



Université KASDI Merbah Ouargla

Faculté de Médecine

Département de Médecine



**Aspect épidémiologique des malformations congénitales à
l'établissement hospitalier spécialisé de mère et enfant
Ouargla, de juillet 2019-juillet 2021.**

Mémoire de fin d'études pour l'obtention du doctorat en médecine

Présenté par les internes :

BENAISSA Selma, ELKAIEM Lalla cherifa

Encadré par : Dr. BOUMELIT Ibtissem

Devant le Jury Composé de :

| | | | | |
|------------------------|------------------|-------------------------|------------------|-------------|
| Dr. BOUMELIT I | Promoteur | Maître assistant | Pédiatrie | FMO |
| Dr. SEHAIRIN | President | Maître assistant | Pédiatrie | HMRO |
| Dr. CHIKIRD R | Examineur | Maître assistant | Anatomie | FMO |
| Dr. BENHASSEN N | Examineur | Chef service | Pédiatrie | EPH |

Année Universitaire

2021-2022



Université KASDI Merbah Ouargla

Faculté de Médecine

Département de Médecine



**Aspect épidémiologique des malformations congénitales à
l'établissement hospitalier spécialisé de mère et enfant
Ouargla, de juillet 2019-juillet 2021.**

Mémoire de fin d'études pour l'obtention du doctorat en médecine

Présenté par les internes :

BENAISSA Selma, ELKAIEM Lalla cherifa

Encadré par : Dr. BOUMELIT Ibtissem

Devant le Jury Composé de :

| | | | | |
|------------------------|------------------|-------------------------|------------------|-------------|
| Dr. BOUMELIT I | Promoteur | Maître assistant | Pédiatrie | FMO |
| Dr. SHAIRI N | President | Maître assistant | Pédiatrie | HMRO |
| Dr. CHIKIRD R | Examineur | Maître assistant | Anatomie | FMO |
| Dr. BENHASSEN N | Examineur | Chef service | Pédiatrie | EPH |

Année Universitaire

2021-2022

REMERCIEMENT

En tout premier lieu, un grand merci et gratitude à Dieu tout-puissant de nous avoir donné la force et la détermination pour accomplir ce travail et ce succès.

Nous remercions également la faculté de médecine Ouargla de nous encadrer et de nous diriger durant toutes ces sept années d'étude.

Nous adressons nous sincères remerciement à ceux qui ont travaillés dur et sont restés éveillés pour notre continuité et notre succès.

Un grand remerciement à notre encadreur de nous accompagner et de nous guider pour réaliser cette mémoire.

Nous remercions aussi les membres du jury d'être présente pour la discussion utile et les critiques constructives.

Il est maintenant temps de remercier mes parents d'avoir eu la patience de marcher, parler pour me permettre de vivre pleinement chaque instant.

Finalement, nous remercions tous les frères, les amis et les collègues qui nous encourager et nous soutenir pour atteindre notre objectif.

DÉDICACES

Je dédie ce modeste travail comme un témoignage d'affection, de respect et d'admiration :

A nos très chers partants,

Nous dédions la joie de notre réussite à ceux qui ont été la raison de notre existence dans cette vie, pour ceux qui ont sacrifiés tout ce qui est précieux pour atteindre le plus haute. A ma mère de m'avoir appris que l'amour est la plus grande force qui existe au monde. A mon père pour m'avoir montré comment résoudre les problèmes et se tenir prêt à toutes éventualités.

A nos chers frères et nos belles sœurs,

Qui ont été toujours derrière avec toute leur force financière et émotionnelle. Ceux qui font la joie, ceux qui nous prend par la main vers nos rêves. Nous vous dédions ce travail en reconnaissance de l'amour que vous nous offrez quotidiennement et votre bonté exceptionnelle. Que Dieu le Tout Puissant vous garde et vous procure santé et bonheur.

A nos familles et à tous nos chers amis,

Aucun langage ne saurait exprimer nos respects et nos considérations pour soutien et encouragements. Ce qui près ou loin, tout petit ou grand, nous espérons que vous trouverez dans ce travail une expression d'affection et d'amour.

Liste des Tableaux :

| | |
|---|----|
| Tableau 1 : Répartition des nouveaux-nés selon les années. | 31 |
| Tableau 2:Antécédents pathologiques de la mère. | 34 |
| Tableau 3: Répartition des mères diabétiques selon leur traitement. | 35 |
| Tableau 4 : Répartition des malformations selon l'antécédent d'avortement. | 37 |
| Tableau 5: Répartition des malformations selon l'organe. | 39 |
| Tableau 6 : Répartition des malformations du système nerveux centrale. | 40 |
| Tableau 7 : Répartition des malformations de l'appareil digestive. | 40 |
| Tableau 8 : Répartition des cardiopathies congénitales. | 41 |
| Tableau 9 : Association entre les malformations congénitales. | 41 |
| Tableau 10 : Répartition des malformations congénitales selon le décès. | 46 |
| Tableau 11: Relation entre l'âge plus 35ans et les anomalies chromosomiques. | 48 |
| Tableau 12: Relation entre le diabète sous insuline et les malformations congénitales. | 48 |
| Tableau 13: Relation de l'HTA à l'hypospadias et aux cardiopathies congénitales. | 49 |
| Tableau 14: Relation entre les signes cliniques et les malformations congénitales. | 49 |
| Tableau 15: Relation entre l'examen paraclinique et les malformations congénitales. | 49 |
| Tableau 16 : Relation entre la prise en charge et les malformations congénitales. | 50 |
| Tableau 17 : Répartition des malformations selon le décès. | 51 |
| Tableau 18 : Comparaison avec les autres études. | 56 |
| Tableau 19:Répartition des nouveaux-nés selon l'âge gestationnel. | 66 |
| Tableau 20: Répartition des nouveaux-nés selon le sexe. | 66 |
| Tableau 21: Répartition des prématurés selon le poids de naissance. | 66 |
| Tableau 22: Répartition des nouveaux-nés à terme selon le poids de naissance. | 67 |
| Tableau 23:Répartition des mères selon l'âge. | 67 |
| Tableau 24: Répartition des mères selon l'ATCD d'avortement. | 67 |
| Tableau 25: Répartition des mères selon la parétié. | 67 |
| Tableau 26: Répartition des mères selon la vois d'accouchement. | 68 |
| Tableau 27 : Répartition des malformations congénitales. | 68 |
| Tableau 28: Réalisation de l'échographie durant la grossesse. | 69 |
| Tableau 29: Les résultats de l'échographie réalisé durant la grossesse. | 69 |
| Tableau 30: : réparation des nouveaux-nés selon les signes cliniques. | 69 |
| Tableau 31: Réalisation des examens radiologiques. | 70 |
| Tableau 32: Réalisation de traitement chirurgicale chez le nouveaux-nés. | 70 |
| Tableau 33: Pourcentage des décès. | 70 |
| Tableau 34 : Répartition des décès selon la prise en charge chirurgicale. | 71 |

Liste des Figures :

| | |
|---|----|
| Figure 1 : cas d'anencéphalie à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019..... | 12 |
| Figure 2 : Cas d'encéphalocèle à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019..... | 13 |
| Figure 3 : Cas de spina bifida avec hydrocéphalie à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2020. | 14 |
| Figure 4 : Cas d'hydrocéphalie à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019. | 15 |
| Figure 5 : Cas d'une cardiopathie cyanogène, Ventricule unique à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2020..... | 16 |
| Figure 6 : Cas d'occlusion intestinale à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2020..... | 19 |
| Figure 8 : Cas d'omphalocèle à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2020..... | 20 |
| Figure 9 : Cas d'un syndrome pierre robin à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019..... | 21 |
| Figure 10 : Cas d'agénésie de l'oreille à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019. | 21 |
| Figure 11 : Cas d'une fente labio-palatine à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019. | 22 |
| Figure 12 : Cas d'hypertrophie clitoridienne à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019. | 22 |
| Figure 13 : Cas du prolapsus génital à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019..... | 22 |
| Figure 14 : Cas d'hypospadias, pénis interscrotale à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019. | 23 |
| Figure 15 : Cas d'une syndactylie à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019..... | 24 |
| Figure 16 : Cas d'un syndrome génétique à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019..... | 25 |
| Figure 17 : Cas d'un syndrome de prune Belly à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019..... | 25 |
| Figure 18 : répartition des nouveaux-nés selon l'âge. | 31 |
| Figure 19 : Répartition des nouveaux-nés selon le sexe. | 32 |
| Figure 20 : Répartition des prématurés selon le poids de naissance..... | 32 |
| Figure 21 : Répartition des nouveaux-nés à terme selon le poids de naissance. | 33 |
| Figure 22 : Répartition des mères selon l'âge. | 34 |
| Figure 23 : Antécédents pathologiques de la mère. | 35 |
| Figure 24 : Répartition des mères diabétiques selon leur traitement. | 36 |
| Figure 26 : Répartition des mères selon la parétié..... | 37 |
| Figure 28 : répartition des malformations selon l'organe..... | 39 |
| Figure 29 : réalisation de l'échographie durant la grossesse. | 42 |
| Figure 30 : les résultats de l'échographie réalisé durant la grossesse..... | 43 |
| Figure 31 : réparation des nouveaux-nés selon les signes cliniques. | 44 |
| Figure 32 : Réalisation des examens radiologiques..... | 44 |
| Figure 33 : Réalisation de traitement chirurgicale chez le nouveaux-nés..... | 45 |
| Figure 34 : Pourcentage des décès..... | 46 |
| Figure 35 : Répartition des décès selon la prise en charge chirurgicale..... | 47 |

