sphinctérien et paralysie conduisent à:

- Rétention urinaire (urine résiduelle).

- Pyurie (cystopyélite chronique) l'infection urinaire chronique représente un danger particulier lors de l'Opération orthopédique et de la dérivation interne du LCR (danger d'infection)

c - Complications orthopédiques :

Dépendent de la localisation de la MMC. Troubles neurologiques en aval de D12 dans 80- 90% des cas.

- Localisation des paralysies:

D₁₂:Paralysie flasque totale du plancher pelvien des extrémités inférieures pas de déformation des extrémités inférieures

L₁:Neurologique de la hanche

L₃:Flexion spastique de la hanche

L₅:Déformation neurologique des pieds

S₁:Hanches stables, déformation des pieds

S₂:Troubles neurologiques de la vessie (centre de la miction S₂ S₄)

- Déformation de la colonne vertébrale:

Développement au cours des années d'une cyphose, d'une scoliose au plus fréquemment d'une cyphoscoliose.

- Complications des troubles neurologiques:

Fractures pathologiques (avec formation de cals exubérants) très souvent consécutives au traitement physiothérapie. Plaies de décubitus [76].

III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE:

1. Formes anatomiques:

a – Spina bifida occulta: presque toujours dans la région lombo-sacrée. Découverte fortuite au niveau de L5. Aucune signification clinique.

b – Méningocèle: est une fissure de l'arc vertébral et de la dure-mère, en général de petite dimension. Prolapsus de l'arachnoïde sans participation de la moelle. Localisation en général dans la région lombo sacrée et au niveau du crâne.

c – Myelomeningocèle avec lipome: lipome volumineux recouvrant une fissure médullaire. Peau au-dessus du lipôme d'aspect normal.

Le lipome s'étend à l'intérieur du canal vertébral jusqu'à 3-4 cm au-dessus du Spina-bifida.

d – Myelomeningocèle: est une fissure étendue des arcs vertébraux et de la dure-mère. Prolapsus de l'arachnoïde et de la moelle. La malformation peut présenter divers aspects.

-ouverte ou épithélisée ;

-plate ou protubérante (kystique) ;

-avec ou sans gibbosité.

2. Association avec d'autres malformations

a – MMC et hydrocéphalie 80% des cas,

b – MMC avec:

-kyste dermoïde ou teratome ;

-agénésie du sacrum ;

-diastématomyelie.

3. Causes des paralysies

-dysplasie primaire de la plaque neurale au niveau de la malformation,

-lésions neurologiques secondaires par l'un des mécanismes suivant la plaque neurale de niveau avec la peau pendant la vie intra-utérine après la naissance

pression intra-spinale plus élevée que pression atmosphérique protubérance progressive de la plaque neurale en traînant une MMC kystique avec élongation des racines nerveuses rachidiennes.

L'infection de la MMC lorsqu'elle est ouverte ou rupturée; compression de la moelle par les prolongements intra rachidiens d'un lipome.

IV. DIAGNOSTIC ANTENANTAL:

Parmi les méthodes diagnostiques, deux sont suffisamment fiables pour y recourir chaque fois que l'on est en présence d'une femme à risque.

1. Echographie,

2. Dosage des marqueurs biologiques:

a – dosage de l' α - foetoprotéine (AFP): la concentration de cette protéine est très élevée en cas d'anomalie de fermeture du tube neural

b – dosage de l'acétylcholinestérase: l'électrophorèse de l'ACHE constitue la technique la plus spécifique.

V. BILAN INITIAL :

1. Clinique :

a – lésion spinale

b – le segment céphalique

c – bilan neurologique et musculaire

d – analyse des déformations

e - état des sphincters.

2. Radiologique :

a – radio du squelette complet

b – échographie cérébrale, spinale, rénale, abdominale

c – urographie avec cystographie.

VI. TRAITEMENT:

1. But:

Fermer la malformation en reconstituant tous les plans anatomiques sur les bases de l'embryologie normale.

2. Méthodes:

a – Médicales: aucun

b – Chirurgicales:

- Méningocele: excision de la MC sans urgence, fermeture de la dure-mère
- Myelomeningocèle avec lipome: excision du lipome, et des prolongements intrarachidiens du lipome,
- Myéloméningocèle: il existe un ordre de priorité du traitement:
 - 1.Opération d'urgence de la myelomeningocèle,
 - 2.Traitement de l'hydrocéphalie par Shunt,
 - 3.Correction des complications urologiques,
 - 4.Opération orthopédique
 - 5.Intégration psychosociale.

VIII. SURVEILLANCE:

- a – le rachis,
- b – la hanche,
- c – les pieds.

C – FENTES LABIALES ET PALATINES :

Les malformations congénitales de la face sont multiples et résultent d'un trouble du développement embryonnaire apparu entre la 4^{ème} et la 10^{ème} semaine de la vie intra-utérine.

Ces anomalies aboutissent le plus souvent à un défaut de fusion des bourgeons faciaux qui réalisent des fentes labio-alvéolaires et palatines [61].

I. ETIOLOGIE:

La fréquence de cette malformation est de 1,5 pour 1 000 naissances. Il existe une légère prédominance masculine.

Le facteur héréditaire est reconnu mais non encore identifié. Il n'y a pas de facteur étiologique formellement reconnu chez l'homme.

II. FORMES ANATOMIQUES :

Toutes les fentes peuvent être totales ou partielles, n'intéressant alors qu'une partie des éléments anatomiques [61].

1. Fente labio - alvéolaire bilatérale:

Les deux fentes qui servent le même trajet isolent un bourgeon médian qui comprend la columelle, la partie médiane de la lèvre entre les deux crêtes filtrales et un bourgeon osseux maxillaire qui contiennent les germes des incisives centrale et latérale.

2. Fente labio - alvéolaire unilatérale ou fente du palais primaire :

Le défaut de fusion intéresse le seuil narinaire, la lèvre supérieure au niveau de la crête filtrale et la région gingivo – alvéolaire en regard de l'incisive latérale. Cette lésion siège le plus souvent du côté gauche.

3. Fente vélaire et vélo-palatine ou fente du palais secondaire :

Il s'agit d'un défaut de fusion médian depuis la région retro incisive jusqu'à la partie postérieure au voile du palais (lucette).

Les deux bourgeons sont plus ou moins fusionnés selon l'expressivité de la malformation, pouvant réaliser au minimum une division sous-muqueuse du voile qui est morphologiquement continue mais qui présente une dysfonction par absence de fusion musculaire sur la ligne médiane.

Une lucette bifide est également un équivalent de cette malformation.

Lorsqu'elle est isolée, la fente palatine est plus fréquente que la fente labio - alvéolaire.

4. Association d'une fente labio – alvéolaire et du fente palatine :

réalisant une fente labio-palatine totale qui peut être au niveau labial uni ou bilatérale.

III. CLINIQUE:

Le diagnostic qui peut être ante-natal par échographie, est porté à la naissance et doit déterminer s'il s'agit d'une fente labio-alvéolaire uni ou bilatérale associée ou non une fente vélo – palatine. les conséquences de la malformation sont multiples:

- 1.Problèmes morphologiques;
- 2.Difficultés d'alimentation dès les premiers jours de la vie (tétées impossibles en cas de fente labio-palatine totale);
- 3.Troubles fonctionnels liés à la fente vélo-palatine par reflux bucco-nasal, rhinolalie complète à l'origine de troubles phonatoires majeurs, dysfonction des trompes d'Eustache à l'origine de complications otologiques fréquentes (otites);
- 4.Troubles de la croissance dento-alvéolaire à l'origine d'une endo-maxillie et d'importants désordres de l'éruption dentaire dans les secteurs incisive - canins du fait de la fente osseuse alvéolaire, anomalies fréquentes des bourgeons dentaires des dents de voisinage;
- 5.Association possible avec d'autres malformations en particulier des mains (syndrome oro-digital).

IV. SCHEMA THERAPEUTIQUE:

Le traitement s'étale des premiers mois de vie jusqu'en fin croissance avec plusieurs étapes dont la chronologie initiale peut être différente selon les équipes mais dont le principe général est le même [61]:

- Correction morphologique précoce (avant le 6^{ème} mois) de la région labiale,
- Fermeture du voile du palais avant 18 mois,
- Réduction orthophonique précoce et prolongée,
- Surveillance odontologique régulière pendant toute la petite enfance,
- Traitement orthodontique dès l'apparition de la denture définitive pour une durée souvent longue,
- Eventuelle greffe osseuse de la région alvéolaire vers 10 ans,

-Compléments chirurgicaux, esthétique et/ou fonctionnels en cours de croissance (pharyngoplastie, retouches de la cicatrice labiale, rhinoplastie).

D – LA PAROI - ABDOMINALE

I. EMBRYOLOGIE:

1. Omphalocèle:

Exomphalos: hernie amniotique: absence de l'involution du coelome extra-embryonnaire entre le 32^{ème} jour (5 mm) et le 70^{ème} jour (45 mm), c'est à dire à une époque où l'anse ombilicale se trouve encore dans le coelome extra-embryonnaire [76].

2. La paroschisis:

Est une fissure longitudinale de la paroi abdominale située un peu en dehors de l'orifice ombilical. Conséquence d'un trouble du développement de la somatopleure: l'absence de myotomie et de mésenchyme provoque la résorption de l'épithélium.

II. FORMES ANATOMIQUES:

1. Omphalocèle:

Présente toujours un sac herniaire. Lors d'arrêt du développement à un stade très précoce, le collet du sac est extrêmement large. Lors d'un arrêt de développement tardif, l'omphalocèle est plus petite et son collet plus étroit.

a – La paroi du sac: à l'intérieur constituée par le péritoine, à l'extérieure par la gelée de Warton. La paroi du sac est transparente au début, devient trouble et laiteuse en quelques heures.

b – Le contenu de l'omphalocèle: intestin avec défaut plus ou moins important de la rotation embryonnaire. Le foie dans les omphalocèles très volumineuses.

c – Les complications:

-la rupture du sac, avant pendant ou après la naissance,

-la péritonite,

-l'étranglement prénatal de l'intestin par le collet du sac.

2. La paroschisis

Il n'existe pas de sac herniaire, les intestins pendent librement hors du corps. L'orifice herniaire est relativement étroit. L'intestin est plus court que normal. Il existe des troubles de la rotation intestinale embryonnaire, et de la résorption intestinale. L'infection est la principale complication entraînant une péritonite.

III. CLINIQUE:

Dans les cas habituels, l'inspection suffit pour poser le diagnostic. Il faut toujours penser à la possibilité d'une atrésie intestinale secondaire.

Syndrome EMG: Syndrome exomphalos-macroglossie-gigantisme, au syndrome WIEDEMANN et BECKWITH.

L'omphalocèle est accompagnée de macroglossie, d'hépatomégalie de néphromégalie et de pancréatomégalie. Très sévère hypoglycémie chez le nouveau-né et chez le nourrisson.

IV. TRAITEMENT:

1. L'omphalocèle à collet large et sac intact

La cavité abdominale est d'autant plus petite que l'omphalocèle est plus grande. Les organes extériorisés (intestin, foie) sont trop volumineux pour la cavité abdominale. Une reposition forcée conduit à une compression de la veine cave inférieure entraînant la mort ou à une compression de l'intestin entraînant l'iléus.

a – Le traitement conservateur selon GROB: application de mercurochrome ou de poudre d'antibiotique sur le sac de l'omphalocèle ce qui entraîne la formation de croûte. Epithélialisation secondaire et formation d'une hernie ombilicale géante épidermée 18-24 mois plus tard, correction opératoire de la hernie ombilicale résiduelle. Par la même occasion correction de l'anomalie du situs intestinal.

b – Le traitement opératoire selon GROSS: mobilisation de la peau au pourtour de l'omphalocèle, recouvrement de la hernie à l'aide de cette peau, tout en laissant l'orifice musculaire ouvert. Correction définitive de la paroi abdominale à un stade ultérieur.

c – Le traitement opératoire selon SCHUSTER: l'intestin prolabé est entouré d'un sac de silastic, fixé aux bords de l'orifice musculaire. Le sac est rapetissé tous les 2 jours permettant aux organes extériorisés de réintégrer petit à petit la cavité abdominale. Après quelques dizaines de jours, la paroi abdominale peut être fermée selon les plans anatomiques.

d –Le recouvrement à l'aide de dure-mère lyophilisée.

2. Omphalocèle rompue

c – Le collet du sac étroit et peu d'intestin extériorisé: reposition des organes prolabés, fermeture directe selon les plans anatomiques

d – Le collet large, grosse masse d'organes prolapsés: traitement selon CROSS ou SCHUSTER.

3. Omphalocèle à collet étroit

Très grand risque d'incarcération avec nécrose intestinale et atésie secondaire. le traitement conservateur selon GROB est dangereux.

a – L'omphalocèle de petit volume: résection du sac, révision de l'intestin, correction d'une atésie éventuelle et du défaut de rotation embryonnaire en général présent. Reposition des organes dans la cavité abdominale et fermeture de la paroi abdominale en plusieurs plans.

b – L'omphalocèle de grand volume: résection du sac, débridement du collet, révision et correction éventuelle du contenu, le reste du traitement selon CROSS ou SCHUSTER.

4. La paroschisis

On procède à un débridement de l'orifice herniaire. Les anses intestinales sont en général fortement accolées les unes aux autres, il est dangereux d'essayer de les disséquer. La suite du traitement se fera selon SCHUSTER.

V. PRONOSTIC:

L'Omplalocèle à collet étroit sans complications: pronostic excellent, dans les autres cas, environ 50% de guérissons, dans le syndrome EMG, le pronostic dépend de la correction de l'hypoglycémie.

E- MEGACOLON CONGENITAL OU MALADIE DE HIRSCHSPRUNG :

I. GENERALITES:

1. Définition:

Elle est histologique. C'est l'absence congénitale des cellules ganglionnaires des plexus nerveux sous-muqueux de Meissner et intra musculaires d'Auerbach [7].

cette anomalie intéresse un segment intestinal de longueur variable, mais s'étendant en bas toujours jusqu'au sphincter interne, la limite supérieure remontant plus ou moins haut.

2. Fréquence:

Estimée à 1 cas/5 000 naissances. Affection 9 fois plus fréquente chez le garçon que chez la fille. Incidence familiale souvent observée 5 à 10% des séries.

Des travaux récents viennent de mettre en évidence le gène responsable sur le bras long du chromosome 10 [76].

II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PATHOPHYSIOLOGIE :

1. Aspect macroscopique:

La dilatation du colon en amont d'une portion distale en état de contraction. La portion contractée est plus ou moins étendue selon les cas. Elle s'étend presque toujours jusqu'au mécanisme sphinctérien. La jonction entre portion dilatée et portion contractée en forme d'entonnoir. On peut distinguer 3 groupes [76].

a – La forme classique: contraction du rectum, du rectosigmoïde ou de la portion terminale du côlon descendant; la dilatation en amont.

b – La forme ultra-courte: seuls les 2 et 3 derniers cm du rectum sont contractés, la dilatation atteint presque le mécanisme sphinctérien.

c – La forme longue: contraction de plus de la moitié du côlon (rarement contraction du colon dans sa totalité).

2. Aspect microscopique

Absence des cellules ganglionnaires dans le plexus myentérique d'Auerbach et dans le plexus sous muqueux de MEISSNER au niveau de la portion contractée du côlon. Diminution des cellules ganglionnaires dans la zone de transition. Nombre normal de cellules ganglionnaires dans la zone dilatée. Hyperplasie des fibres nerveuses parasympathiques avec élévation de l'activité de l'acétyl-cholinestérase dans la portion ganglionnaire (histochimie).

3. Pathophysiologie

La portion aganglionnaire contractée montre une incoordination de péristaltisme et se trouve dans un état d'achalasia faisant obstacle au passage des selles. En amont de cet obstacle, l'augmentation de l'activité péristaltique entraîne une hypertrophie musculaire, puis une dilatation. Le réflexe de relaxation du sphincter anal interne est absent.

III. CLINIQUE:

Classiquement, elle varie avec l'âge.

1. Période néo-natale :

- le passage incomplet et tardif du méconium ;
- l'iléus ou sub-iléus néonatal ;
- l'évacuation explosive de gaz et de méconium lorsqu'on retire le doigt après toucher rectal ;
- la Perforation du côlon avec pneumopéritoine et péritonite.

2. Nourrisson:

a –La forme bénigne: pas de troubles de la défécation aussi longtemps que l'enfant est nourri au sein (selles relativement liquides). L'aggravation subite lors du passage au lait de vache. La constipation, masse stercorale souvent palpable dans l'abdomen, météorisme, sous alimentation.

b –La forme maligne: colite de rétention grave, diarrhées paradoxales troubles électrolytiques, hypoprotéïnémie, œdèmes état toxique.

3. Enfant en âge pré - scolaire et scolaire :

La dilatation énorme de l'abdomen, les anses intestinales dilatées sont visibles à travers la paroi abdominale, plasticité des masses stercorales à la palpation, amaigrissement extrême, absence de la sensation de besoin d'aller à la selle. Mort suite à la perforation intestinale et de toxicose.

4. Adulte :

Elle est rare car l'affection non traitée est en général létale.

IV. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL:

1. Chez le nouveau-né:

- Toutes formes d'iléus mécaniques: atrésie du côlon, iléus méconial,

-La septicémie, la méningite, l'hémorragie cérébrale entraîne l'iléus paralytique qui provoque le passage tardif ou incomplet du méconium.

2. Chez l'enfant plus grand:

La sténose anatomique du côlon, le mégacôlon idiopathique, la constipation simple, la rétention fécale chez les enfants mongoloïdes, les idiots ou les psychopathes.

V. DIAGNOSTIC POSITIF:

Il est basé sur:

- la constipation, selles à odeur fétide 1-2 fois par semaine ;
- l'abdomen ballonné, les anses dilatées visibles, les masses stercorales palpables ;
- l'ampoule rectale est vide ;
- Il n'y a pas d'encoprésie: le linge de corps toujours propre ;
- l'absence de toute sensation de besoin d'aller à la selle (la sangle pubo – rectale n'est jamais mise sous-tension, les masses stercorales ne l'atteignent jamais) ;
- l'histologie: la seule permettant d'affirmer indiscutablement le diagnostic en mettant en évidence l'anomalie de l'innervation ;
- la rectomanométrie: peut prouver indirectement le diagnostic, par l'absence du réflexe recto anal inhibiteur ;
- l'histochimie: acétyl cholinestérase augmenté.

VI. TRAITEMENT:

Le principe du traitement est la conséquence logique de la connaissance de la pathogénie: ce sont la résection du segment pathologique aganglionnaire et le rétablissement de la continuité digestive en respectant l'appareil sphinctérien.