Table des matières

| | |
|--|------------|
| Liste des Tableaux : | v |
| Liste des Figures : | vi |
| Liste d'abréviations : | ix |
| Résumé | x |
| Abstract | xi |
| ملخص | xii |
| Introduction | 1 |
| REVUE DE LITTERATURE | 4 |
| ➤ Rappel embryologique :..... | 5 |
| I Gamétogenèse : | 5 |
| II Période embryonnaire :..... | 5 |
| 2) La deuxième-la troisième semaine : | 5 |
| 3) La sixième à la huitième semaine : | 6 |
| III Période foetale :..... | 6 |
| ➤ Généralité sur les malformations : | 7 |
| I Historique : | 7 |
| II Définitions : | 7 |
| III Epidémiologie : | 8 |
| IV Types des malformations congénitales : | 8 |
| 1) Malformations primaires : | 8 |
| 2) Malformations secondaires :..... | 8 |
| 3) Poly malformations :..... | 8 |
| V Étio-pathogénie des malformations congénitales : | 9 |
| 1) Les causes des malformations congénitales : | 9 |
| 2) Facteurs de risque des malformations congénitales :..... | 10 |
| VI Aspects cliniques de principales malformations congénitales : | 12 |
| 1) Malformations congénitales du système nerveux : | 12 |
| 2) Les malformations cardiovasculaires : | 15 |
| 3) Malformations congénitales de l'appareil respiratoire : | 16 |
| 4) Malformations congénitales de l'appareil digestif : | 18 |
| 5) Malformations congénitales de l'œil, de l'oreille, de la face et du cou : | 21 |
| 6) Malformations congénitales de l'appareil urogénitale : | 22 |
| 7) Malformations congénitales du système ostéo-articulaire et des muscles : | 23 |
| 8) Anomalies chromosomiques : | 24 |
| 9) Syndromes congénitaux malformatifs : | 25 |
| VII Prévention des malformations congénitales : | 26 |
| MATERIELS ET METHODES | 27 |
| 1) Cadre de l'étude : | 28 |
| 2) Type de l'étude : | 28 |
| 3) Recueil des données : | 28 |
| 5) Critères d'exclusions : | 28 |
| 6) Analyses statistiques : | 28 |
| RESULTATS | 30 |
| ➤ Etude descriptive : | 31 |
| I. Fréquences : | 31 |

| | | |
|--------------------------------|--|-----------|
| II. | Caractéristique du nouveau-né : | 31 |
| 1) | Age gestationnel : | 31 |
| 3) | Poids de naissance : | 32 |
| III. | Caractéristiques maternelles : | 33 |
| 1) | Age de la mère : | 33 |
| 2) | Antécédents de la mère : | 34 |
| 3) | Antécédents obstétricaux : | 36 |
| 4) | La consanguinité : | 38 |
| 5) | La prise d'acide folique : | 38 |
| IV. | Type de malformation : | 38 |
| V. | Diagnostic : | 42 |
| 1) | Diagnostic anténatale : | 42 |
| 2) | Diagnostic néo-natale : | 43 |
| VI. | Prise en charge : | 45 |
| VII. | Pronostic : | 45 |
| 1) | Mortalité : | 45 |
| 2) | Taux spécifique de mortalité /létalité : | 45 |
| ➤ | Etude analytique : | 48 |
| Discussion..... | | 52 |
| I. | Les limites : | 53 |
| II. | Discussions des résultats : | 53 |
| 1) | Fréquences : | 53 |
| 2) | Caractéristiques des nouveaux-nés : | 53 |
| 3) | Caractéristiques maternelles : | 54 |
| 4) | Type des malformations congénitales : | 55 |
| 5) | Diagnostic : | 56 |
| 6) | Prise en charge : | 57 |
| 7) | La mortalité : | 57 |
| Recommandations : | | 58 |
| Conclusion..... | | 59 |
| ANNEX :..... | | 61 |
| REFERENCES :..... | | 72 |

Liste d'abréviations :

| | |
|-------------|--|
| OMS | : Organisation mondiale de la santé |
| USA | : United states of America |
| SNC | : Système nerveux central |
| SRC | : Syndrome rubéole congénital |
| ICM | : Masse cellulaire interne |
| CMV | : Cytomégalovirus |
| HSV | : Herpès simplex virus |
| UIV | : Urographie intraveineuse |
| LED | : Lupus érythémateux disséminé |
| MMC | : Myéломéningocèle |
| LCR | : Liquide céphalo-rachidien |
| HDC | : Hernie diaphragmatique congénitale |
| HTA | : Hypertension artérielle |
| ATCD | : Antécédents |
| CIV | : Communication inter-ventriculaire |
| CIA | : Communication inter-atriale |
| CID | : Coagulation intravasculaire disséminée |
| PCA | : Persistance de canal artériel |
| RCUI | : Retard de croissance intra-utérin |
| ETF | : Echographie transe fontanelle |
| EAP | : Echographie abdomino-pelvienne |
| ASP | : Abdomen sans préparation |
| TLT | : Télé thorax |

Résumé

Introduction :

Les malformations congénitales sont un problème de la santé publique, et une véritable cause de morbi-mortalité néonatale à l'échelle mondiale.

Objectif :

Déterminer l'incidence des malformations congénitales au service de néonatalogie d'Ouargla sur une période de 2 ans (juillet 2019 - juillet 2021).

Matériels et méthodes :

Etude descriptive, transversale, rétrospective, concernant les malformations congénitales observées chez les nouveaux-nés hospitalisés à la maternité de Omar Boukhris, Ouargla durant la période de juillet 2019 au juillet 2021.

Résultats :

L'incidence des malformations congénitales chez nous est 4,59% des nouveaux-nés hospitalisés, ou le syndrome polymalformatif est le plus fréquent 31,86%, et l'atteinte isolée la plus constatée est l'hydrocéphalie 13,7% suivie par le spina bifida 11,3%.

23% des nouveaux-nés sont des prématurés, avec gros poids de naissance, le sexe ratio est de 1,27 fille pour un garçon. 47% des mères sont âgées de plus de 35 ans et 45,5% parmi eux ont des antécédents d'HTA et 33% de diabète dont 63,6% sous insuline.

Concernant le diagnostic, la réalisation de l'échographie anténatale est de 52,7%, le diagnostic de malformation congénitale est posé dans 8,8%.

Seulement 23% des nouveaux-nés sont opérés et 53,8% sont décédés.

Conclusions :

Les malformations congénitales du tube neural sont les plus fréquentes chez nous avec une diversité des caractères materno-fœtaux rendant l'étude des facteurs de risque des malformations congénitales un sujet très important à réaliser.

Abstract

Introduction :

A major public health problem, and a real cause of neonatal morbidity and mortality on a global and Algerian scale is congenital malformations.

Objective :

Determine the incidence of congenital malformations in the neonatology department in Ouargla over a period of 2 years (July 2019-July 2021).

Materials and methods :

Descriptive, cross-sectional, retrospective study concerned the congenital malformations observed in newborns hospitalized at the OMR Bukhris Ouargla maternity hospital during the period from July 2019 to July 2021.

Results :

The incidence of congenital malformations is 4.59% of hospitalized newborns, where the polymalformative syndrome is the most frequent at 31,86% and the most represented isolated condition is hydrocephalus 13.7% followed by spina bifida 11.3%. 23% of newborns are premature, with an increase in higher birth weight, the sex ratio is 1.27 girls for boys. 47% of mothers aged > 35 years, 45.5% of them have a history of hypertension and 33% of diabetes, including 63.6% on insulin, half of the mothers are delivered by caesarean section. Regarding the diagnosis, the realization of the antenatal ultrasound is 52.7% of which the detection of a congenital malformation is 8.8%. Only 23% of newborns are treated surgically, and 53.8% died or the majority were not operated on.