1. Traitement d'attente:

Dans les formes habituelles où la maladie est révélée par un syndrome occlusif, la première mesure thérapeutique urgente est de lever l'occlusion afin d'éviter la stase intestinale, source éventuelle d'entérocolite grave. Deux alternatives se posent : le nursing, la colostomie.

2. Traitement définitif:

Les interventions chirurgicales visant à réséquer le segment aganglionnaire, doivent répondre à des impératifs très précis:

- résection de la totalité du segment pathologique,
- contrôle histologique du segment abaissé,

-respect de l'appareil sphinctérien et de l'appareil génito-urinaire.

Quelle que soit la technique utilisée, les règles de la chirurgie colique doivent être impérativement respectées: l'abaissement d'un segment colique sain, normalement vascularisé et sans tension; anastomose avec les 2 derniers cm du rectum au dessus du sphincter. On distingue plusieurs techniques:

- selon SWENSON,
- selon DUHAMEL,
- selon SOAVE.

VII. PRONOSTIC:

En général bon, cependant, des complications existent:

- l'incontinence lorsque le mécanisme du sphincter est lésé,
- la constipation résiduelle lors de résection insuffisante du segment aganglionnaire,
- la formation de coprolithes après l'opération de Duhamel,
- les troubles vésicaux lors de lésion chirurgicale de l'innervation de la vessie.

F – LES MALFORMATIONS ANO – RECTALES :

I. GENERALITES:

1. Embryologie:

Chez l'embryon de 4 mm, l'allantoïde et l'intestin terminal débouchent dans le cloaque qui est lui-même encore fermé par une membrane. Allantoïde et intestin terminal sont séparés au stade de 8 mm par le septum urorectal.

Après rupture de la membrane anale, le proctodiuim et le tubercule anal se forment. Ce dernier croit autour de l'anus primitif et forme le sphincter externe et le périnée.

Un trouble du développement à un stade quelconque conduit à l'une des nombreuses malformations anorectales.

2. Fréquence:

1 cas/3 000 naissances. les deux sexes sont atteints en proportion égale.

II. FORMES CLINIQUES

1. Anomalies basses:

a –La persistance de la membrane anale: rare défaut de la rupture de la membrane dans la 8^{ème} semaine de la grossesse membrane translucide fermant l'anus.

b –L'agénésie anale: Défaut de différenciation du proctodiuim, parfois combiné à une régression caudale exagérée. Fistule périnéale ou vulvaire possible.

c –L'anus couvert: recouvrement de l'anus par développement anormal du tubercule anal. Fistules périnéales superficielles fréquentes.

d –L'antéroposition de l'anus: périnée secondaire anormalement court.

2. Anomalies hautes et intermédiaires

Elles sont dues à une régression caudale exagérée. Elles se différencient des anomalies basses par les caractères suivants:

-Le cul-de-sac rectal se trouve en dessus de la sangle puborectale ;

-La fistule recto-urétrale présente dans 90% des cas chez le garçon ;

-La fistule recto-vaginale, rectovulvaire ou rectovestibulaire chez la fille ;

-Les malformations associées très fréquentes portant sur la colonne vertébrale et le tractus urogénital;

-L'opération par voie périnéale pure-contre indiquée.

3. Anomalies rectales:

L'atrésies ou sténoses membraneuses dues probablement à un trouble circulatoire dans la période fœtale.

III. CLINIQUE:

- L'inspection de la région anale permet de caractériser le type de la malformation dans un grand nombre de cas: l'anus couvert avec fistule scrotale, agénésie recto-anale avec une fistule recto-vaginale;
- L'absence de passage de méconium, la rétention des gaz et de méconium, le météorisme, les signes d'occlusion intestinale, les vomissements,
- L' évacuation de méconium ailleurs que par l'anus,
- L'absence de sillon interfessier, et la palpation d'une malformation du sacrum font suspecter une anomalie haute.

IV. EXAMENS COMPLEMENTAIRES:

1. La manœuvre de Wangenstein et Rice:

L'enfant est radiographié tête en bas, de face et profil, la région anale préalablement repérée par un indexe métallique. Une bulle gazeuse vient mouler le cul-de sac rectal et permet de se faire une idée de la distance qui sépare celui-ci de la peau.

La différence entre forme basse et haute peut alors être faite, selon que cette bulle se trouve au-dessus ou au-dessous d'une ligne joignant le pubis et la dernière pièce sacrée, et que l'on nomme la ligne pubo-coccygienne (STEPHENS); cette ligne représente le plan du releveur de l'anus.

2. Les clichés avec l'injection du produit de contraste

3. La fistulographie

V. TRAITEMENT:

1. Dans les sténoses anales: le bougirage pendant une période de 6-12 mois ;
2. Les anomalies basses: ouverture chirurgicale de l'anus par voie périnéale et anastomose anocutanée. Bougirage pendant 6-12 mois;
3. Les anomalies recto - anales et intermédiaires et anomalies rectales pures, mise en place d'une colostomie, abaissement sacro-abdomino périnéal du recto sigmoïde à l'âge de 4-6 mois.

VI. COMPLICATIONS:

- La sténose anale,
- Le lâchage de la suture muco-cutanée avec rétraction de l'intestin;
- Les lésions de l'uretère, de l'incontinence;

-La réapparition de fistules recto-vaginales ou recto-urinaires.

VII. PRONOSTIC:

1. Chances de survie:

Dépend de la présence d'autres malformations:

- L'atrésie de l'œsophage 6% des cas,
- Le vice cardiaque congénital 7% des cas,
- Les autres anomalies du tractus digestifs 7%,
- Les anomalies urogénitales plus de 50% des cas.

2. Continence: dépend

- du développement de la sangle pubo-rectale et du mécanisme sphinctérien;
- du niveau de la malformation (anomalie basse: pronostic bon; anomalie haute: pronostic réservé);
- de la malformation du sacrum (aplasie sacrée S₃ ou au-dessus entraîne des troubles de l'innervation du plancher pelvien);
- de l'expérience du chirurgien.

METHODOLOGIE

METHODOLOGIE

CADRE DE L'ETUDE :

Ce travail a été réalisé dans les services de Chirurgie Générale et Pédiatrique de l'Hôpital Gabriel TOURE de Bamako.

1°) Situation Géographique :

L'Hôpital Gabriel TOURE est situé au Centre Administratif de la ville de Bamako. On trouve à l'Est le quartier Médina Coura, à l'Ouest l'Ecole Nationale d'Ingénieur (ENI), au Nord le Service de Garnison de l'Etat Major de l'Armée de Terre, au Sud le TRANIMEX (Société de Dédouanement et de Transit).

Dans l'enceinte de cet établissement, on retrouve à l'angle sud ouest le service des URGENCES Chirurgicales (SUC), au Nord et au Rez de Chaussée du pavillon INPS, les Services de Chirurgie Générale et Pédiatrique.

2°) Les locaux :

a)Le Service de Chirurgie comprend deux Unités :

-Unité de Chirurgie Générale avec 34 lits d'hospitalisation, 6 bureaux, une salle de pansement.

-Une Unité de Chirurgie Pédiatrique, la seule au MALI avec 18 lits d'hospitalisation, un bureau pour le Major Chef Unité de Soins et une salle de pansement.

-Le Bloc Opératoire composé de 3 Blocs que le Service partage avec les autres Spécialistes Chirurgicales : Chirurgie Orthopédique et Traumatologique, l'Urologie. (A noter ici l'absence de salle de réveil, les malades étant conduits sur leur lit d'hospitalisation après l'intervention, souvent à la réanimation du Service des Urgences Chirurgicales) et une salle de Stérilisation.

b)Le Service des Urgences Chirurgicales comprend 3 Secteurs :

-Premier secteur : accueil – trie avec 8 lits ;

-Deuxième secteur :

Déchoquage avec 3 lits ;

Bloc Opératoire au nombre de 3 ;

une salle de Stérilisation ;

-Troisième secteur : réanimation avec 8 lits.

- La visite se fait chaque matin;
- La visite générale a lieu chaque vendredi après le Staff de Chirurgie toute spécialité Chirurgicale confondue.
- Le Staff du Service a lieu chaque jeudi.

2-Le Service des Urgences Chirurgicales :

Le Service des Urgences Chirurgicales (S.U.C) est un Service à Vocation Chirurgicale. Il a été créé en 1996 après les événements du 26 mars dans le but de répondre aux attentes de la ville de Bamako en matière d'Urgence Chirurgicale. C'est le lieu de passage de toutes les Urgences Chirurgicales du C.H.U. de Gabriel TOURE, hormis les Urgences gynécologiques et Obstétricales.

III -MATERIELS ET METHODES :

A-Echantillonnage : Il s'agissait d'une étude prospective descriptive qui s'étendait sur une période d'un an : de janvier à décembre 2000.

1-Critères d'inclusion :

- enfants de 0 à 14 ans;
- hospitalisés; présentant au moins une des six maladies (hydrocéphalie, spina bifida, fente labiale, mégacolon congénitale, malformation ano-rectale, omphalocèle-laproschisis).

2-Critères de non inclusion :

- toutes les autres malformations;
- enfants non hospitalisés

NB : définition opératoire de bas niveau économique ou manque de moyen financier, tout malade ne pouvant assurer le frais des examens para cliniques et le traitement

B- MATÉRIEL :

Nous avons consulté :

- Le registre d'hospitalisation des entrées et des sorties ;
- Le registre de compte rendu opératoire ;
- Le registre de compte rendu d'anatomopathologie;
- Le registre d'anesthésie –réanimation;
- Le registre de garde des infirmiers.

Nous avons demandé les examens complémentaires :

- la radiographie et l'échographie ;
- le Scanner ;

- le lavement baryté ;
- l'anatomopathologie ;
- la Biologie ;
- la cytogénétique.

Des photographies ont été réalisées pour des raisons didactiques, avec l'accord des parents.

C- METHODE :

Notre methode Comportait des phases :

1. La phase de conception et de confection de la fiche d'enquête :

Elle a été élaborée par nous, puis corrigée par les chirurgiens du service et en dernier ressort par le Professeur.

Elle comporte des variables en 3 chapitres :

- Une partie administrative, précisant l'état civil et l'adresse du malade ;
- Une partie portant sur les différentes pathologies étudiées, les signes cliniques, le protocole thérapeutique ;
- Une partie concernant les parents, portant sur des paramètres (l'âge maternel, paternel, la parité, les pathologies de la grossesse en cours, les conditions d'accouchement, la notion de prise de médicaments au cours de la grossesse, les antécédents familiaux, les caractéristiques de l'enfant malformé.

Ces paramètres ont été évalués à partir de :

- L'interrogatoire : à la recherche des cas d'hérédités susceptibles d'être en cause et permettre l'établissement de l'arbre généalogique;
- L'examen physique : local, loco -régional et général ; pratiqué par le pédiatre, les chirurgiens et enfin le professeur. Il vise à décrire macroscopiquement la malformation et d'autres tares qui se seraient associées ; et évaluer le devenir l'enfant malformé .

2. La phase de la collecte des données :

Ces données ont été collectées à partir des dossiers, des registres de consultations et ceux des comptes – rendus Opératoires de la chirurgie générale, pédiatrique et Urgences Chirurgicales . Chaque malade a un dossier dans lequel sont portés toutes les données administratives, cliniques, para cliniques, le diagnostic et les traitements reçus.

Les Thésards sont repartis en trois (3) groupes faisant la rotation entre le bloc opératoire, la consultation chirurgicale externe et la visite des malades hospitalisés. Cette rotation est hebdomadaire.

3. La phase d'enquête sur le terrain :

Elle a pour but de retrouver tous les patients ou les « personnes-contact » à Bamako. Les adresses précises ont rendu possible cette phase de l'enquête.

Dans tous les cas si le patient était retrouvé, il était interrogé et réexaminé, à défaut la « personne-contact » était interrogée. Lorsque l'intéressé ou la « personne-contact » résidait en dehors de la ville de Bamako ou n'étaient pas vu, nous nous sommes limités aux renseignements fournis dans le dossier.

4. La phase d'analyse des données :

Elle a été effectuée dans la cellule informatique de la F.M.P.O.S. sur logiciel Epis info 6. Le traitement de texte a été fait sur logiciel Win.Word 2000. Les tests de comparaison utilisés étaient le kh2, le student « t », le yate's

RESULTATS

RESULTATS

La place des Malformations dans notre Service :

De Janvier à Décembre 2000, nous avons enregistré 10244 malades en consultation externe dans notre service.

Le nombre d'enfants consultés était de 3 360 soit 32,8% et 351 enfants présentaient une malformation (10,4%).

Celles qui ont fait l'objet de notre étude étaient au nombre de 108 enfants malformés soit 3,2% de nos consultations chirurgicales pédiatriques.

Nous avons hospitalisé 1505 malades dont 49,5% étaient pédiatriques. Les enfants malformés ont représenté 14,5% de cette hospitalisation et 8% de l'hospitalisation globale.

Au cours de la même période, 1250 malades ont été opérés dont 12,8% étaient pédiatriques. Les enfants malformés ont représenté 29,3% de nos activités chirurgicales pédiatriques et 3,8% de nos activités chirurgicales globales.

Tableau I : Répartition des malades selon l'âge

Ages	Nombre	Pourcentage (%)
Nouveaux-nés : 1jour - 29jours	76	70,4
Nourrissons : 30jours – 3ans	25	23,1
Enfants : 4ans – 7ans	4	3,7
Grands enfants : 8ans –14 ans	3	2,8
Total	108	100

L'âge moyen était de 35,075 semaines, \pm 86,08. Les extrêmes variaient entre 1 jour et 528 semaines.

Tableau II : Répartition des malades selon le sexe

Malades	Nombre	Pourcentage (%)
Garçons	77	71,3
Filles	31	28,7
Total	108	100

Le sexe-ratio était de 2,48 en faveur des garçons.

Les malformations congénitales sont plus prononcées chez les sujets de sexe masculin que ceux du sexe féminin selon le test de comparaison de deux pourcentages ($p=0,0001$).

Tableau III : Répartition des malades selon le poids

Poids en kgp	Nombre	Pourcentage (%)
1-5	59	54,6
6 –10	39	36,1
11 –15	4	3,7
16–20	3	2,8
21 –25	1	0,9
26 –30	2	1,9
Total	108	100

Le poids moyen était de 6,54 kg, \pm 7,66. Les extrêmes variaient entre 2 kg et 30 kg.

Tableau IV : Répartition des malades selon la taille

Tailles en cm	Nombre	Pourcentage (%)
45 – 65	87	80,6
66 – 85	14	13,0
86 – 105	5	4,6
106 – 125	1	0,9
126 – 145	1	0,9
Total	108	100

La taille moyenne était de 60,25cm, $\pm 14,94$. Les extrêmes variaient entre 48cm et 130cm.

Tableau V: Répartition des malades selon leur provenance

Régions	Nombre	Pourcentage (%)
Bamako	29	26,9
Koulikoro	19	17,6
Ségou	18	16,7
Kayes	17	15,7
Sikasso	14	13,0
Mopti	9	8,3
Gao	2	1,9
Total	108	100

Tableau VI: Répartition des malades selon leur ethnie

Ethnies	Nombre	Pourcentage (%)
Bambara	32	29,6
Sarakolé	17	15,7
Malinké	14	13,0
Peulh	13	12,0
Autres	9	8,3
Sonrhäï	7	6,5
Sénoufo	6	5,6
Dogon	4	3,7
Bozo	3	2,8
Minianka	3	2,8
Total	108	100

-75 malades ont été adressés par un médecin et 33 malades par un technicien de santé.

Tableau VII : Répartition des malades selon le mode de recrutement

Mode de recrutement	Nombre	Pourcentage (%)
consultation normale	103	95,4
urgence	5	4,6
Total	108	100

Les 5 urgences étaient des imperforations anales.

Tableau VIII : Répartition des malades selon leur état vaccinal

Vaccination	Nombre	Pourcentage (%)
Incomplète	70	64,8
Complète	31	28,7
Non Vaccinés	7	6,5
Total	108	100

Les 7 non vaccinés étaient originaires du milieu rural.

Tableau IX : Répartition des malades selon les différentes malformations congénitales

Malformations	Nombre	Pourcentage (%)
Hydrocephalie	41	38,0
Spina-bifida (Meningocèle, Myelomeningocèle)	25	25,0
Fente labio-palatine	15	13,0
Imperforation anale	12	11,0
Omphalocele + Laparoschisis	12	11,0
Méga colon-congenital	3	2,0
Total	108	100

Tableau X : Répartition des malades selon le nombre de malformations opérées et non opérées

Malformations	Nombre	Pourcentage (%)
Non opérées	61	55,5
Opérées	47	43,5
Total	108	100

Tableau XI : Répartition des malades selon la nature de malformation opérée

Malformations	Nombre	Pourcentage (%)
Hydrocephalie	17	36,2
Omphalocele + Laparoschisis	12	25,5
Fente labio-palatine	9	19,1
Imperforation anale	4	8,5
Méga colon-congenital	3	6,4
Spina-bifida(Meningocèle, Myelomeningocèle)	2	4,3
Total	47	100

NB :les autres patients non opérés (61 malades) s'expliquent par leur manque de moyen financier ou par perte de vue.

La durée moyenne d'hospitalisation était de 14,81 jours \pm 9,40. Les extrêmes variaient entre 2 à 50 jours

1 HYDROCEPHALIE

L'Hydrocéphalie occupe le 1^{er} rang avec 38% des 108 malformations recensées.

Tableau XII : Répartition des Hydrocéphalies selon l'âge

Ages	Effectifs	Pourcentage (%)
Nouveaux-nés : 1jour - 29jours	24	58,5
Nourrissons : 30jours – 3ans	12	29,3
Enfants : 4ans – 7ans	4	9,8
Grands enfants : 8ans –14 ans	1	2,4
Total	41	100

L'âge moyen était de 53,902 semaines, \pm 103,880. Les extrêmes variaient entre une semaine et 510 semaines.

Tableau XIII : Répartition des Hydrocéphalies selon le sexe

Malades	Nombre	Pourcentage (%)
Masculin	27	65,9
Féminin	14	34,1
Total	41	100

Le sexe-ratio était de 1,92 en faveur du sexe masculin.

Tableau XIV : Répartition des d'hydrocéphalies, selon les signes fonctionnels et physiques

Signes	Nombre	Pourcentage (%)
Augmentation du périmètre crânien	39	95,1
Elargissement des sutures crâniennes	38	93,0
Stase des veines du cuir chevelure	38	93,0
Bombement de la fontanelle	36	88,0
Yeux en "coucher du soleil"	36	88,0
Vomissements	31	75,6
Meningisme	20	49,0
Fièvre	17	41,5
Spasticité	12	29,3
Hyperréflexie	9	22,0
Nausée	6	14,6

L'augmentation du périmètre crânien a été le signe clinique dominant (95,1%).