Conclusion :

Congenital malformations of the neural tube are the most common among us in a diversity of maternal-fetal characters making research on risk factors for congenital malformations a very important subject to study.

ملخص

مقدمة :

تعتبر التشوهات الخلقية من أهم مشكلات الصحة العامة وسببا واضحا لاعتلال ووفيات الأطفال حديثي الولادة على المستوى العالمي والجزائري.

هدف :

تحديد معدل التشوهات الخلقية في قسم طب الأطفال حديثي الولادة بورقلة على مدار عامين (يوليو 2019- يوليو 2021).

المواد والأساليب:

تتعلق الدراسة الوصفية المقطعية المستعرضة بأثر رجعي بالتشوهات الخلقية التي لوحظت عند الأطفال حديثي الولادة الممرضون في المؤسسة الاستشفائية للأمومة والطفولة بوخربرص عمر بورقلة خلال الفترة من جويلية 2019 إلى جويلية 2021.

نتائج :

معدل انتشار التشوهات الخلقية عندنا هو 4,59% من الأطفال حديثي الولادة الممرضون في المستشفى، حيث تكون متلازمة تعدد التكوينات الأكثر شيوعاً بنسبة 31,86% وأكثر الحالات المنفردة تتمثل في استسقاء الرأس 13,7% يليها سبينيا بيفيدا 11,3%. 23% من الأطفال حديثي الولادة مبتسرين، مع ارتفاع حالات الوزن الزائد عند الولادة، ونسبة نوع الجنس 1,27 فتاة مقابل ولد واحد. 47% من الأمهات فوق سن 35 سنة، 45,5% منهن لديهن تاريخ من ارتفاع ضغط الدم و33% مرض السكري من بينهن 63,6% يعاجن بالأنسولين، نصف الأمهات ولدن عن طريق عملية قيصرية، فيما يتعلق بالتشخيص فإن نسبة اجراء الموجات فوق الصوتية قبل الولادة هي 52,7%، فيما كشفت عن التشوه الخلقى بنسبة 8,8%. فقط 23% من الأطفال حديثي الولادة تم معالجتهم جراحياً، نسبة الوفيات 53,8% ومعظمهم لم يخضع لعملية جراحية.

الخلاصة :

تعتبر التشوهات الخلقية للأنبوب العصبي هي الأكثر شيوعاً عندنا، مع تنوع واضح في مميزات الامهات والاطفال، مما يجعل البحث عن عوامل الخطر للتشوهات الخلقية موضوعاً مهماً جداً للدراسة.

Introduction

Une malformation congénitale est une anomalie morphologique d'un organe ou d'une partie du corps qui est né avec, décelable dès la naissance, pendant la grossesse ou qui se manifeste dans la petite enfance parfois plus tard dans la vie(1). Elle peut s'agit d'une malformation héréditaire bien que l'origine de la maladie ne soit pas une nouvelle mutation génétique, comme elle peut se contracter pendant la grossesse, dans ce cas elle s'agit d'une maladie congénitale dite acquis.

L'organisation mondiale de la santé englobe le terme d'une malformation avec autres termes ; anomalie, trouble, affection. Sous cette définition l'anomalie congénitale peut être structurelle ou fonctionnelle, le cas d'une anomalie métabolique.(2)

Les anomalies congénitales sont courantes, avec 2 à 3 % des nourrissons, estimés avoir au moins une malformation congénitale majeure avec des malformations mineures de moindre importance esthétique ou médicale.

Les troubles congénitaux les plus courants sont les malformations congénitales du cœur et du tube neural ainsi que le syndrome de Down.(2)

Les cardiopathies congénitales sont les anomalies congénitales les plus fréquentes, survenant dans près de 1% des naissances vivantes.(3)

L'incidence des anomalies de fermeture de tube neural varie entre 3 et 40 cas pour 10000 dans le monde.(4)

L'OMS estime que, chaque année, 303 000 nouveau-nés meurent avant l'âge de 28 jours à cause d'anomalies congénitales. Parmi les malformations congénitales, les cardiopathies congénitales sont la principale cause de mortalité infantile.(2)

Bien que, pour 50% des anomalies congénitales, il y a pas une cause spécifique, il existe néanmoins des causes ou facteurs de risque bien connus.(2)

La prévention est un élément important dans la prise en charge. Certaines malformations congénitales peuvent être prévenues. Par exemple, l'administration suffisante d'acide folique est indispensable pour la prévention de spinabifida.(2)

En Algérie, la prévalence des malformations fœtales se situe, aux alentours de 2.8% des naissances vivantes ; soit, environ 24 000 nouveaux cas, par an.(5)

De ce que précède, les malformations congénitales constitués un véritable problème de santé publique à l'échelle mondiale, et précisément dans notre pays d'où l'importance de notre étude qui présente les objectifs suivants :

- **Objectif principale :**

Déterminer l'incidence des malformations congénitales au service de néonatalogie d'Ouargla sur une période de 2 ans (juillet 2019 - juillet 2021).

- **Objectifs secondaires :**

- 1- Enrichir les connaissances sur les malformations congénitales, description clinique et épidémiologique.
- 2- Identifier les types et les aspects des malformations congénitales cliniquement visibles à la naissance.
- 3- Décrire la répartition des facteurs de risque et des principales caractéristiques des nouveaux-nés et ses mères.
- 4- Décrire l'état de prise en charge initiale.

***REVUE DE
LITTÉRATURE***

➤ Rappel embryologique :

I Gamétogenèse :

La gamétogenèse a pour but la production de gamètes, ou cellules fécondantes (spermatozoïdes et ovocytes), ayant un nombre haploïde (N) de chromosomes au lieu du nombre diploïde (2N). (6) L'ovogénèse ; commençant par les cellules germinales primordiales sexuellement dimorphes dans les ovaires du fœtus. Ces cellules germinales primordiales migrent vers la crête génitale, où elles forment des oogones par prolifération mitotique. L'ovocyte mature, désormais arrêté en métaphase II, n'ira jusqu'à la méiose II complète qu'en cas de fécondation par un spermatozoïde mâle(7). La spermatogénèse implique les trois processus intégrés complexes suivants, initiés au début de la puberté : Division cellulaire mitotique, division cellulaire méiotique I et II,(8) spermiogénèse.(8)

II Période embryonnaire :

1) La première semaine :

Début par la fécondation dans laquelle le spermatozoïde et l'ovule se rejoignent pour former un noyau diploïde appelé zygote en 24 heures, après, ce zygote subira plusieurs clivages mitotiques pendant 4 jours vers l'utérus de stade à 2 cellules jusqu'à stade à seize cellules afin de former la Morula (une masse de 16 à 32 cellules encore entourée par la zone pellucide),(9) (10)un jour après, le blastocyste (50 à 150 cellules) subir d'une expansion fonctionnelle formant deux groupements ; masse cellulaire interne (ICM), l'origine de fœtus et autre la entourant et la protégeant (les cellules trophoblaste se différencient ensuite en trophoblaste) , entre les deux une blastocœle remplie de liquide.(9)

2) La deuxième-la troisième semaine :

La deuxième semaine de développement est principalement associée à l'implantation du blastocyste dans la paroi utérine pour établir une source de nutrition (nidation), aussi, à la formation de disque bilaminaire par la différenciation de la masse cellulaire interne et se compose en ; l'hypoblaste qui se propage le long du cytotrophoblaste tapissant le blastocœle pour former un cœlome extra-embryonnaire, le sac vitellin. L'épiblaste se différenciera plus tard en couches germinales embryonnaires (11) ; endoderme, mésoderme, ectoderme qui forment la base de tous les tissus et organes du corps (Gastrulation)(11). Jusqu'à la quatrième semaine de développement, les cellules de la notocorde et de la plaque préchordale dans le

mésoderme induisent des cellules ectodermiques rostrales au nœud primitif pour former la plaque neurale formeront plus tard le SNC (Neurulation)(12).

3) La sixième à la huitième semaine :

C'est la croissance et la différenciation des tissus en organes. Dont le premier est le système cardiovasculaire, se développent en quatre cavités, puis subira d'une séparation de l'écoulement cardiaque et la descente du cœur et des poumons dans le thorax, divise le tronc artériel en aorte ascendante et artère pulmonaire, via la spirale du septum aortico-pulmonaire.(13)

La croissance pulmonaire commence au début du développement embryonnaire lorsque les bourgeons pulmonaires droit et gauche se forment à partir d'une poche initiale, le diverticule respiratoire. Les bourgeons grossissent et se ramifient pour former l'arbre respiratoire. L'apparition de la plèvre viscérale et pariétale a lieu au cours de cinquième et septième semaine et proviennent du mésoderme.(14)

Pour la formation du système digestif l'intestin moyen forme une hernie physiologique à travers l'ombilic vers la sixième semaine. Après, il subit trois événements de rotation totalisant 170 degrés.(13) Le pancréas est d'origine endodermique et se développe par la croissance de bourgeons pancréatiques dorsaux et ventraux.(15) Le foie est d'origine endodermique.(13)

Le tube neural subit le développement de ses vésicules, qui sont des précurseurs embryologiques de différentes structures du SNC : Le cerveau antérieur, moyen et postérieur également connues sous le nom de prosencéphale, mésencéphale et rhombencéphale, respectivement.(16)

De nombreux autres organes se développent au cours des six à huit semaines, notamment les glandes, la rétine oculaire, les membres supérieurs et inférieurs. En outre, les structures faciales, et les contours de la tête et du visage commencent à émerger. Les processus cellulaires sont hautement régulés tout au long de l'organogenèse. À la septième semaine, l'embryon prend une forme caractéristique en C. (13)

III Période fœtale :

La période fœtale s'étend de la 8ème semaine à la naissance (à environ 38 semaines) et sert à la maturation des systèmes d'organe et à la croissance, donc l'augmentation de biométrie fœtale. Malgré ça peu d'entre eux sont fonctionnelles.(17)

➤ Généralité sur les malformations :

I Historique :

Jusqu'au XVIIIème siècle, les malformations congénitales faisaient partie de la liste des punitions que Dieu infligeait aux couples désobéissants. En 1826 une momie d'un fœtus humain anencéphale a été découverte chez les égyptiennes mais le premier qui a été apporté le diagnostic s'est le médecin Grec Fischer en 1991, aussi Plin l'Ancien au Niger. Puis en 1742, Morgagni décrira une observation anatomique détaillée chez un fœtus d'environ 6 mois correspondant à une anencéphalo-myélie, cette théorie prévaudra jusqu'au début du XIXème siècle, retenue notamment par Sandifort et autres en 1784.(18) Malgré que la tératologie a commencé à connaître son vrai essor en 1961, avec la tragédie de la thalidomide. Puis en 1967, grâce aux progrès réalisés par la biologie moléculaire, Frédéric et Hausman-Hagemeyer ont remarqué que les anomalies chromosomiques ont été responsables de la majorité des malformations congénitales. Dernièrement, en 1969 « The National Foundation » (USA) a publié une étude qui a démontré que les malformations congénitales dues aux aberrations chromosomiques ont été statistiquement moins nombreuses que celles causées par des troubles génétiques en général.(19)

II Définitions :

Le terme de malformations congénitales prend plusieurs aspects on peut dire :

Les malformations congénitales sont des altérations morphologiques des organes, des tissus, des membres, résultant d'une anomalie de leur formation pendant les deux ou trois premiers mois de la grossesse (période dite l'organogénèse).

Parfois, ne sont pas dues à une anomalie de l'organogénèse mais à l'action de forces mécaniques anormales sur un tissu de structure normale ou une mauvaise position du fœtus dans l'utérus et s'appellent cette fois une déformation.

Autres sont liées à une atteinte du patrimoine génétique du fœtus pendant les premières divisions cellulaires de l'œuf avant l'organogénèse et certaines entre eux sont héréditaires.

Les affections congénitales dues à l'environnement du fœtus pendant la grossesse causée par des diverses pathologies maternelles : infections, maladies hormonales, intoxication.(20)

III Epidémiologie :

Les anomalies congénitales constituent un événement de santé relativement fréquent, environ 3 % des naissances en France(21) et sont décrites dans environ 3 % des naissances vivantes et 20 % des morts dans les pays industrialisés.(22)

Au Maroc comme elle représente une des pays industrialisés, Une étude descriptive transversal rétrospective faite en 2020 retrouve une prévalence de 5,58 pour milles naissances.(22)

La prévalence des anomalies du tube neural a des taux différents selon l'origine ethnique, la géographie, le sexe. Dans une revue systématique menée sur des données publiées entre janvier 1990 et juillet 2014, la région de la Méditerranée orientale présentait une forte variabilité : la prévalence dans la région africaine varie de 5,2 à 75,4 pour 10 000, la région européenne de 1,3 à 35,9 pour 10 000 naissances.(23)

Les restes des malformations congénitales ont été décrits avec variétés dans différentes payses. Tout on remarque le manque des études épidémiologiques concernant certaines malformations congénitales.

IV Types des malformations congénitales :

1) Malformations primaires :

Troubles de développement de l'organe. Dues à des anomalies génétiques, elles se répartissent en trois catégories : des anomalies dues à des mutations génétiques, ou à des anomalies chromosomiques, ou à des facteurs environnementaux.

2) Malformations secondaires :

Sont liées à une interruption du développement normal d'un organe due à un agent tératogène : un agent infectieux (bactérie, virus), une substance chimique, des radiations ionisantes.

3) Poly malformations :

Sont définies comme l'association d'au moins deux malformations congénitales, composant soit : une séquence ; ensemble d'anomalies qui déroulent d'une première anomalie, un syndrome malformatif ; ensemble d'anomalies non liées entre elles mais ayant la même cause, ou une association ; survenue d'au moins deux malformations n'appartenant ni à un syndrome ni à une séquence.(24)

V Étio-pathogénie des malformations congénitales :

1) Les causes des malformations congénitales :

A. Causes endogènes :

- Les anomalies chromosomiques : les anomalies chromosomiques peuvent toucher n'importe quel chromosome, y compris les chromosomes sexuels, affectent le nombre ou la structure des chromosomes.(25)

- Les anomalies génétiques : de petites modifications (mutations) peuvent se produire dans un gène donné, dans ce cas, la structure des chromosomes n'est pas altérée, en revanche, d'autres sont à l'origine de troubles graves tels que l'anémie falciforme, la mucoviscidose ou une dystrophie musculaire.(25)

B. Causes exogènes :

a- Infectieuses :

L'infection pendant la grossesse est une cause majeure de malformation congénitale. Ces infections sont incluses sous le terme TORCH qui signifie (Toxoplasmosis, Other infection (Varicella, Syphilis, Parvovirus B19), Rubella, Cytomegalovirus, Herpès simplex virus (26). Dont la plus fréquente est l'infection par CMV, qui se manifeste par une restriction de croissance intra-utérine, une hépatomégalie, splénomégalie, des calcifications paraventriculaires, cataracte....(26) Et la principale cause évitable par la vaccination est l'infection par le virus de la rubéole, cette infection pendant le premier trimestre, peut entraîner une fausse couche, la mort fœtale, ou une constellation d'anomalies congénitales appelées syndrome de rubéole congénitale (SRC)(27). La parasitose par toxoplasmose à une probabilité d'infection plus élevée au cours du troisième trimestre, mais plus elle survient tôt dans la grossesse, plus la manifestation des malformations congénitales est grave. HSV présente rarement une infection in utéro, mais se présente plutôt en raison d'une exposition périnatale.(26) Autres infections comme le virus de Zika qui cause les anomalies cérébrale, microcéphalies, défaut du tube neural, et anomalies oculaires.(28)

b- Médicamenteuse :

Elles sont plus rares. Le plus connue est la thalidomide, employé par les femmes enceintes comme antiémétique et qui est responsable de malformations cardiaques et surtout de phocomélie. Le valproate, anticonvulsivant, engendre des anomalies du tube neural, le phénobarbital en association avec l'hydantoïne. La prise d'oestrogénostatifs

a été souvent rapporté dans les cas des associations VACTERL. La vitamine A est très tératogène et donne des anomalies du SNC, les cardiopathies congénitales, des anomalies des membres même 24 mois après l'arrêt du traitement.(29)

c- Radiations ionisantes :

Elles peuvent être responsables de mutations des gonocytes, de carcinogenèse de l'embryon, d'une aplasie thyroïdienne. La période sensible pour le SNC se situe entre 105 et 185 pour des doses de 50 rads, au niveau des gonades le seuil est de 5 à 10 rads, 100 rads des malformations certaines. Des doses de 2 rads environ (lavement baryté, UIV) ne sont pas inquiétantes. Enfin, il faut éviter les radiographies intempestives chez les femmes au cours de la 2ème moitié du cycle.(29)