Tableau XV : Répartition des hydrocéphalies selon les malformations associées

Anomalies	Nombre	Pourcentage (%)
Aucune	27	65,9
Spina-Bifida (Méningocèle-Myelomenigocèle)	8	19,5
Kyste dermoïde	4	9,8
Teratome coccygien	2	4,9
Total	41	100

Tableau XVI : Répartition des hydrocéphalies selon les signes radiographiques du crâne

Signes	Nombre	Pourcentage (%)
Disjonction des sutures crâniennes	35	85,4
Calcifications intracrâniennes	4	9,8
Modifications de la selle turcique	2	4,9
Total	41	100

Tableau XVII : Répartition des hydrocéphalies selon les signes échographiques

Signes	Effectifs	Pourcentage (%)
Asymétrie des ventricules latéraux	20	48,8
Sténose de l'aqueduc de Sylvius	17	41,5
Dilatation triventriculaire	4	9,8
Total	41	100

Tableau XVIII : Répartition des hydrocéphalies selon leur devenir

Devenir	Nombre	Pourcentage (%)
Nombre de malades n'ayant pas le moyen financier	21	51,2
Nombre de malades opérés	17	41,5
Nombre de malades perdus de vue	3	7,3
Total	41	100

Tableau XIX : Répartition des hydrocéphalies selon les suites opératoires immédiates

Suites opératoires	Nombre	Pourcentage (%)
Simple	13	76,5
Infectieuses	3	17,6
Décès	3	17,6
Obstruction de la valve	1	6

NB : le dénominateur commun est égal à 17.

Les suites opératoires immédiates ont été simples chez 13 malades.

Tableau XX : Répartition des malades selon leur suivi à 6 mois

Suites	Malades opérés	Malades non opérés
Simple	15	2
Distensions crâniennes	2	18
Hypertension intracrânienne	2	4
Obstruction de la valve	2	0

Le taux de morbidité: a été de 23,5%

Le taux de mortalité : a été de 17,6%.

Le Coût moyen de la prise en charge de l'hydrocéphalie : était 153 600F CFA
 \pm 250,99. Les extrêmes variaient entre 153 000F CFA et 153 700F CFA.

2 SPINA-BIFIDA (Méningocèle - Myeloménigocèle)

Il occupe le 2^{ème} rang après l'hydrocéphalie, et le 1/4 des 108 malformations.

Tableau XXI : Répartition des Spina-bifida selon l'âge

Age	Nombre	Pourcentage (%)
Nouveaux nés : 1jour – 29jours	17	68
Nourrissons : 30jours – 3ans	8	32
Total	25	100%

L'âge moyen était de 4,167 semaines, \pm 6,465. Les extrêmes variaient entre une semaine et 24 semaines.

Tableau XXII : Répartition des Spina-bifida selon le sexe

Malades	Nombre	Pourcentage (%)
Masculin	19	76
Féminin	6	24
Total	25	100

Le sexe-ratio était de 3,16 en faveur du sexe masculin.

Tableau XXIII : Répartition des Spina-bifida (Méningocèle-Myelomenigocèle) selon les signes fonctionnels et physiques

Signes	Nombre	Pourcentage (%)
Tuméfaction Lombo-sacrée	25	100
Contours réguliers	25	100
Taille > 5cm	25	100
vomissements	8	32
nausées	5	20
Troubles sphinctériens	5	20
Paraplégie partielle	4	16
Fièvre	4	16
Ecoulement LCR	3	12
Refus de tétée	2	8
Paraplégie complète	2	8

NB : Le dénominateur commun est égal à 25.

Tableau XXIV: Répartition des Spina-bifida selon les signes neurologiques sphinctériens :anal + vésical

signes sphinctériens	Nombre	Pourcentage (%)
Hypotonies sphinctériens anal et du périnée	6	24
Béance anale	5	20
Écoulement urinaire continu	3	12
Absence de réflexe anal	2	8
Prolapsus anal	1	4

NB : Le dénominateur commun est égal à 25.

Tableau XXV: Répartition des Spina-bifida selon l'association avec d'autres malformations

Anomalies associées	Nombre	Pourcentage (%)
Hydrocéphalie	6	24
Kyste dermoïde	4	16
aucun	15	60

NB : Le dénominateur commun est égal à 25.

Tableau XXVI : Répartition des Spina-bifida selon le type.

Types de Spina-bifida	Nombre	Pourcentage (%)
Méningocèle	19	76
Myélomeningocèle	6	24
Total	25	100

Tableau XXVII: Répartition des Spina-bifida selon les signes échographiques.

Types de Spina-bifida	Nombre	Pourcentage (%)
Dilatation asymétrique des ventricules latéraux	6	24
Dilatation triventriculaire, 4 ^{ème} ventricule petit	1	4

Tableau XXVIII: Répartition des Spina-bifida selon les signes radiologiques

signes radiologiques	Nombre	Pourcentage (%)
Fissures congénitales des arcs vertébraux.	19	76
Amincissement antero-postérieur de l'arc vertébral	13	52
Troubles d'ossification des arcs vertébraux	6	24

NB : Le dénominateur commun est égal à 25.

Tableau XXIX: Répartition des Spina-bifida selon leur devenir

Devenir	Nombre	Pourcentage (%)
Malades sans moyens financiers	16	64
Malades perdus de vue	7	28
Malades opérés	2	8
total	25	100

Traitement :

Dans la Méningocèle , on a procédé à une fermeture de la dure mère.

Dans la Myélomeningocèle, on a procédé a une réintégration des structures nerveuses et fermeture plan par plan, une dérivation ventriculo-périnéale a été réalisée.

Les suites opératoires :Elles ont été simples dans les deux cas.

Tableau XXX: Suivi des malades à 6 mois

Suivi	Suites simples	Hydrocéphalie	Augmentation de la tumeur	Paraplégie partielle
Malades non opérés		10	11	2
Malades opérés	2	-	-	-

NB :les malades non opérés ont été perdus de vue 8 mois après.

Parmi les malades opérés aucun cas d'hydrocéphalie, d'augmentation du périmètre crânien, de paraplégie partielle n'a été enregistré.

Le Coût moyen de la prise en charge du spina bifida : était 94 114,28 F CFA
 \pm 11 902,59. Les extrêmes variant entre 20 000F CFA et 35 700F CFA.

3 FENTE LABIO-PALATINE

Tableau XXXI : Répartition des Fentes labio- palatines selon l'âge

Age	Nombre	Pourcentage (%)
Nouveaux nés : 1jour – 29jours	10	66,7
Nourrissons : 30jours – 3ans	5	33,3
Total	15	100

L'âge moyen était de 21,533 semaines, \pm 23,241. Les extrêmes variaient entre une semaine et 96 semaines.

Tableau XXXII : Répartition des Fentes labio- palatines selon le sexe

Malades	Nombre	Pourcentage (%)
Masculin	11	73,3
Féminin	4	26,7
Total	15	100

Le sexe-ratio était de 2,75 en faveur des garçons.

Tableau XXXIII: Répartition des Fentes labio- palatines selon les signes fonctionnels et physiques

Signes fonctionnels	Nombre	Pourcentage (%)
Succion difficile	15	100
Troubles phonatoires	15	100
Rhinolalies	10	66,7
Reflux bucco-nasal	10	66,7
Refus tétée	4	26,7
Otites	2	13,3

NB ; dénominateur commun est égal à 15

Tableau XXXIV: Répartition des Fentes labio- palatines selon les formes anatomiques

Formes anatomiques	Nombre	Pourcentage (%)
Les fentes unilatérales	9	60
Les fentes bilatérales	4	26,7
Les divisions palatines isolées	2	13,3
Total	15	100

Tableau XXXV: Répartition des Fentes labio- palatines selon leur devenir à l'HGT durant la période d'étude.

devenir	Nombre	Pourcentage (%)
Malades opérés	9	60
Malades n'ayant pas les moyens financiers	5	33,3
Malades perdus de vue	1	6,7
Total	15	100

Le traitement : la chéiloplastie a été pratiquée chez 9 malades selon la technique de Victor VEAU.

Les suites opératoires immédiates : ont été simples dans les 9 cas opérés.

Tableau XXXVI: suivi des malades 6 mois après

Suivi	Simple	Troubles d'alimentation	Trouble de phonation
Malades opérés	9 (60%)	0	0
Malades non opérés	0	8 (53,3%)	10 (66,7%)

Aucun cas de lâchage de fil, de récurrence n'ont été observés chez les malades opérés.

Le coût moyen de la prise en charge de la fente labio palatine: était de 41 662,5F CFA ±8229,03F. Les extrêmes variaient entre 35 700F CFA et 51 600F CFA.

4 LES MALFORMATIONS ANO-RECTALES

Tableau XXXVII : Répartition des malades selon l'âge

Age	Nombre	Pourcentage (%)
Nouveaux nés : 1jour – 29jours	7	58,3
Nourrissons : 30jours – 3ans	5	41,7
Total	12	100

L'âge moyen était de 20,333 semaines, $\pm 18,007$. Les extrêmes variaient entre une semaine et 52 semaines.

Tableau XXXVIII : Répartition des malades selon le sexe

Malades	Nombre	Pourcentage (%)
Masculin	7	58,3
Féminin	5	41,7
Total	12	100

Le sexe-ratio était de 1,4 en faveur du sexe masculin.

Tableau XXXIX: Répartition des malades selon les signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Nombre	Pourcentage (%)
Douleur	5	41,7
Retard d'émission de méconium>24h	5	41,7
Vomissements	5	41,7
Arrêt des matières et gaz	5	41,7
nausées	4	33,3

NB :le dénominateur commun est égal à 12.

Tableau XL: Répartition des malades selon les signes physiques

Signes physiques	Nombre	Pourcentage (%)
Absence d'anus	12	100
Fistule (périnéale, urétrale, vaginale)	7	58,3
Ballonnements abdominaux	5	41,7
Tympanisme	5	41,7
Distension abdominale	5	41,7
Augmentation des bruits intestinaux	5	41,7
Méconiurie	4	33,3

NB :le dénominateur commun est égal à 12.

Tableau XLI: Répartition des malades selon le type de fistule associée

Type de fistule	Nombre	Pourcentage (%)
Fistule Périnéale	7	58,3
Fistule recto-vulvaire	3	25
Fistule-recto-vaginale	2	16,7
Total	12	100

Tableau XLII: Répartition des malades selon la forme anatomique.

Formes anatomiques	Nombre	Pourcentage (%)
Formes basses	9	75
Formes hautes	3	25
Total	12	100

Tableau XLIII: Répartition des malades selon la radiographie de WANGENSTEEN et RICE pratiquée chez les 5 malades au SUC

formes anatomiques	Nombre	Pourcentage (%)
Formes basses	3	60
Formes hautes	2	40
Total	5	100

Tableau XLIV: formes anatomiques selon la Fistulographie

formes anatomiques	Nombre	Pourcentage (%)
Formes basses	6	85,7
Formes hautes	1	14,3
Total	7	100

Tableau XLV: évolution des malades 6 mois après le diagnostic positif

Devenir des malades	Nombre	Pourcentage (%)
Perdus de vue	5	41,7
Malades opérés	4	33,3
Malades n'ayant pas de moyens financiers	3	25
Total	12	100

Tableau XLVI: Suites opératoires immédiates

Suites opératoires	Nombre de malades
Lâchage de fil de suture	3
Rétrécissement anal	1

Tableau XLVII: Suivi des malades 6 mois après

Suites	Malades opérés	Malades non opérés
constipation	2	8
Sténose anale	2	0

Aucun cas de réapparition de fistule, de l'incontinence anale n' a été enregistré chez les malades opérés.

Le coût moyen de la prise en charge des malformations ano rectales: était de 163 425F CFA \pm 59 918,8. Les extrêmes variaient entre 35 700F CFA et 194 100F CFA.

5 OMPHALOCELE ET LAPAROSCHISIS

Tableau XLVIII : Répartition des malades selon l'âge

Age	Nombre	Pourcentage (%)
Nouveaux nés : 1jour – 29jours	10	83,3
Nourrissons : 30jours – 3ans	2	16,7
Total	12	100

L'âge moyen était de 3 semaines, $\pm 5,510$. Les extrêmes variaient entre une semaine et 20 semaines.

Tableau XLIX : Répartition des malades selon le sexe

Malades	Nombre	Pourcentage (%)
Masculin	10	83,3
Féminin	2	16,7
Total	12	100

Le sexe-ratio était de 1,4 en faveur du sexe masculin.

Tableau L : Répartition des malades selon le diamètre du Colet

Diamètre du Colet	Nombre	Pourcentage (%)
Diamètre > 8cm	7	58,3
Diamètre entre 2 – 4cm	4	33,3
Diamètre < 2cm	1	8,3
Total	12	100

Tableau LI: Répartition des malades selon le sac

Le sac	Nombre	Pourcentage (%)
Présence du sac	10	83,3
Absence du sac	2	16,7
Total	12	100

Tableau LII : Répartition des malades selon le type de traitement

Type de traitement	Nombre	Pourcentage (%)
Traitement conservateur selon CROB	10	83,3
Traitement opératoire selon CROSS	2	16,7
Total	12	100

Tableau LIII: Répartition des malades selon le contenu du sac

Contenu du sac	Nombre	Pourcentage (%)
Intestins	8	66,7
Intestins + épiploon	4	33,3
Foie	0	0
Total	12	100

Les suites immédiates du traitement: ont été simples dans les 12 cas

Le suivi à 6 mois : 10 malades ont développé une hernie ombilicale géante, 2 malades une petite hernie ombilicale.

Le coût moyen de la prise en charge des omphalocèle et laparochisis: était de 23 555,5F CFA \pm 10666,6. Les extrêmes variant entre 20 000F CFA et 52 000F CFA.

6 FACTEURS EPIDEMIOLOGIQUES DES MERES

Tableau LIV : Répartition des mères selon l'âge.

Ages en année	Nombre	Pourcentage (%)
15 - 25	45	41,7
26 - 35	51	47,2
36 - 45	11	10,2
46 - 50	1	0,9
Total	108	100

La moyenne d'âge des mères était de 27,04, \pm 6,93. Les extrêmes variant entre 15 ans et 48 ans ($\rho=0,0001$).

Tableau LV : Répartition des mères selon la parité

Parité	Nombre	Pourcentage (%)
Multipares	92	85,2
Primipares	16	14,8
Total	108	100

($\rho=0,0001$).

Tableau LVI : Répartition des mères selon leur niveau socio-économique

Niveaux socio-économiques	Nombre	Pourcentage (%)
Niveau de vie bas	93	86,1
Niveau de vie élevé	15	13,9
Total	108	100

($\rho=0,0001$).

Tableau LVII : Répartition des Mères selon les antécédents médicaux (H.T.A, Diabète, Drépanocytose)

Antécédents médicaux	Nombre	Pourcentage (%)
Drépanocytose	14	12,9
H.T.A	3	2,8
Diabète	1	0,9
Aucun	90	83,3

($p=0,0001$).

Tableau LVIII : Répartition des Mères selon les antécédents gynéco-obstétriques (Métrorragie - infections genito-urinaires - avortement)

Antécédents gynéco-obstétriques	Nombre	Pourcentage (%)
infections genito-urinaires	57	52,8
Métrorragies	3	2,8
avortements	2	1,8
Aucun	46	42,6

Tableau LIX : Répartition des Mères selon la notion de prise de médicaments toxiques

Antécédents de prise de médicaments	Nombre	Pourcentage (%)
Non	65	60,2
Oui	43	39,8
Total	108	100

Tableau LX :Antécédents de malformations chez les Mères

Antécédent de malformation	Nombre	Pourcentage (%)
Non	103	95,4
Oui	5	4,6
Total	108	100

($p=0,0001$).

Tableau LXI :Répartition des Mères selon leur suivi

Consultation prénatale	Nombre	Pourcentage (%)
Non fait	74	68,5
Fait	34	31,5
Total	108	100

($p=0,0001$).

Tableau LXII :Répartition des Mères selon la présence ou non de l'hyperthermie au cours de la grossesse

Hyperthermie	Nombre	Pourcentage (%)
Oui	69	63,9
Non	39	36,1
Total	108	100

($p=0,0001$).

Tableau LXIII : Répartition des Pères selon leur âge.

Agés en année	Nombre	Pourcentage (%)
15 – 25	7	6,5
26 – 35	36	33,3
36 – 45	40	37,0
46 – 55	19	17,6
56 - 65	6	5,6
Total	108	100

La moyenne d'âge des pères était de 38,77 ; $\pm 9,66$. Les extrêmes variaient entre 19 et 60 ans

COMMENTAIRES-DISCUSSIONS

COMMENTAIRES-DISCUSSIONS

Les objectifs sont atteints mais les difficultés ont été rencontrées :

-la collecte de l'information sur les parents a été difficile. Le niveau socio-économique bas et le manque de documents accompagnant la grossesse et la naissance des enfants représentent entre autres des facteurs influençant cette démarche.

-certains enfants non viables meurent tôt ; d'autres sont référés ailleurs que notre service. Ceci a été préjudiciable à la tenue d'une statistique fiable.

-certains examens complémentaires(scanner cérébral, sérologie Toxoplasmique et de la Rubéole) n'ont pu être effectués faute de moyens financiers.

1 - la Fréquence : (tableau LXIV, LXV)

Notre étude a porté sur 6 malformations de l'enfant. (l'hydrocéphalie congénitale, le spina-bifida, les fentes labio-palatines, les malformations ano-rectales, les omphalocèles-laparoschisis, le mégacolon congénital)

Nos 108 malades ont représenté 3,21% des 3360 enfants ayant été consultés dans notre service.

Les auteurs qui ont réalisé des études sur toutes les malformations des enfants à la naissance, ont rapporté des fréquence entre 1,74% et 6% (tableau LXIV)

Tableau LXIV : fréquence des malformations selon les auteurs.

Auteurs	Nombre	Pourcentage (%)
C. Stoll France 1991	131 760	2,66
BRIARD France 1975	20 591	1,74
ELEFANT France 1986	13 335	3,37
ASSIMADI Lomé 1997	11 066	3,86
GUEDDICHE Tunisie 1987	11 036	4,06
TCHOKOTEU Cameroun 1977	1 568	6
Bah Oumar Mali 1999	60	4,9

La fréquence hospitalière des 6 malformations chez les 108 enfants de notre service n'est pas relative à tous les enfants à la naissance. Ainsi une comparaison entre les résultats d'autres études et les nôtres n'est pas possible.

De façon générale, la fréquence exacte des malformations est difficile à estimer en raison de :

- l'imprécision de la limite de définition des malformations,
- la difficulté du diagnostic précoce de nombreuses malformations ;
- dans les pays développés, la recherche des malformations commence depuis les premiers jours de la grossesse, contrairement aux pays en voie de développement.

Par conséquent, vu les différentes méthodologies pratiquées par les différents auteurs, une comparaison semble être difficile.

La fréquence est variable à cause des facteurs régionaux, de la taille de la population étudiée (variant de 3000 naissances/an à Luxembourg à 60000 à Paris), selon les cas, les niveaux socioéconomiques, les méthodes de dépistage [51, 114], les avortements (tableau 2).

De façon spécifique, l'apparition des myelomeningocèles serait liée au niveau socio-économique des parents. Ainsi, elles ont été retrouvées dans 0,6% des cas en Finlande, 4,5% en Irlande et en Angleterre.

Sur 10000 malformations du système nerveux central, 21 myelomeningocèles ont été recensées au Luxembourg, 470 à Paris, 746 à Dublin, 879 à Belfast (Royaume uni) [114]

Calculés sur 10000 naissances, 339,05 hydrocéphalies ont été retrouvés en Australie ; 752,2 en Angleterre ; 302,2 au Japon ; 702,1 au Canada.

872 cas de fentes labio-palatines ont été retrouvés en Australie, 44 en Israël.

956 cas de malformations digestives au USA contre 33 en France.

Les USA ont recensé 1232,5 cas de malformations de la paroi abdominale tandis que 249 cas ont été retrouvés en Amérique du sud.

La prévalence des différentes malformations varie d'un pays à un autre (tableau 3).

Tableau LXV : fréquence des malformations à la naissance[75]

Taux pour 10000 naissances

pays	naissances	1	2	3	4	5	6
Atlanta	135437	5,1	6,6	9,1	5,0	4,1	4,9
Australie	968721	6,8	3,5	9,0	5,2	3,2	3,9
Tchécoslovaquie	532825	3,5	2,7	11,3	6,1	2,6	2,0
Danemark	225188	3,9	2,6	14,7	6,1	2,8	3,8
Angleterre	2686522	3,7	2,8	8,5	6,6	2,3	6,1
Finlande	243199	1,2	2,0	8,5	12,3	2,3	1,9
Hongrie	511826	7,0	3,2	9,5	3,8	2,0	2,3
Israël	69489	5,6	3,0	6,3	5,3	3,5	1,6
Italie	548121	3,8	3,7	6,4	4,6	3,1	2,2
Japon	570178	3,2	5,3	14,4	5,1	4,6	3,8
Mexique	130389	17,6	4,1	12,3	3,5	4,3	4,0
Nouvelle Zélande	213158	3,1	3,6	8,4	7,6	2,7	2,7
Zélande	27813	11,1	2,5	12,2	7,2	2,2	2,2
Irlande du Nord	216531	4,9	4,1	14,5	5,5	2,1	4,2
Norvège	163495	2,6	4,2	5,6	2,8	2,0	5,6
Paris	777357	6,9	4,7	10,2	3,5	3,5	3,2
Amérique du Sud	228700	4,9	2,7	5,4	4,0	2,4	2,2
Espagne	418837	5,3	2,9	12,2	7,1	3,7	1,6
Suède	71346	3,1	3,4	14,2	6,4	6,2	2,9
Tokyo	2515404	4,3	5,8	9,1	5,5	3,8	4,9
USA	911781	7,8	7,7	8,2	7,3	5,8	4,7
Canada (1989-1991)							

Légende

1= spina bifida

4=fissure palatine

2=hydrocéphalie congénitale

5=atrésie et sténose du colon, rectum du canal anal

3=fissure palatine avec bec de lièvre

6=anomalies congénitales de la paroi abdominale

Tableau LXVI: comparaison des malformations entre différents pays

pays	Nombre de naissance	Taux pour 10 000 naissances					Taux des 5 malformation	Test entre 2 pays
		Spina-bifida	hydrocéphalie	Fente labio palatine	digestives	Paroi abdominale		
Australie	968721	6,8	3,5	9,0	3,2	3,9	26,4	p=0,00000 hautement significatif
Angleterre	2686522	3,7	2,8	8,5	2,3	6,1	23,4	
Japon	570178	3,2	5,3	14,4	4,6	3,8	31,3	p=0,00000
Paris	163495	2,6	4,2	5,6	2,0	5,6	20	hautement significatif
Amérique du sud	777357	6,9	4,7	10,2	3,5	3,2	28,5	p=0,00000
USA	2515404	4,3	5,8	9,1	3,8	4,9	27,9	
Canada	911781	7,8	7,7	8,2	5,8	4,7	34,2	p=0,00000
Israël	69489	5,6	3,0	6,3	3,5	1,6	20	hautement significatif

3 - L'âge : (tableau I)

Les malformations de l'enfant sont généralement diagnostiquées dès la naissance. (Meningomyelocèle, fente labio-palatine, imperforation anale, omphalocèle + laparochisis). Certaines peuvent être congénitales ou acquises.

L'hydrocéphalie congénitale peut se manifester par des signes cliniques permettant son diagnostic dès la naissance ; selon l'EMC, le pronostic est plutôt meilleur si l'enfant est jeune.

Le crâne du nouveau né peut se distendre, par conséquent l'hyper pression intracrânienne sera limitée. La dilatation ventriculaire provoquera une croissance du PC mais sans répercussion majeure sur le développement du parenchyme cérébral.

Le diagnostic du mégacolon est en général précoce. Mais il existe de rares formes rectosigmoïdiennes qui se manifestent dans les premiers mois de la vie, exceptionnellement les 1^{ère} années [7].

4 - Provenance : (tableau V)

Les malades résidents à Bamako,(lieu 'de l'enquête) ont été les plus représentés. Notre pays est vaste, la distance entre Bamako et les autres régions est importante.

Pourtant un grand nombre de nos malades(71%) sont originaires des régions limitrophes. Nous sommes le seul service de chirurgie pédiatrique du pays.

L'absence des moyens de transports médicalisés, le manque de moyens financiers ont sûrement influencé le nombre peu élevé de malades provenant du septentrion-malien.

5 – **Ethnie** : (tableau VI)

Tous les groupes socio-ethniques étaient représentés. La répartition numérique est superposable à celle généralement retrouvée dans le pays [9, 35].

6 - **le Mode de recrutement** : (tableau VII)

Il est variable selon les contextes.

Les malformations digestives sont en général des urgences chirurgicales (ano-rectales-omphalocèles). Nos 6 malades reçus en urgence avaient une imperforation anale. Le geste urgent a été la réalisation d'un anus iliaque.

7 - **L'Hydrocéphalie** : Photo n°13 (tableau XII à XX)

La grande majorité malienne est rurale(80%), et l'insuffisance de la couverture sanitaire sont des facteurs d'entrave à la tenue d'une statistique fiable de l'hydrocéphalie au Mali.

Elles constituent la majorité (38%) de nos 108 malformations qui étaient de nouveaux nés(58,5%). Ce résultat est semblable à ceux des auteurs [2, 120] qui ont respectivement trouvé 60% et 53%. Cette fréquence élevée est probablement liée au caractère congénital de l'hydrocéphalie.

Une prédominance masculine a été observée par beaucoup d'auteurs (tableau LVII)

Tableau LXVII : le sexe-ratio est en faveur des garçons

Auteurs	Gueye Dakar1999	Kanté B Mali 2000	Shako Zaire 1978	Notre étude
Sexe-ratio	1,7	1,36	1,12	1,92

Etiologies : on peut les classer en deux groupes

Les causes prénatales sont responsables d'hydrocéphalie congénitale et celles se révélant en période néonatale. Elles sont d'origine malformative, infectieuse ou

vasculaire. Ainsi les sténoses malformatives de l'aqueduc de Sylvius sont responsables de 10% des hydrocéphalies du nourrisson [99].

Les signes cliniques :

-Les signes fonctionnels et physiques dépendent de la sévérité de l'hypertension intracrânienne, et de l'âge de l'enfant [69, 76] .

dans notre étude nous avons trouvé la macrocrairie et l'augmentation du périmètre crânien chez 39 malades, élargissement des sutures crâniennes chez 38 malades, le signe oculaire chez 36 malades, le méningisme chez 20 malades. Les signes semblables ont été retrouvés par [16], macrocrairie et l'augmentation du périmètre crânien chez 26 malades, le signe oculaire dans 17 cas le tableau clinique complet d'hydrocéphalie chez 7 malades.

Les examens complémentaires : les examens biologiques (sérologie toxoplasmique, de la rubéole, l'étude du L C R) ont été effectués chez tous nos malades avant la prise en charge des enfants dans notre service. Ces examens ne contribuent pas à poser le diagnostic, mais plutôt à la recherche étiologique.

-Les explorations neuro -radiologiques posent le diagnostic de l'hydrocéphalie et reconnaissent souvent sa cause.

Tant que la fontanelle antérieure est perméable, l'échographie transfontanelle réalisée chez 41 malades, objective la dilation ventriculaire de manière simple anodine et peu coûteuse. Elle donne des résultats analogues à ceux du scanner dans le diagnostic d'hydrocéphalie. C'est ainsi que nous avons retrouvé une asymétrie des ventricules latéraux chez 20 malades, une sténose de l'aqueduc de Sylvius 17 cas, une dilatation triventriculaire 4 cas. Elle a été l'examen complémentaire de choix dans notre série ; bien qu'elle ait des insuffisances pour asseoir le diagnostic étiologique, détecter des lésions parenchymateuses, elle est non utilisable après fermeture de la grande fontanelle.

- La Radiographie du crâne réalisée chez 41 malades, est utile à partir de 2 ans intervient dans le diagnostic étiologique, elle objective certaines anomalies que nous avons retrouvées à des proportions variables dans notre étude (disjonction des sutures crâniennes dans 35 cas, modification de la selle turcique dans 2 cas, des calcifications intra-crâniennes dans 4 cas), mais ne semble pas être systématique chez les auteurs [69, 76, 99].

-Le scanner : à cause de son coup élevé, il n'a été pratiqué que chez 3 malades. Il a la performance comparable à celle de l'écho donc le diagnostic de l'hydrocéphalie

mais supérieur dans l'analyse des lésions parenchymateuses. C'est un examen essentiel [69, 100]. Dans la précision de diagnostic, son utilisation fréquente expose au cataracte à cause des rayons passant par le globe oculaire.

Le traitement : il est essentiellement neurochirurgical, [69, 99, 110]. On utilise plusieurs techniques découlant toutes du même principe : communiquer les cavités ventriculaires avec une autre cavité où va se résorber le LCR. Mais l'idéal est le traitement de la cause quand elle est accessible. La technique la plus utilisée [110] est la dérivation ventriculo-peritoneale (DVP), mais se discute parfois les dérivations ventriculoatriales (cardiaques) et les dérivations lomboperitoneales entre les espaces sous arachnoïdiens perimedullaires et le péritoine.

La ventriculo-cisternostomie est indiquée en cas de sténose de l'aqueduc de sylvius [69, 99, 110]. le traitement chirurgical n'est pourtant pas exempt de complications.

-Infectieuses : dont le taux varie entre 0,5 à plus de 10% [99] contre 17,6% dans notre série.

Nous avons observé une différence statistiquement significative entre notre taux d'infection et celui d'ABENA [2] $\chi^2= 9,53$ $P=0,002026$.

Tableau LXVIII : Comparaison des complications infectieuses post opératoires.

Auteurs	Nombre d'intervention	Taux de complication infectieuse	Tests statistiques
ABENA Cameroun 1995	69	58,8%	$\chi^2=9,53$ $p=0,002026$
Kanté Mali 2000	26	13,3%	χ^2 de yate's $p=0,9083$
Notre étude	17	17,6%	-

Les staphylocoques blancs sont à l'origine dans 60% des cas [85]. Mais certaines mesures ont permis de réduire les complications infectieuses à un taux inférieur à 5% [69] : l'expérience du chirurgien, le temps limité de l'opération, moins d'incision cutanée et de taille aussi limitée que possible, un antibiotique actif sur le staphylocoque blanc.

-Mécanique (obstruction de la valve) ont représenté 5,9% dans notre série ou il existe une différence statistiquement significative avec le taux retrouvé par [16] χ^2

de yate's avec $P=0,041699$ et comparable à celui de [56] Kh2 de yate's avec $P=0,3342$

Tableau LXIX : Comparaison des complications mécaniques post-opératoires.

Auteurs	Nombre d'interventions	Taux de complication mécanique	Tests statistiques
GUEYE Sénégal 1999	354	18%	Kh2-yate's $\rho=0,3342$
Kanté. Mali 2000	26	38,5%	$\rho=0,041699$
Notre étude	17	5,9%	-

Ces complications sont maximums dans le premier mois post opératoire, entre 20-35% en un an [99].

Les systèmes de dérivation ont marqué un progrès dans le traitement de l'hydrocéphalie. Si la morbidité est importante selon les auteurs, la mortalité est diversement appréciée, 17,6% dans notre série contre 0-20% selon certains auteurs [69, 99]. Mais nous n'avons pas trouvé une différence statistiquement significative entre notre taux de mortalité et ceux de certains auteurs (tableau LXX).

Tableau LXX : Comparaison des taux de mortalité.

Mortalité Auteurs	Nombre	Pourcentage (%)	Tests statistiques
GUEYE Dakar 1999	354	13	Kh2- yate's $\rho=0,8518$
AMACHER USA 1984	170	16,5	Kh2-yate's $\rho=0,827707$
Kanté Mali 2000	26	38,5	Kh2=2,11 $\rho=0,146212$
Notre étude	17	17,6	-

Le pronostic de l'hydrocéphalie est fonction des lésions séquellaires étiologiques que de l'hydrocéphalie elle même [69, 99].

Diagnostiquée et traitée tôt, l'enfant conservera ses facultés intactes [33, 69, 99].

Le coût : le coût de la prise en charge est variable selon les pays [16].

Tableau LXXI : Coût de la prise en charge selon les pays.

Côte d'Ivoire	5000000 CFA
Sénégal	3000000 CFA
Kanté B	1524316 CFA
Notre étude	153600 CFA

Il est supérieur au SMIG malien, mais reste inférieur à celui de certains pays de la sous région.

8 - **Le spina bifida** : Photo n°7 et 8 (tableau XXI à XXX)

IL est la forme la plus fréquente des dysraphies spinales [51]. IL représente le ¼ des 108 malformations et occupe la deuxième place après l'hydrocéphalie.

En Suisse, 80 cas sont annuellement recensés sur 80000 naissances [76]. En France, elle est de 0,50‰. Sa prévalence semble être plus élevée dans les pays anglo-saxons l'Irlande, l'Ecosse, ou le pays de Galles(4‰) [46]. Selon les mêmes auteurs, son incidence serait liée à des facteurs :

-Ethniques, elles sont moins fréquentes chez les noirs et jaunes que chez les blancs où les anglo-saxons sont plus affectés ;

-Génétiques : le sexe ratio en faveur des filles [46] a été retrouvé par un autre auteur S.MAY contrairement à notre étude.

-Exogènes : sa fréquence est élevée en hiver, chez certaines catégories socioprofessionnelles défavorisées en Grande Bretagne où une carence vitaminique en acide-folique serait le facteur déterminant.

8-1 **L'étiologie** :

Elle est inconnue [76], mais il existerait des prédispositions familiales comme le bas niveau de vie économique, le régime maternel pauvre en acide folique, l'hyperthermie dans les premiers trimestres de grossesse, les mères primipares [25, 27, 110]. Ces facteurs favorisants ont été retrouvés dans notre série à des taux respectifs 86,11%, 68,5%, 64%, 15% contre....

8-2 Les signes cliniques :

-Les signes fonctionnels et généraux sont semblables à l'hydrocéphalie (nausée, vomissement, bombement de la fontanelle, refus de téter, macrocrairie, stase des veines du cuir-chevelu, regard en « coucher de soleil », agitations). Ils ont été retrouvés à des proportions variables chez certains auteurs [69, 76,99].

-Les signes physiques : le caractère variable de son siège fait d'elle l'une des plus invalidantes justifiant son diagnostic anténatal et l'avortement prophylactique [1, 46, 69].

La lésion spinale, de siège médiane est caractéristique dans sa forme classique [46, 51, 76]. Habituellement localisée dans la région lombo-sacrée (100% dans notre série), elle est décrite plus rarement dans la région cervicale, exceptionnellement au niveau dorsal.

La taille de la tuméfaction varie, (entre 5 à 10cm de diamètre) car nos enfants consultent tardivement.

Certains auteurs ont rapporté la présence d'une touffe de poils [69], du sang à l'intérieur de la tumeur [76] tandis que son contenu était liquidien (L.C.R) dans notre série et chez d'autres auteurs [46, 51].

Certaines anomalies peuvent être associées :

-L'hydrocéphalie : Elle est présente dans toutes les myeloméningocèles à des taux variables selon les auteurs (tableau1 LXXII).

Tableau LXXII : taux d'association de l'hydrocéphalie au spina-bifida

Auteurs	Taux d'Hydrocéphalie associée
GENITORI, France, 1993	65-95%
MARCEL Suisse 1979	80%
NATAF, France 1995, 1995	80%

Elle se développe dès la période fœtale d'après les échographies anténatales [46], à la naissance, ou après fermeture de la myeloméningocèle [51]. Elle a été présente dans 24% chez nos patients. Associée à la MMC, elle est due à la malformation d'ARNOLD-CHIARI (petite fosse postérieure dont le contenu, tronc cérébral et cervelet, est mal formé et fait une hernie à des degrés variables à travers le foramen magnum), [51].

Son pronostic est fonction du siège de la malformation : 80-93,5% dans les formes lombaires, 83% dans les MMC sacrées, 77% dans les formes lombo-sacrées, 43% dans les formes thoraciques [51, 46] contre 100% dans notre étude.

-Les troubles orthopédiques : réalisent une paralysie complète des membres inférieurs quand le siège est lombaire 8% dans notre étude contre 80% [76] ; tandis que les formes lombo-sacrées entraînent des paralysies partielles dans 16% des cas dans notre série, contre 26% chez d'autres auteurs [1, 69, 76]. Les déformations des pieds, des genoux et des hanches s'y associent fréquemment et peuvent être constatées à la naissance ; 24% de nos patients ont présenté ces différentes complications. Elles sont justiciables d'un traitement long, difficile et coûteux.

-Les troubles sphinctériens (anal et vésical) 68% dans notre série, sont difficiles à évaluer à la naissance. Ils influencent l'avenir de l'enfant et la décision thérapeutique [1, 46, 51].

Certains sont évidents, d'autres plus discrets nécessitent un examen approfondi de l'anus.

En plus des troubles sphinctériens retrouvés dans notre série, certains auteurs ont rapporté des malformations uro-génitales comme ectopie rénale, rein en fer à cheval, double reins, sténose urétrale[45], hydronéphrose 33,9%, lithiase rénale 19,6%, reins non fonctionnels 12,5%, lithiase vésicale 7,1% [8].

Les troubles urinaires sont en général fréquents dans les MMC et pourraient être liés à une atteinte radiculomédullaire entraînant une dis synergie vesico-sphintérienne [51].