C. Des causes multifactorielles :

Certaines malformations résultent de l'association des plusieurs causes génétiques et environnementaux à la fois.(29)

2) Facteurs de risque des malformations congénitales :

- L'âge : L'âge avancé (âge>35ans) joue un rôle important dans la survenue des malformations congénitales.(30)

- Le sexe du nouveau-né : Le lien entre le sexe et l'augmentation statistiquement significative du risque de malformations congénitales a été observé dans plusieurs études. Cependant, plusieurs limites méthodologiques étaient présentes dans plusieurs d'entre elles, notamment le manque d'ajustement pour les autres facteurs de risque des malformations congénitales.(31)

- Le diabète : Les évidences actuelles suggèrent qu'il existe un lien entre le diabète sucré non contrôlé et une augmentation statistiquement significative du risque de plusieurs malformations congénitales incluant les malformations cardiaques, intestinales et les malformations du tube neural.(32) (33)

- Le Tabac : La consommation de tabac durant la grossesse est un facteur de risque de malformations congénitales. (34) (35)

- L'hypertension Artérielle : Les données disponibles dans la littérature ont montré que l'hypertension traitée ou non traitée est associée à une augmentation statistiquement significative du risque de certaines malformations congénitales spécifiques (hypospadias).(36) (37)

- La dépression : Les études évaluant l'association entre la dépression traitée et une augmentation statistiquement significative du risque des malformations congénitales ont montré des résultats contradictoires.(38) (39) (40)
- Le lupus érythémateux disséminé : LED est de plus en plus fréquent chez les femmes en âge de procréer (41). Plusieurs études ont montré que cette maladie auto-immune peut entraîner des conséquences graves sur le fœtus, cependant, les données étaient limitées à certaines régions.(42)
- Les désordres thyroïdiens : Une hyperthyroïdie traitée ou non expose la mère et le fœtus à des conséquences néfastes notamment une insuffisance cardiaque, prématurité et faibles poids à la naissance. (43) (44)
- L'obésité : Plusieurs études ont démontré que les femmes obèses étaient à risque de développer des complications maternelles (pré-éclampsie, diabète gestationnel, etc.) et des complications pour l'enfant (malformations congénitales, macrosomie, prématurité). (45) (46) (47) (48)
- L'alcool : Certaines évidences ont rapporté une association entre la prise d'alcool au premier trimestre de grossesse et une augmentation statistiquement significative du risque de malformations congénitales ; cependant, plusieurs de ces données proviennent de recherches réalisées sur des populations déjà à risque.(49)(50) De plus, la fenêtre d'exposition à l'alcool durant la grossesse n'était pas disponible dans ces études.(51)
- La caféine : Des études sur les animaux ont montré que la caféine consommée à des doses élevées (100 to 200 mg/kg) pourrait augmenter le risque de certaines malformations congénitales spécifiques comme les malformations touchant les membres, les fentes palatines et les malformations du système nerveux central.(52) (53)
- L'acide folique : Les bénéfices d'une supplémentation en acide folique dans la prévention de la survenue de malformations du système nerveux central et cardiaque ont largement été démontrés dans la littérature.(54) (55)
- L'ethnicité : L'ethnicité joue un rôle important dans la survenue des malformations congénitales.(56) (57)
- Le statut socio-économique : Il peut être mesuré par plusieurs facteurs, notamment le revenu ou le niveau d'éducation.(58)

- Les grossesses gémellaires : Une méta-analyse a montré que les enfants issus de grossesses gémellaires monochorioniques étaient 9,18 fois plus à risque d'avoir des malformations cardiaques comparés aux enfants issus d'une grossesse unique.(59)

- L'hyperthermie : Des associations ont été détectées entre l'exposition à la chaleur et les anomalies cardiaques congénitales dans plusieurs études, les estimations ponctuelles étant les plus élevées pour les communications interauriculaires.(60)

- La consanguinité : La consanguinité est un facteur de risque majeur d'anomalie congénitale. Leur rôle a été démontré dans plusieurs études, cependant la plupart de ces études sont limitées pour certaines régions.(61) (62)

VI Aspects cliniques de principales malformations congénitales :

Selon CIM-10 les malformations congénitales sont classées en :

1) Malformations congénitales du système nerveux :

A. Anencéphalie :

L'anencéphalie est une malformation létale caractérisée par une absence de fermeture du neuropore antérieur du tube neural avec aplasie de l'architecture corticale et absence de formation de la boîte crânienne. Cette malformation représente 40 % des malformations du tube neural ce qui représente la deuxième cause d'anomalies du système nerveux après le spina bifida. Le taux de prévalence est de 1/1 000. Le diagnostic est réalisé par l'échographie du 1er trimestre entre la 11ème et la 14ème semaine d'aménorrhée. Les étiologies sont multifactorielles (iatrogènes, toxiques, métaboliques, nutritionnelles, et exceptionnellement chromosomiques).(63)



Figure 1 : cas d'anencéphalie à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

B. Exencéphalie :

C'est le fait d'avoir l'encéphale hors de la boîte crânienne. Une hernie du cerveau recouverte par du tégument (dure-mère épaisse et souvent angiomateuse), à la faveur d'une dysraphie totale de la voute crânienne (acrânie). C'est une forme majeure des encéphalocèles. En raison de l'aplasie de la voute crânienne, on peut observer à l'échographie prénatale le cerveau et les méninges flottant dans le liquide amniotique. L'exencéphalie évolue vers l'anencéphalie.(64)

C. Encéphalocèle :

Une encéphalocèle est une lésion kystique pédiculée ou sessile faisant protrusion à travers une ouverture anormale du crâne. Une encéphalocèle peut contenir une hernie des méninges et du tissu cérébral (encéphalocèle ou méningo-encéphalocèle) ou uniquement une hernie des méninges (méningocèle crânienne). L'encéphalocèle est située le plus souvent dans la région occipitale.(65)



Figure 2 : Cas d'encéphalocèle à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

D. Spinabifida :

Le spinabifida est une malformation congénitale du système nerveux central causée par une fermeture incomplète du tube neural à 28 jours de gestation, entraînant une anomalie de la colonne vertébrale osseuse.

Deux types de spinabifida sont rencontrés :

Spinabifida occulta : Comprend un groupe de malformations rachidiennes locorégionales avec une peau sus-jacente intacte et qui ne sont pas associées à une hydrocéphalie ou à une hernie du cerveau postérieur.

Le spinabifida aperta : Implique l'exposition de la moelle épinière et des méninges à travers un défaut de la peau et des os sus-jacents. Deux variantes sont reconnues : le myéloschisis, dans lequel le tissu neural est « affleurant » avec la peau environnante et le myéloméningocèle (MMC), dans lequel la moelle épinière et les méninges dépassent du plan de la peau sous la forme d'un sac rempli de liquide céphalo-rachidien (LCR). Ces deux variantes seront collectivement appelées « spina bifida ».

Diagnostic : Le spinabifida aperta est généralement détecté pendant la grossesse par l'échographie du deuxième trimestre. Les caractéristiques intracrâniennes typiques comprennent une hernie du cerveau postérieur, un crâne en forme de « citron » et un cervelet en forme de « banane ». La lésion vertébrale est généralement plus facilement visualisée dans le plan sagittal. Le dépistage du spinabifida par l'alpha-fœtoprotéine sérique maternelle et la confirmation du diagnostic par amniocentèse ne sont plus effectués de manière systématique dans de nombreux pays.(66)



Figure 3 : Cas de spinabifida avec hydrocéphalie à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2020.

E. Hydrocéphalie :

L'hydrocéphalie se définit comme un trouble de l'hydrodynamique du liquide cébrospinal (LCS) dont la résultante est une dilatation active des cavités ventriculaires. Elle est à l'origine d'une macrocrânie chez le nouveau-né et le nourrisson. L'échographie transfontanellaire joue un rôle important dans le diagnostic et la caractérisation des lésions cérébrales chez le nouveau-né, Elle est considérée comme une méthode de choix pour l'évaluation du nouveau-né à risque. La dérivation ventriculo-péritonéale reste le traitement de choix de l'hydrocéphalie.(67)



Figure 4 : Cas d'hydrocéphalie à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

2) Les malformations cardiovasculaires :

A. Cardiopathies congénitales non cyanogènes :

Plusieurs types de malformations conduisent à des pathologies différentes :

- a- Les anomalies de communication entre les compartiments cardiaques : dans ce cas, deux régions cardiaques ne devant normalement pas être reliées communiquent par un trou dans la paroi du cœur. Deux pathologies en découlent, la communication inter auriculaire (lorsque les deux oreillettes communiquent) et la communication interventriculaire (lorsque les deux ventricules communiquent).
- b- Le canal artériel persistant : pendant la vie fœtale, il existe un petit canal qui relie l'artère pulmonaire et l'aorte. En temps normal, celui-ci se résorbe peu de temps après la naissance. Lorsqu'il subsiste, il gêne le travail du cœur et peut, à terme, engendrer une hypertension artérielle pulmonaire.
- c- Les rétrécissements, ou « sténoses » : il s'agit de rétrécissement des artères, des veines ou des anomalies des valves cardiaques qui impactent le bon passage du sang. On distingue ainsi les sténoses aortiques et les sténoses pulmonaires.