8-3 Les examens complémentaires :

-Echographie transfontanellaire.

Nous l'avons demandée chez 7 malades qui a permis de retrouver une dilatation asymétrique des ventricules 24%, une dilatation tri ventriculaire 4% des cas. Les autres malades 18/25 n'ont pu effectuer cet examen par fautes de moyens financiers, ou parce qu'on les a perdus de vue.

-La radiographie lombo-sacrée : Elle a été effectuée chez tous les patients. Elle a permis de rechercher des déformations de la hanche et du rachis. Elle a objectivé entre autre des troubles d'ossification des arcs vertébraux 76%, amincissement antéro-postérieur de l'arc vertébral 52%. D'autres signes radiologiques ont été retrouvés dans la série de [76] à des taux respectifs : 80% de luxation paralytiques,

26% de luxation de la hanche avec déformation des pieds [76] 15% de malformations vertébrales [51].

C'est un examen, qui précise le niveau et l'étendue de la malformation et objective certaines malformations associées qui sont dans les 2/3 des cas responsables des déviations scoliotiques vertébrales[29].

8-4 Le traitement :

la prise en charge est pluridisciplinaire. Certains de nos malades ont été suivis par l'orthopédiste et l'urologue.

Le traitement chirurgical a eu lieu en seul temps opératoire.

Une divergence existe quant aux délais d'intervention qui selon [51, 76] se situe entre les 6 aux 48 premières heures de la naissance. Au delà, de cette limite une aggravation des troubles neurologiques est en général observée par distension des racines et infection de la plaque neurale [76, 46].

8-5 Les suites opératoires :

ont été simples dans les 2 cas de notre étude contre 80% chez MARCEL [76], et 91% chez Wong [126]

9 - les fentes labio-palatines : Photo n°12, 12a, 12b (tableau XXXI à XXXVI)

Le sexe ratio est de 2,7 en faveur des garçons dans notre étude. La prédominance masculine est retrouvée dans d'autres séries [61, 84].

9-1 Signes cliniques :

-Les signes fonctionnels : selon la littérature [61] le dysfonctionnement de la trompe d'eustache peut donner des signes fonctionnels comme la difficulté d'alimentation chez 15 malades dans notre étude, la rhinolalie chez 10 malades, les troubles phonatoires chez 15 malades et les otites chez 2 malades.

-Les signes physiques : toutes les fentes peuvent être totales ou partielles n'intéressant qu'une partie des éléments anatomiques, [6, 61]. C'est ainsi que nous avons retrouvé les fentes unilatérales gauches dans 9 cas , les fentes bilatérales 4 cas, les divisions palatines isolées 2 cas.

9-2 Le traitement, commence dès les premiers mois de la vie jusqu'en fin de croissance avec plusieurs étapes dont la chronologie initiale peut être différente selon les équipes mais le principe général est le même [61, 84].

Le but du traitement est d'arriver à un meilleur résultat cosmétique, orthodontique et orthophonique.

La chéiloplastie a été réalisée chez 9 patients dès les premiers mois.

9-3 Les suites opératoires immédiates, ont été simples chez les 9 malades. Le traitement est codifié selon une chronologie : fermer d'abord le voile du palais à trois mois, tandis que la lèvre et le reste du palais sont fermés à 6 mois [6, 84] cela favoriserait la correction des déformations osseuses et simplifie le traitement orthodontique ultérieur qui s'étale sur plusieurs années.

Aujourd'hui l'accent est mis sur le diagnostic prénatal pour une prise en charge et une discussion pluridisciplinaire. [76, 84].

10 - Les malformations ano-rectales : Photo n°4, 5 et 6(tableau XXXVII à XLVII)

Notre étude a trouvé le sexe ratio en faveur des garçons 53,3% comme chez certains auteurs [78, 90] ; ailleurs il existe une atteinte en proportion égale des deux sexes [76].

-Les signes cliniques sont ceux d'une occlusion néonatale en général (tableaux LXXIII et LXXIV).

Tableau LXXIII : les signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Notre étude	Tekou Sénégal 1983	Test statistiques
Nausées	4	19	$p=0,312552$
Douleur	5	19	$p=0,3125$
Retard d'émission de méconium	5	19	"
Vomissement	5	19	"
Arrêt des matières et gaz	5	19	"

Tableau LXXIV : signes physiques.

Signes physiques	Notre étude	Tekou Sénégal 1983	Test statistiques
fistules	7	19	$\rho = 0,614454$
Ballonnements abdominaux	5	19	$\rho = 0,312552$
tympanisme	5	19	
Augmentation des bruits intestinaux	5	19	
Distension abdominale	5	19	
Méconuirie	4	4	Yate's= $\rho = 0,43390$

Nous n'avons pas trouvé une différence statistiquement significative entre nos signes cliniques et ceux retrouvés par [118]

D'autres signes sont décrits par certains auteurs comme la présence d'un bourgeon charnu, d'une fossette, d'une contraction réflexe sphinctérienne anale, de la pneumaturie, l'absence de pli inter fessier [76, 78, 90].

Bien qu'elles correspondent à des variétés anatomiques différentes (hautes, intermédiaires basses), les imperforations ano-rectales ont un même aspect clinique. Elles réalisent un tableau d'occlusion néonatale d'autant plus net que l'enfant est vu tardivement, à des taux variables selon les auteurs.

Tableau LXXV : fréquence de l'occlusion intestinale

Auteurs	Nombre de malades	Nombre d'occlusions intestinales	Test statistiques
Nasir, IRAQ, 2000	36	10	Yate's= $\rho = 0,969388$
TEKOU, Sénégal 1983	38	19	Yate's= $\rho = 1,000$ 000
Notre étude	12	5	

Ces malformations sont souvent associées à d'autres anomalies (tableau LXXVI) que nous n'avons pas retrouvées.

Tableau LXXVI : association des malformations ano-rectales avec d'autres anomalies.

Malformations Auteur	Malformations rachidiennes	Uro-génitales	Autres
MARCEL,] Suisse 1978	+	50%	Œsophage 6% Cardiaque 7%
CARCASSONE France 1972	+	44%	Cardiaques, œsophages Spina-bifida
VAYSSE Paris 1998	+ (50%)	50%	-Cardiaques -Œsophages
HAROUCHE Maroc, 1982	+ (20%)	30%	-
TEKOU Dakar 1983	13,50%	18,4%	5,26% œsophageS

Les examens complémentaires :

l'examen clinique peut à lui seul donner une orientation diagnostique. Mais l'identification de la variété anatomo-clinique est un élément important, car le traitement et le pronostic y dépendent d'où la réalisation des examens complémentaires :

-La radiographie de profil, la tête en bas (manœuvres de Wangenstein et Rice) est le moyen d'exploration de base [1, 76, 78, 90]. Elle consiste à placer le nouveau-né la tête en bas pendant 3-5 minutes la fossette anale est localisée par un repère métallique collé ou par une tâche de baryte.

Réalisée chez nos 5 malades au SUC, elle a retrouvé les 2 formes anatomiques de malformations ano-rectales : basses (60%), hautes (40%).

C'est un examen facile, rapidement réalisable, peu coûteux mais elle peut induire des erreurs au cours des contractions de muscles releveurs d'où la nécessité de

multiplier les clichés [90] et en cas de fistule donnant à l'extérieur (périnéale, vulvaire), l'air peut s'échapper au lieu de rendre visible le cul bac.

-La fistulographie : l'opacification par une fistule lorsqu'elle existe, permet de reconnaître aussi les formes anatomiques. [1, 76]. Dans notre étude, 85,7% étaient de forme basse, 14,3% de forme haute. Elle est non réalisable en urgence.

Bien qu'elle ait les mêmes intérêts diagnostiques que la radiographie tête basse, elle est réalisée en seconde intention et dans la plupart des cas, le cliché de profil associé à l'examen clinique, permettent de poser le diagnostic [1, 76, 90].

Le traitement : il est chirurgical et comprend des étapes. Les 5 malades reçus au SUC ayant une occlusion ont bénéficié d'une colostomie.

L'abaissement sacro-abdomino-perineal du recto-sigmoïde à l'âge de 6 mois a été réalisé, suivi d'une fermeture de la colostomie. Ce schéma thérapeutique est réalisé par plusieurs auteurs [76, 78, 90]. Le moment de l'abaissement rectal est sujet à controverse (tableau LXXVI).

Tableau LXXVII : Date de l'abaissement selon les auteurs.

Ages	3 mois	4 – 6 mois	18 mois
Auteurs			
VAYSSE, Paris 1998	+		
BETTEX Suisse 1978		+	
CARCASSONNE France 1972			+

Les suites opératoires immédiates : les complications peuvent survenir au décours de cette intervention et en grever lourdement le diagnostic ; entre autres les lâchages de fils de suture 25%, la constipation 8,3%. Ces complications sont retrouvées par d'autres auteurs à des taux variables : 80% d'incontinence, 50% de sténose rectale, 25% de récives de fistule [78, 100] Il n'existe aucune différence statistique entre nos suites opératoires et celles des auteurs (Tableau LXXVIII).

Tableau LXXVIII : les suites opératoires immédiates selon les auteurs.

Suites opératoires immédiates auteurs	Nombre de malades	Constipation et incontinence	Pourcentage (%)	Test statistiques
SANTULLI France 1970	406	325	80%	-
PENA , USA 1988	332	232	70%	χ^2 =yate's =0,164623
MARTUCIELLO] France 1999	22	18	82%	Yate's=0,081177
BECMEUR France 2001	14	5	36%	Yate's=0,841132
Notre étude	4	1	25%	-

Ces résultats s'apprécient dans le temps. C'est ainsi qu'en 20 ans de recul, SANTULLI [100] a trouvé 60% de fonctions anales normales, 20% satisfaisantes, 20% non satisfaisantes, 85-95% de bons résultats dans les formes basses, contre 32-64% dans les malformations hautes. Notre taux de morbidité n'est pas statistiquement différent de ceux des auteurs (tableau LXXIX).

Tableau LXXIX : taux de morbidité.

Auteurs	Nombre de malades	Taux morbidité	Test statistiques
GONGGRYP 1969 France	63	32,5%	χ^2 de yate's = ρ =0,818424
TEKOU ,Dakar 1983	14	0%	χ^2 de yate's = ρ =0,071347.
Notre étude	12	33 ,3%	-

Au point de vue mortalité, bien que nous n'ayons aucun décès, notre taux n'est pas différent de ceux de NASIR [85] et TEKOU [118] mais à celui de GONGGRYP [52](tableau LXXX0).

Tableau LXXX : taux de mortalité selon les auteurs.

Auteurs	Nombre de malades	Pourcentage (%)	Test statistiques
GONGGRYP France 1969	94	33	$p=0,042556$.
TEKOU Dakar 1983	38	23,6	$p=0,152498$.
NASIR, Irak 2000	36	22%	$p=0,179712$.
Notre étude	12	0%	-

Les auteurs ont trouvé des taux variant entre 9,1% et 33% de mortalité. Ceci est excessif, mais montre la gravité des malformations ano-rectales.

11-L'omphalocèle et l'aproschisis : Photo n°14 (tableau XLIX à LIV)

La région ombilicale est la voie de passage des éléments du cordon ombilical. Mais certaines pathologies de la région ombilicale trouvent leur explication dans les anomalies de formation ou régression des éléments de cette région : l'omphalocèle et laproschisis [31]

Elles sont peu fréquentes [31]: 1/5000 naissances ; le sexe ratio a été de 1,4 en faveur des garçons dans notre étude.

11-1 l'omphalocèle :

Signes cliniques :

-Les signes fonctionnels sont dominés surtout par la douleur [1,31].

-Les signes physiques :l'examen physique a retrouvé certains éléments anatomiques dont :

-le diamètre du Colet : il peut atteindre des dimensions variables. Nous avons trouvé un diamètre supérieur à 8cm chez 7 malades, entre 2 – 4 cm chez 4 malades, et inférieur à 2 cm chez un malade. le risque d'étranglement est faible par rapport au laproschisis où le Colet est étroit 2 cm rapporté par certains auteurs [31, 76].

-le sac : il a été retrouvé chez 10 malades dans notre série. C'est une tuméfaction de volume variable [31, 76] avec des viscères recouverts d'une membrane translucide.

Dans le laproschisis, il n'existe pas de sac [1, 31, 76] les anses sont éviscérées par un orifice para ombilical, cela a été retrouvé dans 8,3% dans notre étude.

-le contenu : beaucoup d'organes intra-abdominaux peuvent s'y trouver en fonction du diamètre du Colet et du volume du sac. C'est ainsi que certains auteurs ont

rapporté la présence du foie et la quasi totalité du tube digestif dans les sacs volumineux avec un Colet supérieur à 8cm, [31, 76].

Ces différents éléments ont été retrouvés à des taux variables dans notre série : intestins grêles chez 8 malades, intestins grêles et épiploon chez 4 malades.

le Traitement : les omphalocèles ont été traités selon la technique de CROB, elle consiste en une application de mercurochrome ou de poudre d'antibiotique sur le sac d'omphalocèle. Il y aura épithélialisation secondaire avec formation d'une hernie ombilicale géante dont la correction opératoire interviendra 18-24 mois plus tard.

Les suites du traitement ont été simples. Nous n'avons pas trouvé une différence statistiquement significative entre notre résultat et celui de KIMBLE. RM [65] ($\chi^2 = \text{yate's } = p=0,093303$). (Tableau LXXXI)

Tableau LXXXI : suites du traitement selon CROB.

Technique / Auteurs	Nombre de malades	Méthode de CROB	Suites simples	Test
KIMBLE Australia 2000	35	29	71,4%	Kh2=yate's= p =0,093303
Notre étude	12	10	100%	

Aujourd'hui, l'indication opératoire est fonction du diamètre du [1, 31, 76]. Pour les diamètres inférieurs à 2cm, il s'agit d'une hernie dans le cordon dont le traitement est réalisé en un temps opératoire. Quand le diamètre est supérieur à 8cm, on procédera à une fermeture différée de la paroi abdominale après réintégration progressive des viscères herniés sous protection d'un pansement hermétique [31].

11-2 le laparoscisis :

Dans le laparoscisis, les intestins sont surtout extériorisés, rarement le foie [1,31, 76] ; d'autres éléments peuvent s'y trouver :ovaire, trompe, testicule ectopique [31].

-l'Examen échographique a été réalisé chez tous les malades à la recherche d'anomalies. Nous n'en avons recensé aucune. Certains auteurs ont trouvé une incidence de 2,8% d'anomalies associées au laproschisis avec 10-25% de lésions intestinales à type d'atrésie du grêle 11%, nécrose iléale 13%, perforation duodénale 0,2% [31, 76].

Cette association d'anomalies est de 50% dans les omphalocèles [31].

Le traitement des laparoscisis est une urgence chirurgicale. Il consiste en une réintégration des viscères selon la technique de CROB réalisable dans 75 à 80 % des cas [31]. Nous l'avons réalisé chez nos 2 malades.

Les suites opératoires ont été simples, notre résultat est semblable à celui de KAISER [63] (yate's $p=0,384882$) mais statistiquement différent du résultat de MOLIK [83] (yate's $p=0,028197$). (Tableau LXXXII).

Tableau LXXXII : Suites simples selon la méthode de CROSS.

Technique de CROSS Auteurs	Nombre de malades	Méthode de CROB	Suites simples	Test
MOLIK, USA , 2001	103	71	64%	yate's= $p=0,028197$
KAISER	66	20	87,1%	yate's= $p=0,384882$
Notre étude	12	2	2/2	-

Nous avons évalué ces deux méthodes de traitement ; il n'existe pas une différence statistiquement significative entre ces deux résultats de traitement [63] [83] (kh2 =0,75 , $p=386867$). (Tableau LXXXIII)

Tableau LXXXIII : comparaison des deux méthodes de traitement CROSS et CROB.

Techniques Auteurs	Effectifs	Pourcentage (%)	Test
MOLIK,] USA 2001	71	64	Kh2=0,75 $p=386867$
KIMBLE, Australia 2000	29	71	

12-facteurs epidemiologiques maternels :

12-1 L'âge : (tableau LV)

Le risque malformatif apparaît dès 30 ans mais surtout après 35 ans [23]. l'anomalie chromosomique chez les enfants de mères âgées est classique [45].

D'autres auteurs ne trouvent pas cette corrélation entre l'âge de la mère et la survenue de malformation, sauf pour la trisomie 21.[19, 39, 114].

Les jeunes mères sont majoritaires dans notre étude ; ceci est surtout lié au mariage précoce dans notre pays.

12-2 La Parité : (tableau LVI)

On ne peut établir de relation entre le nombre de gestation et la survenue de malformation, si l'on ne tient compte que d'autres facteurs comme l'âge maternel BRIARD M.L [19].

La parité et l'âge maternel étant liés [23], certaines malformations sont spécifiques à l'âge, d'autres à la parité.

D'autres études récentes [9, 35] ont recensé une population majoritairement multipare comparable à notre étude. A l'analyse de ces résultats, et de la littérature, cette notion de relation entre la parité et la malformation est relative puisque d'autres auteurs [25] ont trouvé une fréquence plus élevée de défaut de fermeture du tube neural chez les primipares.

12-3 Niveau de vie socio-économique : (tableau LVII)

Bien qu'il est difficile d'établir un rapport direct et évident de cause à effet, certains auteurs anglais ont mis l'accent sur l'importance des facteurs socio-économiques dans l'épidémiologie de certaines malformations, [23, 114]. Notre résultat est comparable aux deux études précédentes au Mali [9, 35] ainsi qu'en Côte d'Ivoire [30]. Cependant, l'effet délétère des carences alimentaires sur la grossesse ne fait aucun doute. Elles entraînent une augmentation de la mortalité et de la morbidité anté et périnatale, contribuent à la sensibilité embryonnaire aux différents agents tératogènes [81]. Selon le test de comparaison des 2 pourcentages, les malformations semblent être plus présentes chez les mères des enfants malformés au niveau socio-économique bas.

12-4 facteurs géographiques et Malformation :

La fréquence de certaines malformations peut varier selon les populations considérées. Pour exemple, la fréquence de l'anencéphalie est très élevée dans

certaines régions comme l'Irlande du Nord ou le Delta du Nil, très basse dans d'autres comme la Colombie ou l'Ouganda , elle serait liée à des facteurs génétiques [39].

La consanguinité est de coutume dans nos pays ; et pourrait expliquer la fréquence élevée de certaines affections chez certains groupes ethniques que d'autres par mécanisme de transmission autosomique récessif.