B. Cardiopathies congénitales cyanogènes :

Il existe plusieurs cardiopathies congénitales cyanogènes. Les plus fréquentes sont :

- a- La tétralogie de Fallot : ce syndrome combine plusieurs malformations cardiaques. S'additionnent une communication interventriculaire, une sténose pulmonaire, un déplacement de l'artère pulmonaire et une hypertrophie du ventricule droit.

- b- La transposition des gros vaisseaux : dans ce cas, il y a inversion des artères du cœur (pulmonaire et aorte).



Figure 5 : Cas d'une cardiopathie cyanogène, Ventricule unique à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2020.

Diagnostic : Une fraction des cardiopathies congénitales peut être dépistée in utéro, lors des échographies de contrôle du bon développement fœtal. Plus tard, devant des symptômes évocateurs, plusieurs examens peuvent être pratiqués. En premier lieu, il s'agit d'une exploration du cœur par imagerie : radiographie, échographie ou encore imagerie par résonance magnétique restent des tests de choix. Ensuite, le rythme cardiaque peut être étudié via électrocardiographie.

Enfin, une approche plus « invasive » peut être adoptée via le cathétérisme cardiaque, une méthode consistant à l'introduction d'un cathéter dans une artère de la racine de la cuisse ou du bras pour la faire remonter jusqu'au cœur. Grâce à cette méthode, les praticiens peuvent explorer les veines et artères cardiaques, mais aussi les oreillettes et ventricules à la recherche de malformations. A noter que le cathétérisme cardiaque peut également être utilisé à des fins thérapeutiques.

Prise en charge : Le traitement de ces maladies dépend bien-sûr du type de malformation en cause. Aussi, si certaines atteintes bénignes ne nécessitent qu'un suivi minutieux, d'autres pathologies en revanche requièrent une prise en charge chirurgicale rapide. Des médicaments peuvent également être prescrits dans certaines pathologies afin d'améliorer la fonction cardiaque.(68)

3) Malformations congénitales de l'appareil respiratoire :

- A. L'hypoplasie pulmonaire :

Est une anomalie congénitale rare caractérisée par un développement incomplet du tissu pulmonaire. Il existe une altération des échanges gazeux et une insuffisance respiratoire due à une diminution du nombre de voies respiratoires et d'alvéoles.

Les formes primaires d'hypoplasie pulmonaire idiopathique sont rares, la grande majorité des cas étant dus à d'autres anomalies du développement fœtal. En 1912, Schneider a classé le développement anormal du poumon en trois types, modifiés par Boyden en 1955 comme suit :

Type 1 (agénésie) : absence complète de parenchyme pulmonaire, de bronches et de vaisseaux.

Type 2 (Aplasia) : L'absence complète de parenchyme pulmonaire mais la présence d'une bronche rudimentaire du côté atteint.

Type 3 (hypoplasie) : La présence de quantités variables de parenchyme pulmonaire avec une diminution du nombre de cellules pulmonaires, des voies respiratoires et des alvéoles.

L'incidence exacte est inconnue. Dans la population générale, l'incidence de l'hypoplasie pulmonaire est de 1,4 pour 1000 pour l'ensemble des naissances et de 0,9 à 1,1 pour 1000 naissances vivantes.

Le traitement commence dans la période prénatale. En cas de rupture prématurée des membranes, les corticostéroïdes sont utilisés pour la maturation pulmonaire fœtale chez les fœtus de plus de 24 semaines de gestation. Une combinaison d'antibiotiques, de corticostéroïdes et de tocolytiques est fréquemment administrée. (69)

B. Hernie diaphragmatique :

L'hernie diaphragmatique congénitale (HDC) se définit par l'absence de développement de tout ou d'une partie d'une coupole diaphragmatique, cette anomalie entraîne la présence dans le thorax de certains viscères abdominaux aux moments cruciaux du développement pulmonaire fœtale. Elle touche environ un enfant né vivant sur 3000.

Le diagnostic repose essentiellement sur la radiographie pulmonaire standard mais dans certain cas il faut avoir recours à d'autres examens pour confirmer le diagnostic.

La prise en charge d'un fœtus atteint d'une malformation in utero dépend essentiellement du pronostic de l'anomalie et le caractère isolé ou non de cette pathologie.

Certaines sont très graves et aboutissent à un décès de l'enfant dans les premières heures de vie, alors que d'autres sont compatibles avec une vie normale après un traitement chirurgical.(70)

C. Kyste bronchogénique :

Les kystes bronchogéniques sont des malformations survenant lors du développement embryonnaire de l'arbre trachéobronchique. Le diagnostic est le plus souvent évoqué facilement sur l'imagerie.(71)

D. Atrésie choanale :

L'atrésie choanale congénitale bilatérale osseuse est une malformation rare, qui se caractérise par la persistance d'une cloison osseuse séparant les fosses nasales du nasopharynx. Le diagnostic est fait par l'absence de détection de la buée et confirmé par l'endoscopie nasale, le traitement est chirurgical.(72)

E. La séquestration pulmonaire :

Est une malformation congénitale composée d'un poumon accessoire non fonctionnel isolé de l'arbre bronchique et dont la vascularisation est assurée par la circulation systémique. On distingue une forme intra lobaire et extra lobaire. Par définition, la séquestration pulmonaire extra lobaire est délimitée par sa propre plèvre.(73)

F. La malformation adénomatoïde kystique :

Est une lésion pulmonaire hamartomateuse possédant des éléments kystiques et adénomateux. Elle est fréquemment diagnostiquée chez le nouveau-né. La présence de cette malformation au sein d'une séquestration pulmonaire a été décrite chez l'enfant et une origine embryologique commune est suspectée. L'association de ces deux malformations est considérée comme à risque de dégénérescence maligne, l'exérèse chirurgicale est recommandée.(73)

4) Malformations congénitales de l'appareil digestif :

A. Anomalies de tube digestif :

a- Atrésie œsophagienne :

Type I : absence de fistule trachéo-œsophagien

Type II : fistule avec cul de sac supérieur

Type III : fistule avec cul de sac inférieur (85%)

Type IV : Fistule avec la bronche souche droite

Type V : type III+ type II

Le diagnostic anténatal, peut se faire par simple observation directe de la lésion ou indirectement à l'échographie. Recherche systématique en salle de naissance, par une sonde ou radio du thorax et de l'abdomen. Le traitement est chirurgical.(74)

b- Atrésie intestinale :

Rare malformation congénitale, l'atrésie grêlique peut survenir au niveau duodénal, jéjunal et iléal. La physiopathologie de cette entité est encore discutée. La détection in utero des occlusions intestinales à l'aide de l'échographie varie selon le siège de la lésion : 52% duodénal, 40% jéjunal-iléal et 29% colique. Le signe pathognomonique « double bulle » favoriserait une meilleure détection de l'atrésie duodénale. Le traitement est chirurgical.(75)

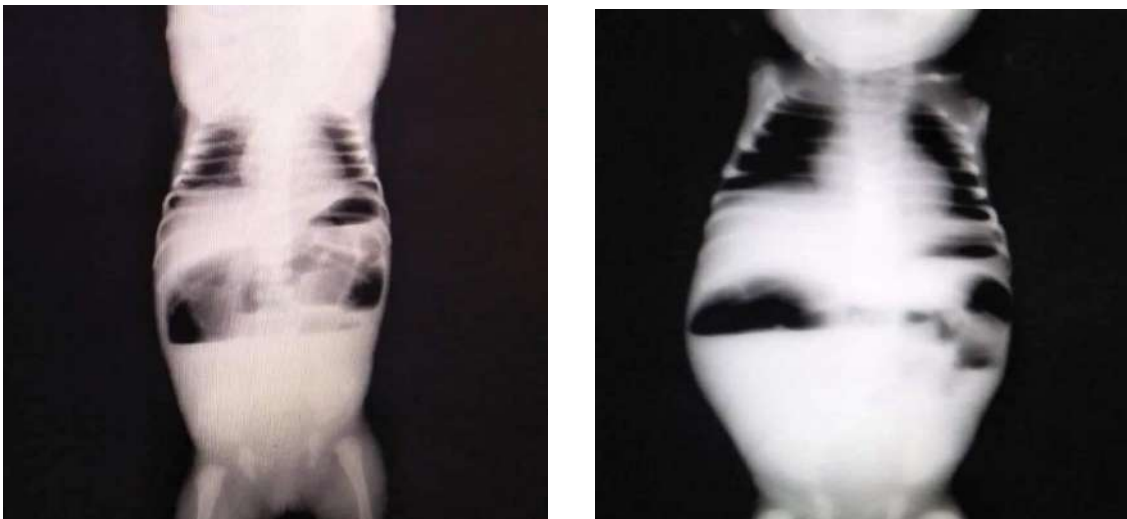


Figure 6 : Cas d'occlusion intestinale à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2020.