12-5 Antécédents gynéco-obstétriques des Mères : (tableau LIX)

Le taux d'avortement spontané, de morts-nés, et d'hémorragie dans les grossesses antérieures est plus élevé chez les mères ayant des enfants malformés.[19, 23] ; contrairement à certains auteurs [39] qui ne voient pas de différence entre les femmes ayant des antécédents gynéco-obstétriques et les femmes sans antécédents gyneco-obstétriques. Nous avons surtout observé des cas d'infections aiguës, qui interviennent dans l'étiopathogenie des malformations [81].

12-6 Notion de prise de médicaments toxiques : (tableau LX)

Moins de la moitié des mères ont utilisé des médicaments pharmaceutiques et traditionnels. Cette proportion est plus élevée dans d'autres séries [9 , 30, 35].

L'utilisation par la femme enceinte de certains médicaments au cours de cette période peut entraîner des effets toxiques pour le fœtus aussi dramatiques que les malformations comme en témoigne l'importance de l'automédication chez la femme enceinte [4]. En outre, les médicaments traditionnels ne sont pourtant pas exempts d'effets tératogènes.

12-7 Antécédents de malformation chez les parents : (tableau LXI)

La transmission de tares est classique [45], s'accroît surtout dans les mariages consanguins qui sont courants dans notre pays ([35] a trouvé que 27,5% des malformés sont issus de mariages consanguins), [32] en 1983 a trouvé qu'au Sénégal l'ichtyose (affection dermatologique héréditaire) est plus fréquente chez les Toucouleurs et les peulhs. La consanguinité est de coutume dans nos pays ; et pourrait expliquer la fréquence élevée de certaines affections chez certains groupes ethniques que d'autres par mécanisme de transmission autosomique récessif.

12-8 Surveillance Prénatale (C.P.N) : (tableau LXII)

Comme dans les études menées en 1999 et l'an 2000 [9, 35], la majorité des mères n'ont pas fait de C.P.N. 95% des femmes le font dans les pays européens [114].les malformations congénitales semblent être plus fréquentes chez les mères n'ayant

pas fait les consultations prénatales selon le test de comparaison des 2 pourcentages ($p=0,0001$).

La détection précoce des malformations peut faciliter leurs prises en charge anté-, per-, et post-natale.

12-9 Notion d'hyperthermie : (tableau LXIII)

L'action de l'hyperthermie dans le défaut de fermeture du tube neural, a été démontré expérimentalement [124, 125]. Pour l'espèce humaine, il faut une température supérieure ou égale à 38,9°C en début de grossesse [27, 80, 91]. Plus de la moitié des mères des enfants nés malformés ont connu une hyperthermie en début de grossesse selon le test de comparaison des 2 pourcentages ($p=0,0001$).

L'hyperthermie est le symptôme le plus constant au cours des maladies infectieuses [41]. Ces observations sont sujets à controverse

RECOMMENDATIONS

RECOMMANDATIONS

Aux autorités :

- la formation du personnel en chirurgie pédiatrique ;
- la création de registre pour une surveillance épidémiologique des malformations en vue d'une meilleure prise en charge.

Aux Médecins :

La prévention doit être la préoccupation essentielle par la détection précoce des malformations.

-Facteurs infectieux :

- Le dépistage et traitement de la syphilis de la femme enceinte ;
- Pour la rubéole, la vaccination des jeunes à la période pré-pubertaire ;
- Pour la Toxoplasmose, des mesures hygiéno-diététiques.

-Facteurs nutritionnels :

- l'équilibre du diabète chez la femme enceinte ;
- correction de la phénylcétonurie chez la femme enceinte ;
- une alimentation complète et équilibrée.

-Facteurs génétiques :

Le conseil génétique ne peut éviter tout risque car il n'y a pas de procréation qui n'en comporte. Mais associé au diagnostic anténatal, li permet d'apporter une certitude sur l'état du fœtus et la probabilité d'un risque. Les moyens utilisés sont :

- l'amniocentèse précoce ;
- l'échographie obstétricale ;
- la fœtoscopie.

-Facteurs physiques :

- ne pratiquer les examens radiologiques intéressant le petit bassin que lors de la première moitié du cycle ;
- si une urgence chirurgicale impose des examens radiologiques de ce type, limiter les clichés au minimum en s'abstenant de radioscopie ;
- ne pas donner de l'iode 131 pendant la grossesse.

CONCLUSION

CONCLUSION

La prise en charge des malformations congénitales et pluridisciplinaires.
Certaines malformations curables à peu de frais peuvent devenir des handicaps définitifs ou justiciables d'un traitement difficile et coûteux.

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE:

1. **ABDERRAHIM HAROUCHI.** Chirurgie Pédiatrique, Priorités Diagnostiques et Thérapeutiques. Maroc.1982.

2. **ABENA OBAMA M, CAMARA M, MBEDE J.** l'hydrocéphalie en milieu pédiatrique à Yaoundé, Cameroun. Etude de 69 cas. Ann Pediatr (Paris) 1994 ; 41 (4):249-252.

3. **AMACHER A L, WELLINGTON J.** Infantile hydrocephalus: long term result of surgical therapy. Child's brain, 1984; 11:217-229.

4. **ANONYME.** Consommation de Médicaments au cours du premier trimestre de grossesse. Lyon Med (France) 1979; 18:183-207.

5. **ASSIMADY K, ATAKOUMA D Y, GOUJARD J, DORMONT S, DUONG Q, HODONOU K, ATGEGBO S, SCHMITT EHR Y G.** Enquête Epidémiologique sur les Malformations Congénitales à Lomé. Journée APANF, ABSTRAIT, 4-6 Décembre 97; P 35.

6. **BABUT J M.** Panorama des malformations faciales In Pathologie et chirurgie cutanée chez l'enfant. Editions chirurgicales pédiatriques. SAFI S.A. 1993; 239-262.

7. **BACHY B, MITROFANOFF P.** Occlusions Congénitales du Colon et du Rectum. (à l'exclusion des malformations ano-rectales).-Editions Techniques – Encycl. Med. Chir (Paris, France), Pédiatrie, 4-017-D-10, 1994,10P.

8. **B SINGHAL, K M MATHEW.** Factors affecting Mortality and Morbidity in adult Spina- bifida. EUR J Pediatr Surg 9, Suppl, (1999) ;31-32. Hippokrates Verlag Stuttgart. Masson éditeur Paris.

9. **BAH OUMAR.** Contribution A L'étude des Malformations Congénitales à Propos de 60 cas. Unités de Réanimation du Service de Pédiatrie. C.H.U., H.G.T., Bamako, Mali, 1999.

10. **BECMEUR F, HOFMANN-ZANGO I, JOUIN H, MOOG R, KAUFFMANN I, SAUVAGE P.** Three- flap anoplasty for imperforate anus: results for primary procedure or for redoes. EUR J Pediatr Surg 2001 oct; 11 (5):311-4 FRANCE.

11. **BLANC A, TOUZE J.** Pathogénie Et Classification Des Malformations Congénitales. Gazette Med. France 15 Octobre 1967 ; N°25, 4549-4578.

12. **BODIAN M, STEPHENS FD, WARD BC.** Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon. Lancet 1949; 1: 6

13. **BONATI C, BRIARD M L, FEINGOLD J.** et coll. An epidemiological and genetic study of facial cleft in France Epidemiology and frequency in relatives. J Med Genet 1982; 19, 8-15.

14. **BORGSTEIN ES.** Gastroschisis minor. J.Pediatr Surg 2001; oct; 36(10): 1540-1
Related articles, Books, Linkout. Malawi.

15. **BORLEE I, LE CHAT M F.** Resultat d'une Enquête sur Les Malformations Congénitales dans Le Hainaut ARCH. BULL MED. SOC. 1978.

16. **BOUBOU KANTE.** Prise en charge chirurgicale des hydrocephalies non traumatiques chez les enfants agés de 0 à 24 mois. Polyclinique Yonki Saha. Kayes. Mali, 2000.

17. **BOUILLET T, SCHILIENGER M, LEFKOPOULOS D, LESCRAINIER J, NAUDY S, Tep B et al.** Radiodiagnostic chez la femme enceinte. Risques de malformations et d'avortement spontané à propos de 153 cas Radioprotection 1987; 22 :1-12

18. **BRIARD M L.** la fréquence des fentes; in : 4eme séminaire de génétique de l'hôpital des enfants malades. Paris, 1998; 19, 20.

19. BRIARD M L, FEINGOLD J, BONATTI-PELLIEE C, LAPEYRE F, FREZAL J, VARONGOT J. Fréquence des Malformations à la Naissance. Etude d'une Maternité Parisienne. ARCH..FRANÇ. PEDIATR, 1975; 32, N°2, 123-138.

20. BRIARD M L, FEINGOLD J, BONATTI PELLIEE C, PAVY D, KAPLAN J, BOISE. Génétique et Epidémiologie des Fentes Labiale et Palatine. Ann. Chir. Plast. 1974-1987.

21. BRIARD M L, LE MERRER M, KAPLAN J.-Le conseil génétique pour les hydrocéphalies et les microcéphalies.- Journées Parisiennes de Pédiatrie, Flammarion, édit., Paris, 1985; PP. 131- 138.

22. BRITISH PAEDIATRIC ASSOCIATION OF DISEASE. A paediatric supplement compatible with the ninth version of the WHO international classification of diseases, 1977.

23. BUGNON P et Coll. contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 1238 cas d'enfants malformés pour 49665 accouchements en série continue de 25 ans (1950-1974). These n°68, 22Juin 1979; Fac. Med. Dijon

24. CALZOLARI E, CAVAZUTTI GB, COCCHIG et al. Congenital malformations in 100,000 consecutive births in Emilia-Romagna region northern Italy: comparaison with the Eurocat data. Eur J Epidermiol 1987; 3: 423-30.

25. CARTER CO, EVANS K. Spina bifida and anencephalus in greater London. I Med Genet 1973; 10: 209-234.

26. CARTEX A M. Considération Etiopathogénique sur Les Malformations Congénitales Constatées à La Maternité Lariboisière (1961-1963). Essai de Classification. These Med. Paris 1964; N°635.

27. CHANCE PF, SMITH DW. Hyperthermia and meningomyelocele and anencephaly. Lancet 1978; 1: 769-770

28. **CHEVREAUX BRETONO et COLL.** Hydramnios et Malformation Fœtale A Propos d'une Série Continue de 30 Cas observés à la Maternité du Chu de Renne de 1971 A 1978. J. GYNECO-OBSTE. REPROD. (PARIS) 1980; 9, N°567-573.

29. **COFFEY VP, JESSOP WJ.** Maternal influenza and congenital deformities. A prospective study. Lancet 1959; 2: 935-938

30. **COULIBALY ZERBO F, AMORISSANI FOLQUET M, KACOU-KAKOUA, SYLLA M, NOAF, KRAMOE, YAPO G, DOREGO A, PRINCE A, TOURE M, HOUEMOU Y, KOUAME KONA G.** Contribution à l'Etude des Malformations Congénitales à l'unité Néonatalogie du C.H.U de Cocody (Abidjan) Journée Somaped, Mars 1996 ; Abstrait, P.11.

31. **D JAN, C NIHOUL, FEKETE.** Omphalocèle et laparoschisis : Manuel de chirurgie Pédiatrique (Paris), 1998 ; Tome 1, 81-85

32. **DEGRATIAS MANAMA et COLL.** Contribution à L'Etude des Malformations Congénitales à Propos de 188 Cas à L'unité Néonatalogie de l'Hôpital Aristide le Dantec de Dakar. Thèse Med., 1983; N°56.

33. **DENNIS M, FITZC R, NETLEY C T et al** the intelligence of hydrocephalic children. ARCH-neurol, 1981; 38, 607.

34. **DE STAERCKE P.** Congenital malformations of the anus and rectum. Ann chir.Belg., 1962; 61, 174-203.

35. **DIARRA D.** Etude des malformations congénitales à la Maternité du CHU Garbriel TOURE. Thèse Med, Bamako, 1999; 42

36. **DONOVAN EJ, BROWN EG.** Imperforate anus. Ann. Surg., 1958; 147, 203-213.

37. **DE WALS P, DOLK, GIJEROT Y et al.** Preliminary evaluation of the impact of the Chernobyl radiological contamination on the frequency of central nervous system malformation in 18 regions of EUROPE. Paediatr Perinat Epidemiol 1988.

38. **DUHAMEL B** Morphogène Pathologique. Masson, 1966.
39. **ELEPHANT E, BOYER P ET ROUX C.** Teratologie. – Encycl. Med. Chir. (Paris, France), Obstétriques) 5116 A¹⁰, 3-1986; 16 P.
40. **ELEFANT E et BOYER M.** Médicaments et Embryo-Foetopathie. Encycl. Med. Chir. Paris. France., Pédiatrie, X²⁰, 2-1990 ; 4p.
41. **ERIC PICHARD.** Maladies infectieuses. F.M.P.O.S 1998; P46.
42. **EUROCAT Working group.** Surveillance of congenital anomalies. Years 1980-1986; M. Lechat, ed. Bruxelles: ULB, 1989; 231P.
43. **EVRARD P, BELPAIRE MC, BOOG et Coll.** Diagnostic anténatal des affections du système nerveux central : résultats préliminaires d'une série multicentrique Européenne de 350 cas. Le journal Français d'Echographie 1984; 2 : 123-125
44. **FALL M, DIADHIOU F, KWAKUVI N, KESSI F, MARTIN SC.** Malformations Congénitales Observées au C.H.U. de Bull. Soc. Med. Afr-Noire Langue Française, 1977 ; 224-427-432
45. **F CABANNE, J L BONENFANT.** Anatomie Pathologique Principes de Pathologie Générale, de Pathologie Spéciale et d'aetopathologie. les Presses de l'Université Laval. Quebec, Maloine S.A. Editeur. Paris, 1986.
46. **F NATAF, A PIERRE-KAHN.** Spina-bifida. Neuro-Chirurgie. P572-582, 1995; Paris, France.
47. **FARESTER F, DAFFOS F, GIOVANGRANDI Y, MAC ALEESE J, THULLIEZ PH.** Réponses fœtales aux infections maternelles transmises. In : voisin GA éd. Immunologie de la reproduction. Paris : Medecine Science Flammarion. 1990; 427-437.

48. **GAGNE R.** Le Nouveau – Né Malformé Vie. Can. France; Mai, 1977;
N° 5- 555 – 559.
49. **GAILLARD D.** le développement normal et pathologique des plexus nerveux autonomes de l'intestin. Arch Fr Pediatr 1981;38 :61-67.
50. **GAL I SHERMAN IM, PRYSE-DAVIS J.** Vitamin A in relation to human congenital malformation. Adv teratol 1972; 5:143-145
51. **GENITORI L, CAVALHEIROS, LENA G, BOUDAWARA Z, BOLLINI G, GUYS J-M. SPINA BIFIDA : Myélomeningocèle.** –Editions Techniques.-Encycl. Med. Chir (Paris-France), Pédiatrie, 4-096-D-10, 1993; 10p
52. **GONGGRYP(N).** Les résultats du traitement de l'inperforation anale. Thèse Med. Marseille, 1969; N° 186, 233 Pages.
53. **GOUJARD J, MAILLARD F, ANCELIN C et al.** Enregistrement des malformations congénitales à Paris. Bilan et perspectives de l'étude placée sous l'égide de la C.E.E. Gynécol. Obstet Biol 1983; 12 :805-17.
54. **GRAM SM.** Effect of smoking during pregnancy on the mother and the conceptus. In : National research council; work-shop report. Washington DC: National Academy of Science, 1981.
55. **GRIFFITHS PD, RONALDS CJ et HEATH R B.-** A prospective study of influenza infection during pregnancy. J.Epidemiol.Comm.Health,1980;34,124-128.
56. **GUEYE AYNINA.** Les complications non infectieuses de la dérivation ventriculoperitoneale chez le nourrisson et l'enfant. Thèse Med ; Dakar,1999; N°33, P 92.
57. **HALL SM.** Congenital Toxoplasmosis. Br Med J 1992; 305:291-297.

58. HAYS S. Sex differences in the incidence of certain congenital malformations : a review of the literature and some new data. *Teratology*, 1971; 4, 277-286.

59. HIMMETOGLU O, TIRAS MB, GURSOY R, KARABACAKO, SAHIN I, ONAN A. The Incidence of Congenital Malformations in a Turkish Population *International Journal of Gynaecology & Obstetrics*. 55(2) : 117-21, 1996.

60. HOLMBERG PC. Central-nervous-system defects in children born to mothers exposed to organic solvents during pregnancy. *Lancet* 1979; 2: 177-178.

61. – [http:// CRI-CIRS-WATHS. UNIV-LYON](http://CRI-CIRS-WATHS.UNIV-LYON) 1. Fr/Polycopies/Chirurgie Maxillo Faciale/Chirmox Facia-8-Html.

62. HUBER AFFANDALO TEKOU. Les malformations ano-rectales, considérations diagnostiques cure chirurgicale par la voie sacro-coccyenne de STEPHENS DOUGLAS .Dakar, 1983; N° 36.

63. KAISER MM, KAHLF, VON SCHWABE C, HALSBAND H. Traitement de 35 cas de laparoschisis et 31 cas d'omphalocèle dans le service de chirurgie pédiatrique à l'université médicale de Lubeck de 1970-1998 ;*Chirurg* 200 oct ; 71 (10):1256-62.

Article in German.

64. KHIATI M, DAUD- BRIKCI M. Le Médicament en Pédiatrie. In :OPU (Alger), 1991.

65. KIMBLE RM, SINGH SJ, BOURKE C, CASS DT. Gastroschisis reduction under analgesia in the neonatal unit. *J Pediatr Surg* 2001; Nov, 36(11): 672; Australia.

66. KITCHANANS, PATOLE SK, MULLER R, WHITEHALL JS. Neonatal outcome of gastroschisis and exomphalos: a 10-year review. *J Pediatr Child health* 2000; oct, 36. Australia.

67. LAMBOTTE C. Malformation congénitale et facteurs tératogènes : Définition, classification. *Revue Med de Liège* 1972; Vol.27, Suppl.1 PP 5,8.

68. LAMBOTTE C. Malformation congénitale : Épidémiologie. Revue Med de Liège 1972; Vol.27, Suppl,1 PP 8,15

69. LANDRIEU P, COMOY J, ZERAH M. Hydrocéphalie de l'Enfant. –Encycl. Med. Chir. (Paris, France) Pédiatrie, 4096 A¹⁰, 1-1988 ; 10p ;

70. LAUGIER A et PINET A. Le radiodiagnostic chez la femme enceinte. -J Radiol ; 1981; 62,n°11,562-565.

71. LEMOINE P I, HAROUSSEAU H, BOREYRU J P et MENUET J C. Les enfants de parents alcooliques : anomalies observées à propos de 127 cas. Arch Franç. Pédiatr.,1967; 25, n°7, 830-831.

72. LONGO L D. Environmental pollution and pregnancy: risks and uncertainties for the fetus and infant.-Am. J.obstet. Gynecol., 1980; 137, n°2, 162-173.

73. LYONNET S, BOLINOA, ABEL L et al. Nature Genetics. 1993;4 : 346-350.

74. MAJEWSKI, RAFF W, FISCHER P, HUENS GES R, PETRUCHE.

La Teratogenicite des Anticonvulsivants. Deutsh Med. Weshr 1980; 105 – 719 – 729.

75. MALADIES CHRONIQUES au Canada. Volume 16, N° 1, Hivers 1995 ;
[http : // w w w . hc- sc . gc . ca/ hpb/ icdc/ publicat/ edic/ 161/ 161 et b 4 f . html.](http://www.hc-sc.gc.ca/hpb/icdc/publicat/edic/161/161_et_b4f.html)

76. MARCEL BETTEX, FRANCOIS KUFFER, ALOIS SCHARLI. Précis de Chirurgie Infantile, Diagnostic, Indications et Principes Thérapeutiques. Paris, Masson, 1978 .

77. MARTINEZ – LAGE J, POZAM, ESTEBAN JA. Mechanical complicatoirs of the reservoirs and flushing devics in ventrivular Shunt Systems. Bristish journal of neuro surgery (1992); 6,321-326.

78. M CARCASSONNE, G MONFORT. Les Malformations Congénitales de l'Anus et du Rectum. Encycl. Med. Chir (Paris, France) 9078 A10 (6.1972).

79. **MARTUCCIELLO G.** Preoperative enzyno-histochemical Diagnosis of dysganglionoses associated with anorectal malformations (ARM) with recto-vestibular recto-perinea fistula. EUR J Pediatr Surg 9 (1999)96-100. Italie.

80. **MILLER P, SMITH DW et SHERPARD TH.**-Maternal hyperthermia as a possible cause of anencephaly.- Lancet, 1978;1, n°8063, 519-520.

81. **MIRLESSE V, JACQUEMARD ET DAFFOSF.** Embryofetopathies. Encycl. Med. Chir. (Elsevier, Paris), Pédiatrie, 4-002-X-10, 1996; 19P.

82. **MN GUEDDICHE, F HACHIFI SAOUSSI, A BESBES, L GHEDIRA, M RADHOUANE.** Malformations congénitales observées dans une série de 11036 naissances consécutives.Tunisie, 1987; P : 5-9.

83. **MOLIK KA, GINGALEWSKI CA, WEST KW, RESCORLA FJ, SCHERER LR, ENGUM SA, GROSFELD JL.**Gastroschisis: a plea for risk categorization. J Pediatr Surg 2001; Jan; 36(1): 51-5. USA

84. **M P VAZQUEZ, J BUIS, H MARTINEZ.** Diagnostic antenatal des fentes labio-palatines : incidences sur la prise en charge thérapeutique actuelle. Une expérience de sept ans, ANN Pédiatr (Paris), 1994 ; 41, 5, 277-285.

85. **NASIR GA, RAHMAS, KADIM AH.** Neonatal intestinal obstruction. Basra General hospital, Basra, IRAQ. J 2000; Jan ; 6 (1):187-93.

86. **NIHOUL- FEKETE C, PELLERIN D.** Maladie de Hirs Chsprung. In : Navarro J, Schmitz J eds , Gastroenterologie Pédiatrique. Flammarion Médecine – Sciences Paris.1986; PP 391 – 394.

87. **OLIVE G, HUAULT G, BAVOUX F.** Le Risque médicamenteux à la période périnatale. Thérapie 1982; 37 : 347-355

88. **OLIVE G.**-Modifications pharmacologiques postnatales consécutives à l'administration de xéno biotiques pendant la grossesse. 11^{ème} conférence de la Société Européenne de tératologie, Paris, 1983.

89. **PEÑA A,** Posterior Sagital anorectoplasty : results in the management of 332 cases of anorectal malformations. *Pediatr Surg int* 3(1988);94-104 . USA

90. **PH VAYSSE, M. JURICIC, PH GALINIER.** (malformations ano-rectales).
MANUEL DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE. France tome1. 1998.

91. **PLEET H, GRAHAM J M et SMITH DW-** Central nervous Sistem and Facial defects associated with maternal hyperthermia at four to 14 weeks gestation *Pediatrics*. 1981;67, n°67,785-789

92. **RAINB ET BISSON JP.** Le Développement Embryonnaire et ses Perturbations. Emc. Paris, Pédiatrie I , Fev, 1975; 4002 Vo.

93. **REIGNIER CI ET ROLLANDEN M.** embryopathie et Foetopathie. Emc. Paris, Pédiatrie, Nov, 1978; 4002 – X10.

94. **ROBERT LAPLANE.** Pédiatrie. Paris. Masson. 1986 ;4^{ème} Edition

95. **ROTH MP M P, DOTT B, ALEMBICK Y, STOLL C,** Malformations congénitales dans une série de 66 0668 naissances consécutives. *Arch FR Pediatr* 1987; 44 : 173-6

96. **RUMEAU-ROUQUETTE C, GOUJARD J et HUEL G.** Les Médicaments du Système Nerveux Sont-Ils Tératogènes ? Bilan Des Recherches Epidémiologiques. *Arch. France*, 1976 ; 1:5,10.

97. **RUMEAU- ROUQUETEC, GOUDJARDJ, ETIENNE C.** Relation entre les Métrorragies du début de Grossesse Et Les Malformations Congénitales. *gynéco – Obst.* , 1971; 70-557.

98. **RUMEAU-ROUQUETTE C, GOUJARDJ, HUEL G, KAMINSKI M.** Malformations congénitales, risques périnataux, enquête prospective. Paris, INSERM, 1978.
99. **SAINTE-ROSE C.** Hydrocéphalie. Ann Pédiatr (Paris), 1995 ; 42, N° 8, 507-514
100. **SANTULLI T.** Ano-rectal anomalies. J.Ped. Surg,1970; 3, 281.
101. **SAULNIER JL, MAURAIN C.** Médicaments, grossesse et allaitement. Paris,1987.
102. **SAXEN L HOLMBERG PC, NURMINEN M et KUOS E.** Sauna and congenital defects.Teratology, 1982; n°3, 251-270.
103. **SCHEUER HA, HOLTJE WJ, HASUND A, PFEIFER G, RELATED ARTICLES**
Prognosis of facial growth in patients with uni lateral complete cleft of the lip, alveolus and palate. J Craniomaxillofac surg. 200; Aug ; 29 (4) : 198-204
104. **SCHMITT M, PLENATF, PIERRE E VIGNAUD JM.** La biopsie muqueuse rectale en chirurgie Pédiatrique. Technique-valeur diagnostique. A propos de 193 biopsies. Chir Pediatr 1984; 25 :98-101.
105. **SCOTT J E S et SWENSON O.**Some comments on the surgical treatment of imperforate anus. Long term results and postoperative management. – Amer.J.Surg., 1960; 99, 137-143
106. **SHAKO D et al.** Les troubles hydrodynamiques du LCR. Cliniques universitaires de Kinshassa. Afr Med,1978; 17(165), 711-716.
107. **SHEPARD TH.** Teratogenesis General principes. Reprod Med 1986; 10:237-250.
108. **SMITHELLS RW, SHEPPARDS, SCHORAN CJ.** Vitamin deficiencies and neural tube defects. Arch Dis Child 1976; 51: 944-950.

109. **SOAVE F.** Consommation de Médicaments au cours du premier trimestre de grossesse. LYON Med (France) 1979;242 :269

110. **S. PEUDENIER, T DUFOUR.** Les hydrocéphalies de l'enfant. Institut Mère. Enfant, annexe pédiatrique, Hôpital sud , BP 56129, 35056 Rennes cedex 2 France. 1999.

111. **STEIN Z.** Famine and human developpement. New york:Oxford University Press, 1975.

112. **STEINMAN A, KELMER G, AVNI G, JOHNTON DE.** Omphalocele in a foal. Vet Rec, 2000; Mar, 18 ; 146 (12) : 341-3.

113. **STEVENSON J K et HERRON P W.-** Hirschsprung's disease: a rare cause of constipation in patients following surgical correction of imperforate anus. Report of TWO Cases. Amer.Surg., 1967; 33, 555-558.

114. **STOLL C, B DOTT, Y ALEMBIK, M P ROTH, S FINCK** Malformations Congénitales Observées dans une Série de 131 760 Naissances Consécutives Pendant 10 Ans. Arch Fr Pédiatr 1991; 48:549-54.

115. **STOLL C, ALEMBIK Y, ROTH MP et al.** Risk factors in congenital heart disease. Eur J Epidemial 1989; 5: 382-91.

116. **SWENSON O.** Pédiatric Surgery.-3^{ème} édition, 1970; Appleton Centrury-Crofts, New York.

117. **TCHOKOTEU P F, CHELO D, AUDZEO D, DOHA S.** Malformation Congénitale Cliniquement décelable chez le Nouveau Né de l'hôpital Général de Yaoundé Abst. J, Apanf. Cameroun 4-6 Dec 1977; P36.

118. **TEKOU AH.** Malformations Ano-Rectales : Considérations Diagnostiques Cure Chirurgicale par la voie Sacro-Coccygienne De Stephens Douglas (A Propos de 38 Cas Recueillis En 2 Ans). These Med. Dakar, 1983; N°36.

119. **TENDEMNO DZOGANG AM.** Complications cérébrales des meningites du nourrisson à l'hôpital Central de Yaoundé. Apport de l'échographie transfontanellaire. These Med , CUSS, Yaoundé, 1999.

120. **TRAORE SS.** Apport de l'échographie transfontanellaire dans les pathologies cérébrales chez le nouveau-né et le nourrisson, 85 cas dans le service de radiologie de l'hôpital Gabriel Touré. These Med, Bamako, 2000; N° 122, 47 P.

121. **TUBIANA M.** Problèmes posés par l'irradiation des femmes enceintes. Effet des radiations ionisantes sur l'embryon et le fœtus. Bull. Cancer, 1979; 66, n°2, 155-164.

122. **VICTOR C, VALIGHAN R, JAMES MC, KAY NELSON.** Traité de Pédiatrie Tome II Doin Editeurs, Paris., 1980.

123. **VILELA PC, RAMOS DE AMORIM MM, FALBO GH, SANTOS LC.** Risk factors for adverse outcome of newborns with gastroschisis in a Brazilian hospital. J Pediatr Surg 2001; Apr; 36(4) 559-64.

124. **WANNER R A et EDWARD M J-** Comparaison of affects of radiation and hyperthermia on prenatal retard of brain growth of guinea-pig-Br.j. radiol, 1983; n°661, 33-39

125. **WEBSTER WS et EDWARDS MJ.** - Hyperthermia the induction of neural tube defects in mice -Teratology. 1984; 29, n°3, 417-425.

126. **WONG LY, PAULOZZI LJ.** Survival of infants with Spina- bifida : a population study, 1979-1994; Paediatr perinat epidemiol 2001; oct, 15 . USA.

119. TENDEMNO DZOGANG AM. Complications cérébrales des méningites du nourrisson à l'hôpital Central de Yaoundé. Apport de l'échographie transfontanellaire. These Med , CUSS, Yaoundé, 1999.

120. TRAORE SS. Apport de l'échographie transfontanellaire dans les pathologies cérébrales chez le nouveau-né et le nourrisson, 85 cas dans le service de radiologie de l'hôpital Gabriel Touré. These Med, Bamako, 2000; N° 122, 47 P.

121. TUBIANA M. Problèmes posés par l'irradiation des femmes enceintes. Effet des radiations ionisantes sur l'embryon et le fœtus. Bull. Cancer, 1979; 66, n°2, 155-164.

122. VICTOR C, VALIGHAN R, JAMES MC, KAY NELSON. Traité de Pédiatrie Tome II Doin Editeurs, Paris., 1980.

123. VILELA PC, RAMOS DE AMORIM MM, FALBO GH, SANTOS LC. Risk factors for adverse outcome of newborns with gastroschisis in a Brazilian hospital. J Pediatr Surg 2001; Apr; 36(4) 559-64.

124. WANNER R A et EDWARD M J- Comparaison of affects of radiation and hyperthermia on prenatal retard of brain growth of guinea-pig-Br.j. radiol, 1983; n°661, 33-39

125. WEBSTER WS et EDWARDS MJ. – Hyperthermia the induction of neural tube defects in mice –Teratology. 1984; 29, n°3, 417-425.

126. WONG LY, PAULOZZI LJ. Survival of infants with Spina- bifida : a population study, 1979-1994; Paediatr perinat epidemiol 2001; oct, 15 . USA.

ANNEXES

QUESTIONNAIRE

LES MALFORMATIONS CONGENITALES DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE GENERALE ET PEDIATRIQUE DE L'HOPITAL GABRIEL TOURE (H.G.T.)

ILES DONNEES ADMINISTRATIVES

- 1.- Numéro de la fiche d'enquête..... | | |
- 2.- Numéro du dossier du malade..... | | |
- 3.- Date de consultation..... | | | | | | |
- 4.- Noms et Prénoms.....
- 5.- Age | |
- 6.- Sexe | |
- 1- Masculin 2- Féminin
- 7.- Adresse habituelle.....
.....
- 8.- Contrat à Bamako
- 9.- Provenance..... | | |
- | | | |
|--------------|-----------------------|----------|
| 1-Kayes | 6-Gao | |
| 2- Koulikoro | 7- Tombouctou | |
| 3- Sikasso | 8- Kidal | |
| 4- Ségou | 9- Bamako | |
| 5- Mopti | 10- Autres à préciser | 99-indét |
- 10.- Nationalité..... | | |
- | | |
|-------------|----------------------|
| 1- Malienne | 2- Autres à préciser |
|-------------|----------------------|
- 11.- Ethnie..... | | |
- | | |
|------------|--------------|
| 1- Bambara | 7- Minianka |
| 2- Peulh | 8- Sénoufo |
| 3- Sonraï | 9- Touareg |
| 4- Bozo | 10- Sarakolé |

QUESTIONNAIRE

LES MALFORMATIONS CONGENITALES DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE GENERALE ET PEDIATRIQUE DE L'HOPITAL GABRIEL TOURE (H.G.T.)

ILES DONNEES ADMINISTRATIVES

- 1.- Numéro de la fiche d'enquête..... | | |
- 2.- Numéro du dossier du malade..... | | |
- 3.- Date de consultation..... | | | | | |
- 4.- Noms et Prénoms.....
- 5.- Age | |
- 6.- Sexe | |
- 1- Masculin 2- Féminin
- 7.- Adresse habituelle.....
.....
- 8.- Contrat à Bamako
- 9.- Provenance..... | |
- | | | |
|--------------|-----------------------|-----------|
| 1- Kayes | 6- Gao | |
| 2- Koulikoro | 7- Tombouctou | |
| 3- Sikasso | 8- Kidal | |
| 4- Ségou | 9- Bamako | |
| 5- Mopti | 10- Autres à préciser | 99- indét |
- 10.- Nationalité..... | |
- | | |
|-------------|----------------------|
| 1- Malienne | 2- Autres à préciser |
|-------------|----------------------|
- 11.- Ethnie..... | |
- | | |
|------------|--------------|
| 1- Bambara | 7- Minianka |
| 2- Peulh | 8- Sénoufo |
| 3- Sonraï | 9- Touareg |
| 4- Bozo | 10- Sarakolé |

3-prise de médicaments

a-oui b-non

3-a si oui à préciser.....

23-Facteurs de risques.....|_|

1-traumatisme

3-tumeur

2-Meningite

4-autres

9-indeterminé

24- Vaccination.....|_|

1-complète

2-Incomplète

25-Signes généraux.....

1-poids (en Kgp)..... |_| |_| |_|

2-taille (en cm)..... |_| |_| |_|

3-pouls (en bat/mn)..... |_| |_| |_|

4-TA (en mm Hg) |_| |_| |_|

5-conscience.....|_|

a- éveillé(e)

b-non éveillé(e)

6-état nutritionnel.....|_|

a-bon état

b-mauvais état

7-Ictère.....|_|

a-oui

b-non

8-Oedeme.....|_|

a-oui

b-non

26- Signes fonctionnels..... |_| |_| |_|

1-nausée

2-vomissements

3-fièvre

4-absence d'émission de gaz

5-absence démission de meconium

6-autres

9-indet.

A- HYDROCEPHALIE

27-Inspection..... |_| |_| |_|

1-stase des veines du cuir chevelu

2-signe du coucher du soleil

3-bombement de la fontanelle

36-a.si oui lesquels :

- 1 - Disjonction des sutures
- 2 - Des impressions digitiformes
- 3 - Amincissement de la voûte
- 4 - Modification de la selle turcique
- 5 -des calcifications
- 6 - Autres 99 - Indét

37 - Etudes des Pressions intracrâniennes.....|_|

a-oui b-non

37-a si oui lesquels :

- 1 - Ondes en plateau durables au cours du sommeil
- 2 - Non apparition d'ondes en plateau
- 3 - Autres 99- indét

38 - Traitement chirurgical.....|_|

- 1 - Dérivation sans matériel prothétique
- 2 - Dérivation interne
- 3 - Dérivation externe
- 4 - autres 99- indét

39 - Suites opératoires.....|_|_|_|

- 1 - Méningites 5 - non drainage
- 2 - Péritonites 6 - épilepsie
- 3 - Drainage suffisant 7 - autres

4 - Hyperdrainage 8-autres 99 - indét

B - SPINA - BIFIDA

40 - Siège.....|_|

- 1 - Région cervicale
- 2 - Région dorsale
- 3 - Région lombo sacrée

41-Inspection.....|_|

- 1-tumefaction plate
- 2-tumefaction protubérante
- 3-tumefaction ouverte
- 4-tumefaction épithélialisée

5-écoulement LCR	6-autres	9-indet
42-Palpation.....		_
1-consistance élastique		
2-consistance ferme		
3-douleur		
43-Diamètre.....		_
44- contours.....		_
a-réguliers	b-irréguliers	
45-mobile.....		_
46-fixes.....		_
47-signes neurologiques.....		_
1-paraplégie complète		
2-paraplégie partielle		
3-paralysie sphinctérienne anale		
4-paralysie sphinctérienne vésicale		
5-autres	9-indet	
48-Autres anomalies associées.....		_
1-hydrocephalie		
2-gibbosité		
3-kyste dermoïde		
4-Teratome	5-autres	9-indet
49-Diagnostic pré-opératoire.....		_
1-Meningocèle		
2-Myelomeningocèle		
50-Echographie transfontanellaire.....		_
a-oui	b-non	
50a-si oui à préciser.....		_
1-hydrocéphalie associée		
2- hydrocéphalie non associée		
51-Radiographie Lombo-sacrée.....		_
a-oui	b-non	
51-a-si oui à préciser.....		_
1-troubles d'ossification des arcs vertébraux		
2-fissures congénitale		

52- traitement chirurgical.....|_|

1-fermeture de la dure-mère

4-urologique

2-dérivation du LCR

5-autres

3-orthopédique

9-indet.