c- Malformations anorectales :

Les malformations anorectales sont liées à un trouble de développement de l'intestin postérieur entraînant des anomalies touchant le rectum, le sphincter anal et le système urogénital et résultant en un large spectre de malformations allant des plus simples comme la sténose anale aux plus complexes, comme la persistance du cloaque. L'examen néonatal permet, en général, de reconnaître différentes variétés. Parfois, le diagnostic n'est posé que devant des signes de complications.

En général, Le traitement est chirurgical, 3 opérations sont nécessaires, mais cela varie selon le sexe et le type des malformations. La première intervention est une colostomie protectrice, qui est ensuite suivie d'une anoplastie. La dernière intervention est la fermeture de la colostomie. Pour prévenir les structures, des dilatations anales sont recommandées dès la deuxième semaine post opératoire.(76)

B. Anomalies de la paroi intestinale :

a- Le laparoschisis :

Est une éviscération congénitale. Elle fait partie des coelosomies moyennes. Elle se caractérise par un défaut pariétal para-ombilical d'où vont s'extérioriser des viscères abdominaux dépourvus de couverture amniotique tandis que le cordon ombilical est normalement inséré sur la paroi abdominale antérieure.

L'échographie est l'examen capital du diagnostic anténatal du laparoschisis. Le diagnostic prénatal est fait entre la 18ème et la 24ème semaine d'aménorrhée par la mise en évidence d'anses intestinales flottant librement dans le liquide amniotique. Le diagnostic postnatal est clinique. Le traitement est chirurgical.(77)

b- L'omphalocèle :

Est un défaut de fermeture de la paroi abdominale antérieure entraînant une extériorisation d'une partie du contenu abdominal, recouverte par une membrane constituée de péritoine en profondeur et d'amnios superficiellement. Le diagnostic d'omphalocèle en prénatal est à présent habituellement fait dès le premier trimestre, grâce à l'échographie. Le diagnostic post natal est clinique.(78)



Figure 7 : Cas d'omphalocèle à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2020.

5) Malformations congénitales de l'œil, de l'oreille, de la face et du cou :

A. Les anomalies de l'œil :

- Anophtalmie : absence d'un ou des deux globes oculaires.
- Buphtalmie : distension de l'œil sous l'effet de l'augmentation de la pression intraoculaire observée dans le glaucome congénital.
- Cataracte : opacité congénitale du cristallin.
- Colobome : fissure congénitale partant de la paupière supérieure et aboutissant à la paupière inférieure homologue.
- Ablépharie : absence de paupière.
- Ptosis : abaissement de la paupière supérieure le plus souvent incomplète.
- Albinisme oculaire : coloration rougeâtre de l'iris.(79)

B. Les anomalies de l'oreille, de la face et du cou comprennent :

- Polyotie : la présence de petits nodules sous-cutanés cartilagineux.
- Tragus : saillie du pavillon de l'oreille située en avant du conduit auditif externe.
- Microtie : aplasie totale ou partielle, uni ou bilatérale du pavillon de l'oreille avec ou sans atteinte du conduit auditif.
- Pterygion du cou : l'existence d'une bride cutanée uni ou bilatérale au niveau du cou.
- Macrocheilie : épaissement pathologique de l'une ou des deux lèvres.(80)



Figure 8 : Cas d'un syndrome pierre robin à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

Figure 9 : Cas d'agénésie de l'oreille à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

- Fentes labiales et palatines :

La fente labiale (bec de lièvre) est une embryopathie précoce qui atteint de façon variable la lèvre supérieure, la base des narines et la future arcade dentaire, de manière unilatérale ou

bilatérale, symétrique ou asymétrique. La fente labiale peut être associée à une fente palatine, partielle ou complète, pouvant atteindre le voile et le palais. C'est une embryopathie qui apparaît entre 5 et 7 semaines de grossesse, suite à un défaut de fusion des bourgeons embryonnaires de la face.(81)



Figure 10 : Cas d'une fente labio-palatine à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

6) Malformations congénitales de l'appareil urogénitale :

A. Malformations génitale féminins :

Utérus double : dualité utérine consécutive à l'arrêt du développement embryonnaire caractérisée par l'existence de deux corps utérins qui se rejoignent au niveau du col ou qui présentent chacun leur propre col utérin.

Imperforation de l'hymen : absence de la perforation de la membrane muqueuse qui normalement obstrue incomplètement l'orifice vaginal.



Figure 11 : Cas d'hypertrophie clitoridienne à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

Figure 12 : Cas du prolapsus génital à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

B. Malformations génitale masculins :

- Ectopie testiculaire : aberration de la migration testiculaire.
- Cryptorchidie : conséquence de la migration incomplète du testicule qui se trouve en dehors du scrotum.

C. Ambiguïté sexuelle :

État intersexuel, défini par la présence chez le même sujet d'organes génitaux féminins et masculins à des degrés variables.

D. Malformations Urinaires :

- Hypospadias : ouverture de l'urètre sur la face antérieure de la verge.
- Epispadias : ouverture de l'urètre sur la face dorsale de la verge.
- Reins polykystiques : envahissement du parenchyme rénal par d'innombrables formations kystiques.
- Hydronéphrose : distension du bassinet et des calices, atrophie du parenchyme rénal
- Reins ectopiques : absence de migration des reins dans la région lombaire. Ils restent en position pelvienne mais peuvent être fonctionnels.
- Rein en fer à cheval : jonction des deux pôles inférieurs des reins.(82)



Figure 13 : Cas d'hypospadias, pénis interscrotale à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

7) Malformations congénitales du système ostéo-articulaire et des muscles :

A. Défauts de formation (groupe I) :

Ici sont regroupés les arrêts transversaux et longitudinaux. Sur le plan clinique, ils sont caractérisés par un défaut tissulaire dont l'expression est extrêmement variable puisqu'il peut s'étendre d'une hypoplasie minimale (hypoplasie pouce stade 1) à une agénésie complète.

B. Défauts de différenciation (groupe II) :

-Les syndactylies : correspondent donc à une absence de différenciation entre deux chaînes digitales adjacentes qui débutent à leur base.



Figure 14 : Cas d'une syndactylie à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

-les acrosyndactylies : correspondent à une fusion cutanée plus ou moins osseuse des extrémités digitales dans le cadre de brides amniotiques sévères.

C. Duplications (groupe III)

Il s'agit toujours d'une duplication de tout ou d'une partie du membre.

D. Excès de croissance (groupe IV) :

Les formes les plus fréquentes atteignent un seul doigt long, elles sont alors dénommées macrodactylie.

E. Défauts de croissance (groupe V) :

Ce groupe réunit toutes les entités qui ont pour conséquence un déficit de développement des éléments du membre. L'expressivité est très variable, puisqu'elle va de l'hypoplasie minimale à l'aplasie.

Le diagnostic de la malformation congénitale a été réalisé lors des échographies de surveillance.

A la naissance, le diagnostic a été réalisé à la naissance et un examen complet a été réalisé afin d'éliminer une malformation associée. (83)

8) Anomalies chromosomiques :

Trisomie 21 (Syndrome de Down) :

La trisomie 21 est l'anomalie chromosomique la plus fréquente, définie par la présence d'un chromosome 21 surnuméraire (trisomie 21 complète) ou de la présence d'un fragment de chromosome 21 surnuméraire (trisomie partielle).

Le dépistage et le diagnostic prénatal chromosomiques ont entraîné dans les pays concernés, une diminution significative de l'incidence à la naissance.

Ce syndrome se caractérise par une déficience intellectuelle constante mais variable, le plus souvent légère à modérée, une hypotonie musculaire et une laxité articulaire fréquentes, des signes morphologiques caractéristiques. Un suivi médical doit être mis en place en raison de l'existence de malformations congénitales fréquemment associées (malformations cardiaques et digestives notamment) ou des complications : troubles sensoriels, épilepsie, leucémies, pathologies auto-immunes et endocriniennes.

Le caryotype permet de poser le diagnostic, d'établir l'origine de l'anomalie (accidentelle en cas de trisomie libre avec trois chromosomes indépendants, possiblement héritée d'un parent porteur d'une translocation équilibrée en cas de trisomie par translocation) et ainsi de d'établir la probabilité de récurrence pour les apparentés.(84) (85)

9) Syndromes congénitaux malformatifs :

Dus à des causes exogènes connues : Syndrome d'alcoolisme fœtal (dysmorphique), Syndrome fœtal dû à l'hydantoïne (Syndrome de Meadow), Dysmorphisme dû à la warfarine.(86) Syndrome de prune Belly.



Figure 15 : Cas d'un syndrome génétique à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

Figure 16 : Cas d'un syndrome de prune Belly à la maternité OMAR Boukhris Ouargla 2019.

VII Prévention des malformations congénitales :

La prévention veille à éliminer les facteurs dangereux pour le fœtus, appelés facteurs tératogènes mais elle veille aussi à apporter ce dont le fœtus a besoin pour son développement. Comme toute prévention, celle de la grossesse peut se faire au n'importe quel moment de la gestation voire même avant la conception en ce qui concerne la prise de complément d'acide folique pour éviter une spina bifida ou une anencéphalie ainsi que, d'un autre côté, le risque d'avoir un enfant atteint du syndrome de Down chez une femme de plus de quarante ans. Les facteurs post-conceptionnels dont l'alcool, le tabac et certains médicaments sont à éliminer du quotidien de l'entourage et surtout de celui de la mère car ces substances sont un obstacle à l'organogenèse chez l'embryon.(87)

Pour la prévention contre l'infection néonatale, il est donc nécessaire de mener une politique de dépistage actif. Ainsi que, l'utilisation d'anti-infectieux permet : le traitement de l'infection maternelle, la prévention de la transmission mère-enfant et le traitement in utero d'un fœtus infecté, Cependant, La prévention primaire et la vaccination ont toujours le meilleur bénéfice/risque.(88)

En plus, la mise en place des politiques de sensibilisation auprès de la population générale et des médecins et le rôle majeur de registre de malformations congénitales dans la détection précoce de clusters de malformations, secondaires à l'introduction d'un nouvel agent tératogène dans l'environnement, sont deux éléments importants dans la prévention.(89)

***MATERIELS
ET METHODES***

1) Cadre de l'étude :

Cette étude est réalisée par les internes en médecine ; Elkaiem LC, Benaissa S encadrée par la maitresse assistante ; Dr Boumelit I, elle prend en charge les malformations congénitales des nouveaux-nés hospitalisés au niveau de l'établissement hospitalier spécialisé de mère et enfant, Ouargla, sur une période de 2 ans, allant de juillet 2019 au Juillet 2021.

2) Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive, observationnelle, rétrospective, sur une population exhaustive, transversal sur 2 ans.

3) Recueil des données :

Les données proviennent des dossiers des nouveau-nés hospitalisés au niveau du service de néonatalogie, recueillies sur une fiche d'exploitation, voire l'annexe.

4) Critères d'inclusion :

A été considéré comme cas, tout nouveau-né ayant une malformation congénitale hospitalisé au service de néonatalogie de la maternité de Omar Boukhris, Ouargla, durant la période de juillet 2019 – juillet 2021.

5) Critères d'exclusions :

- Les nouveaux-nés ayant une malformation congénitale non hospitalisés au service de néonatalogie.
- Les nouveaux-nés évacués des autres établissements.

6) Analyses statistiques :**A- Variables étudiées :**

Les caractéristiques du nouveau-né : âge gestationnelle, sexe, poids.

Les caractéristiques maternelles : âge, antécédents pathologiques.

La réalisation de l'échographie durant la grossesse.

Les anomalies de l'échographie de la grossesse.

Les renseignements cliniques.

L'explorations paracliniques.

Les malformations congénitales : organes touchés, types de malformations.

Evolution de malformations : la prise en charge chirurgicale, décès.

B- Saisie et analyse des données :

Les données recueillies ont été saisies et analysées sur un micro-ordinateur avec le logiciel SPSS dans sa version 26 et EXCEL, Zotero.

RESULTATS

➤ Etude descriptive :

I. Fréquences :

Notre série est composée de 91 cas de malformations congénitales réalise 4,59 % parmi 1982 nouveaux-nés hospitalisés avec 204 anomalies.

Tableau 1 : Répartition des nouveaux-nés selon les années.

| Année | Nombre des cas | Nombre des Nouveaux-nés hospitalisés | Incidence |
|---------------|----------------|--------------------------------------|-------------|
| 2019-2020 | 62 | 1045 | 5,93 |
| 2020-2021 | 29 | 937 | 3,09 |
| Totale | 91 | 1982 | 4,59 |

II. Caractéristique du nouveau-né :

1) Age gestationnel :

Dans notre étude la prématurité occupe un pourcentage de 23%, parmi ces nouveaux-nés prématurés 24% sont des grands prématurés.

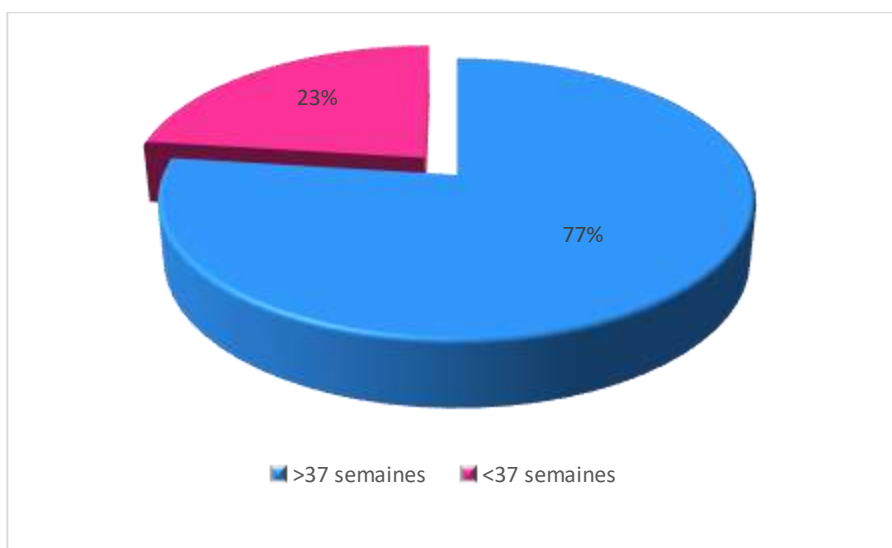


Figure 17 : répartition des nouveaux-nés selon l'âge.

2) Le sexe :

Une légère prédominance du sexe féminin par rapport au sexe masculin avec un sexe ratio de 1,27 filles pour 1 garçon (51/40).

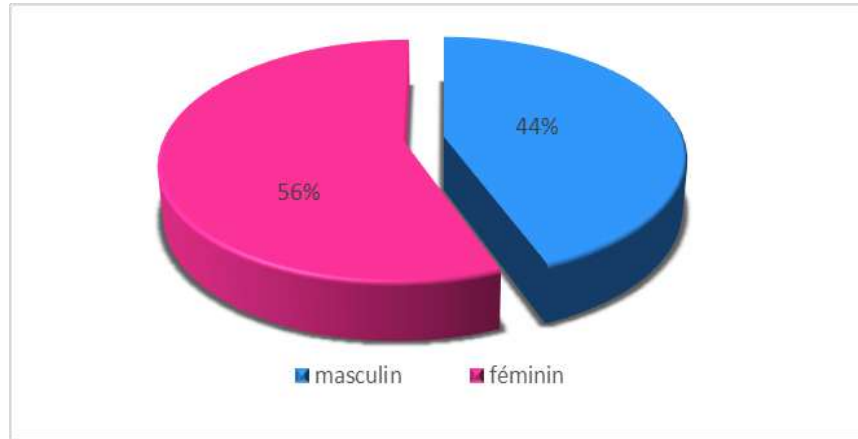


Figure 18 : Répartition des nouveaux-nés selon le sexe.

3) Poids de naissance :

A. Poids de naissance chez les prématurés :

Pour les nouveaux-nés ont une prématurité légère ou moyenne 37,5% et 60,0% ont un poids qui se projette sur le P75 successivement.