53- Suites du traitement.....|_|

a-bonnes

b-mauvaises

C - BEC DE- LIEVRE

54- Inspection.....|_|

1- Fente labiale unilatérale

2- Fente labiale bilatérale

3- Fente labio palatine

4-autres

9-indet

55 - Communication bucco – nasale.....|_|

56 - Trouble de phonation.....|_|

57 - trouble de déglutition.....|_|

58 – microglossie.....|_|

59 – macroglossie.....|_|

60 – difficultés d'alimentation.....|_|

61 – anomalies des bourgeons dentaires.....|_|

62 – associations avec d'autres anomalies.....|_|

a- oui

b –non

63 – Traitement chirurgical.....|_|

1-fermeture du voile du palais

2-corrrection morphologique précoce

64- réduction orthodontique.....|_|

a- oui

b- non

65 – traitement orthodontique.....|_|

a –oui

b – non

D- MEGACOLON CONGENITAL (HIRSCHSPRUNG)

66 – Inspection.....|_|

1-ballonnement abdominal

2-ondulations péristaltiques

3-déplissement de l'ombilic

- 4-circulations veineuses collatérales 5-autres 9-indet
- 67-palpation.....|_|
- 1-abdomen tendu 2-organomegalie 3-autres 9-indet
- 68-Percussion.....|_|
- 1-tympanisme 2-autres 9-indet.
- 69-Augmentation du périmètre abdominal.....|_|
- 1-oui 2-non si oui à préciser
- 1-a si oui à préciser
- 70- Association avec d'autres anomalies.....|_|
- 1- oui 2- non
- 1-a si oui à préciser
- 71- Diagnostic pré-opératoire.....|_|
- 1-Mégacolon congénital 2-non congénital
- 72- Formes Topographiques.....|_|
- 1-Forme recto-sigmaïdienne
- 2-Forme courte
- 3-Forme longue
- 4-Forme colique totale 5-autres 9-indet
- 73- Biopsie.....|_|
- a- oui b-non
- 73-a si oui résultat
- 74- ASP.....|_|
- a- oui b-non
- 74-a si oui résultat
- 75-Lavement baryté.....|_|
- a- oui b-non
- 75-a si oui résultat
- 76-Rectomanométrie|_|
- a- oui b-non
- 76-a si oui résultat
- 77 - Traitement chirurgical.....|_|
- 1 - Opération selon SWENSON/GROB 4 - Autres
- 2 - Opération selon DUHAMEL 99 -indét
- 3 - Opération selon SOAVE

78 - Suites Opératoires..... | | | | |

1 - Incontinence	4 - Bonnes
2 - Constipation résiduelle	5 - Autres
3 - Formation de coprolithes	9 - Indét

E-ANO-RECTALE

79-Inspection | | | | |

1-Traces d'anūs

2-Sans traces d'anūs	5-circulations veineuses collatérales
3-atresie anale	6-autres
4- Distension abdominale	9-indet

80-Palpation..... | | | | |

1-Contraction réflexe sphinctérienne	4-meconurie
2-abdomen tendu	5-autres
3-pneumatric	9-indet

81-Percussion..... | | | | |

1-tympanisme	2-autres	9-indet.
--------------	----------	----------

82-Association avec d'autres anomalies..... | | | | |

1-fistule recto-vaginale	
2-fistule recto-urétrale	5-malformation du sacrum
3-fistule recto-vésicale	6-autres
4-sans fistule	9-indet.

83-Formes cliniques..... | | | | |

1-forme haute	4-avec atrésie rectale
2-forme basse	5-autres
3-forme intermédiaire	9-indet.

84-Radiographie lombo-sacrée..... | | | | |

a-oui b-non

84 -a si oui résultat

85- Lavement baryté..... | | | | |

a-oui b-non

85 -a si oui résultat

86- manœuvre de WANGENSTEEN et RICE..... | | | | |

a-oui b-non

86 –a si oui résultat

87-Traitement chirurgical.....| |

1-Ouverture chirurgicale de l'anus par voie périnéale et anastomose ano-cutanée

2 - Colostomie

3 - Abaissement sacro-abdomino-périnéal du recto-sigmoïde

4 - Autres 99 - indét

88-Suites opératoire| |

1 - Sténose anale

2 - Lâchages de la suture muco-cutanée

3 - Lésion de l'uretère

4 - Réapparition de fistule recto-vaginale

5 – Bonnes 9-mauvaises

F- PAROI ABDOMINALE

89-Inspection.....| |

1- Laparoschisis

2-Fistule antéro-ombilicale

3- Omphalocele

4-Prolapsus à travers un canal omphalo mésentérique

5-Volvulus sur canal omphalo mésentérique

6-Bourgeon ombilical

7- Autres 9 - indét

90-Palpation.....| |

1-omphalocèle type I

2- omphalocèle type II

3-douleur 4-autres 9-indet.

91- Association avec d'autres anomalies.....| |

1 - Atrésie intestinale

2 - Syndrome de WIEDEMANN

3 - autres 9-indét.

92-Traitement chirurgical.....| |

1 - Traitement conservateur selon GROB

2 - Traitement opératoire selon GROSS

3 - Traitement opératoire selon SCHUSTER

4 - Recouvrement à l'aide de dure-mère lyophilisée

5 - autres

9-indét.

93-Suites opératoires.....| |

1 - Bonnes

3 - Autres

2 - Mauvaises

99 - indét

III. - ENQUETE FAMILIALE

A - MERE :

94 - Nom et Prénom_____

95 - Age_____

| | | |

96 - Antécédents Médicaux.....| | | | | | | |

1- Non

5 - Epilepsie traitée

2 - H.T.A.

6 - Phénylcétonurie

3 - Diabète

7 - Autres

4 - Hémoglobinopathie

9 - indet

97 - Gyneco-obstétriques.....| | | | | | | |

1 - Primipare

2 - Multipare

3-Accouchement prématuré

4 - Mort né

5 - Avortement

6 - Pathogavidique

7 - Infection génito-urinaire

8 - Césarienne

9 - Autres

99 - indet

98 - Grossesse actuelle.....| | | | | | | |

1 - C.P.N. > 3

6 - V.A.T. correcte

2 - Anémie

7 - Oligoamnios

3 - Ictère

8 - Hydramnios

4 - Hémorragie

9 - Autres

5 - Hyperthermie

99 indet

99 - Bilan pré-natal.....|_|_|_|_|_|_|_|_|_|

- | | | |
|------------------|-----------------|-----------|
| 1 - Non | 5 - Rubéole | |
| 2 - B.W | 6 - E.C.B.U. | |
| 3 - Toxoplasmose | 7 - Echographie | |
| 4 - Test d'Emel | 8 - Autres | 99- indet |

100 - Notion de prise de médicament.....|_|_|_|_|_|_|_|_|_|

- | | | |
|---------------------|----------------------------|------------|
| 1 - Radiothérapie | 7-Antibiotiques | |
| 2 -Thalidomide | 8 - Anti coagulants | |
| 3 - Antimitotiques | 9 - Vitamines A et dérivés | |
| 4-Anticonvulsivants | 10 - Antiparasitaires | |
| 5 - Psychotropes | 11 - Antalgiques | |
| 6 - Thormones | 12 - Autres | 99 - indet |

101- Toxiques divers.....|_|_|_|_|_|_|_|_|_|

- | | | |
|------------|----------------------|------------|
| 1 - Alcool | 3 - Oxyde de carbone | |
| 2 - Tabac | 4 - Autres | 99 - indet |

102- Malformation chez les parents.....|_|_|_|_|

- | | |
|-----------------|------------|
| 1 - 2ème degré | 4 - Autres |
| 2 - 3ème degré | 99 - indet |
| 3 - Collatéraux | |

103- Principale activité.....|_|_|

- | | | |
|----------------------|--------------|------------|
| 1 - Cadre supérieure | 5 - Ménagère | |
| 2 - Cadre moyenne | 6 -Bonne | |
| 3-Commerçante | 7 - Scolaire | |
| 4 - Cultivatrice | 8 - Autres | 99 - indet |

B- PERE

104- Nom et Prénom _____

105- Age.....|_|_|_|_|

106- Principale activité.....|_|_|_|_|

- | | | |
|---------------------|--------------|------------|
| 1 - Cadre supérieur | 5 - Manœuvre | |
| 2 - Cadre moyen | 6 - Ménagère | |
| 3 - Commerçant | 7 - Scolaire | |
| 4 - Cultivateur | 8 - Autres | 99 - indet |

107- Malformation chez les parents.....|_|_|_|_|

- | |
|----------------|
| 1 - 2ème degré |
|----------------|

2 - 3^{ème} degré

3 - Collaborateur.

ABREVIATIONS

A.S.A : American Society of anesthesiologists.

CHU :Centre Hospitalo-universitaire.

DVP: Derivation Ventriculo Peritoneale.

FMPOS: Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie.

HGT :Hôpital Gabriel TOURE.

LCR: Liquide Céphalo Rachidien.

M.M.C :Myelomeningocèle.

MC :Meningocèle.

PC : Périmètre Crânien

SUC :Service des Urgences Chirurgicales.

TERATOME SACCCO-COCCYGIEN avant l'intervention (1,2)

1)



2)



3)

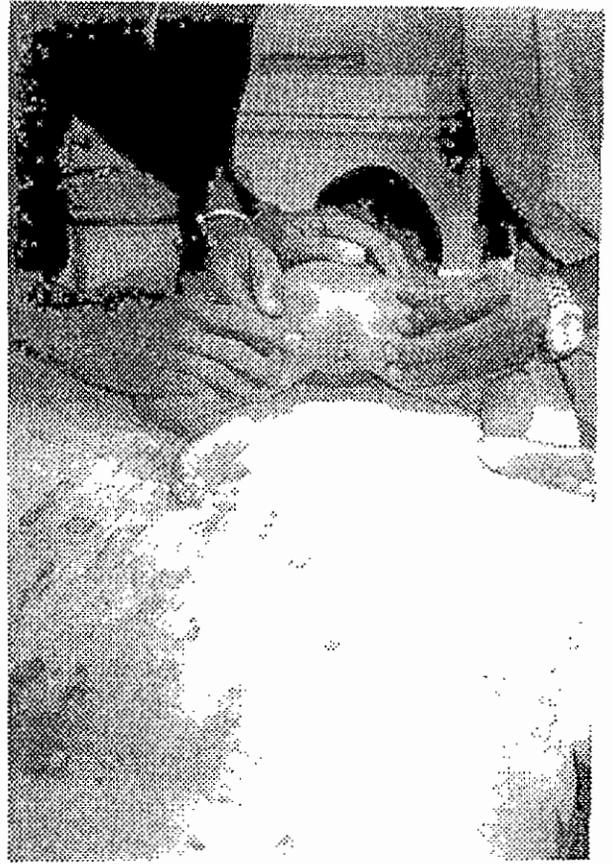


MALFORMATIONS ANO-RECTALES avec Fistule Recto-Vaginale

4)



5)



6)



SPINA-BIFIDA : MENINGOCELE

7)



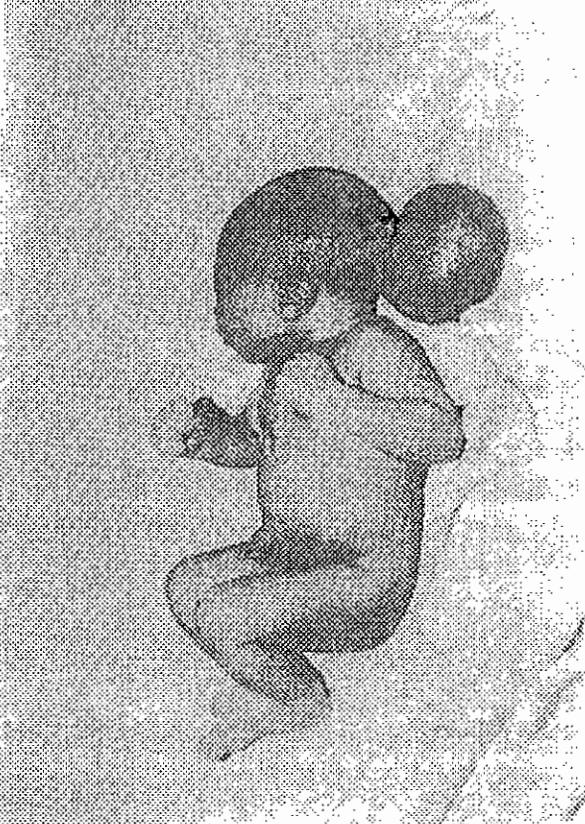
8)



9) FENTE LABIO- PALATINE



10) ENCEPHALOCELE



OMPHALOCELE (11a, 11b)

11a)



11b)



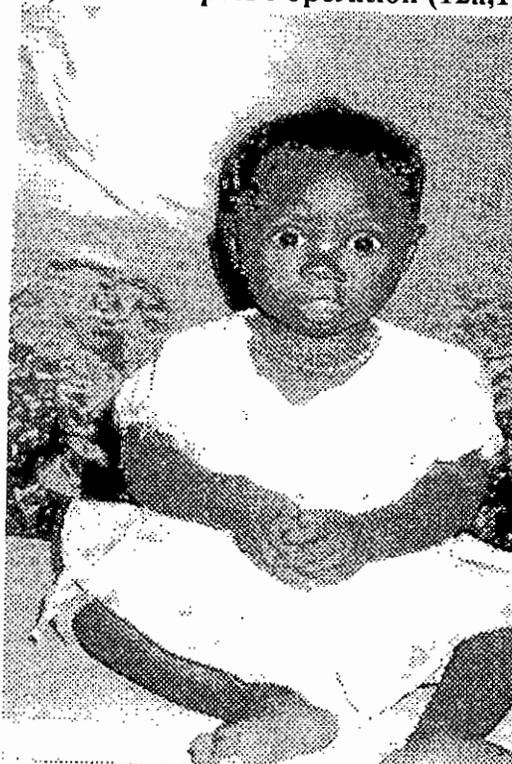
FENTES LABIO- PALATINES

12) Avant l'opération



12a)

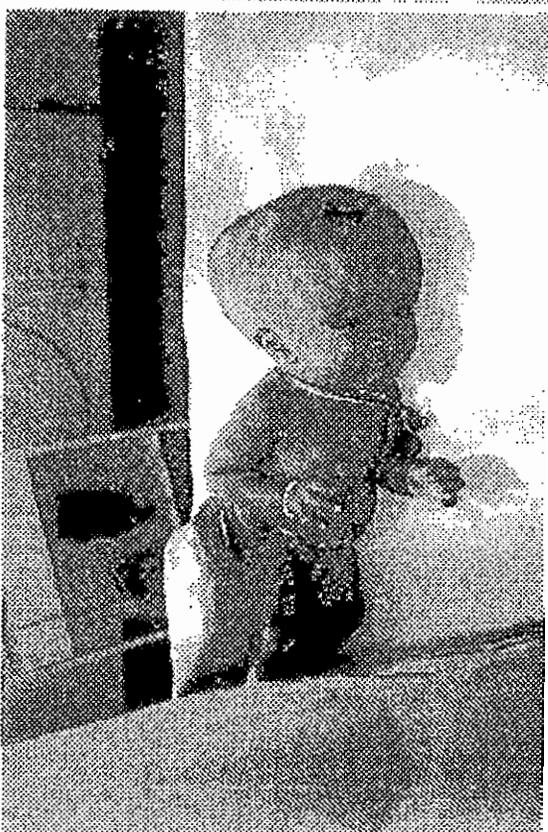
Après l'opération (12a,1



12b)



13



HYDROCEPALIE

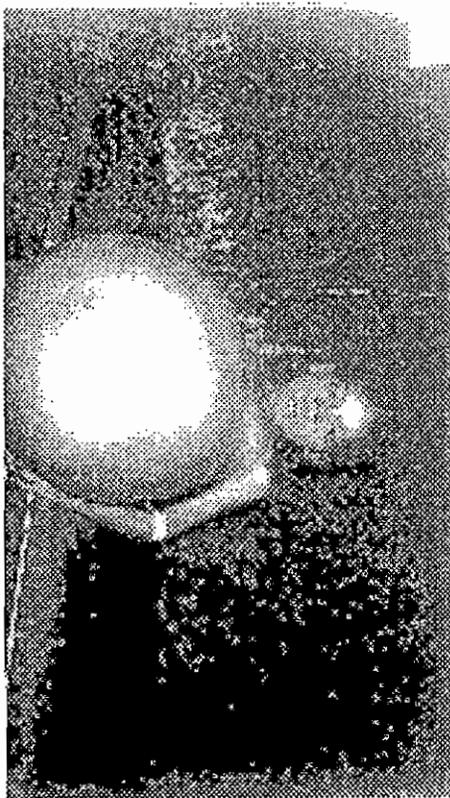
14)



MEGACOLON CONGENITAL

15

15a)



RESUME

Nom :TRAORE

Prénom :ALHASSANE

Titre : LES MALFORMATIONS CONGENITALES DANS LES SERVICES DE
CHIRURGIE GENERALE ET PEDIATRIQUE DE L'HOPITAL
GABRIEL TOURE

Année universitaire :2001-2002

Bibliothèque :F.M.P.O.S

Ville de soutenance :Bamako

Secteur d'intérêt :Chirurgie Pédiatrique

RESUME :

De Janvier 2000 à Décembre 2000, nous avons recensé 108 enfants malformés à L'HGT soit 3,21% de nos consultations Chirurgicales Pédiatriques.

Notre objectif était d'étudier les malformations congénitales.

L'âge moyen était de 35,07 semaines \pm 86,08. les extrêmes variaient un jour et 528 semaines et le sexe ratio 2,48 en faveur des garçons.

Moins de la moitié (43,5%) de nos malades a été opérée. L'hydrocéphalie occupe le premier rang avec 17 cas, suivie des omphalocèle et laparoschisis 12 cas.

Les suites opératoires ont été simples de façon générale.

De façon spécifique, 23,5% de complications ont été observées dans la série d'hydrocéphalie à type d'infection, d'obstruction de valve. La mortalité a été de 17,6% (3 cas).

Dans les malformations ano-rectales, les lâchages de fil de suture (3/12) et le rétrécissement anal (1/12) ont été observés.

La durée moyenne d'hospitalisation était 14,81 jours \pm 9,40. les extrêmes variaient entre 2 à 50 jours.

Le coût de la prise en charge varie en fonction des malformations entre 23 555,5 à 163 425 F CFA.

Mots clés :

- les malformations congénitales;

- La fréquence;
- La chirurgie générale et pédiatrique;
- Le coût.

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 je n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail. Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me 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 fidèle à mes promesses, que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque ».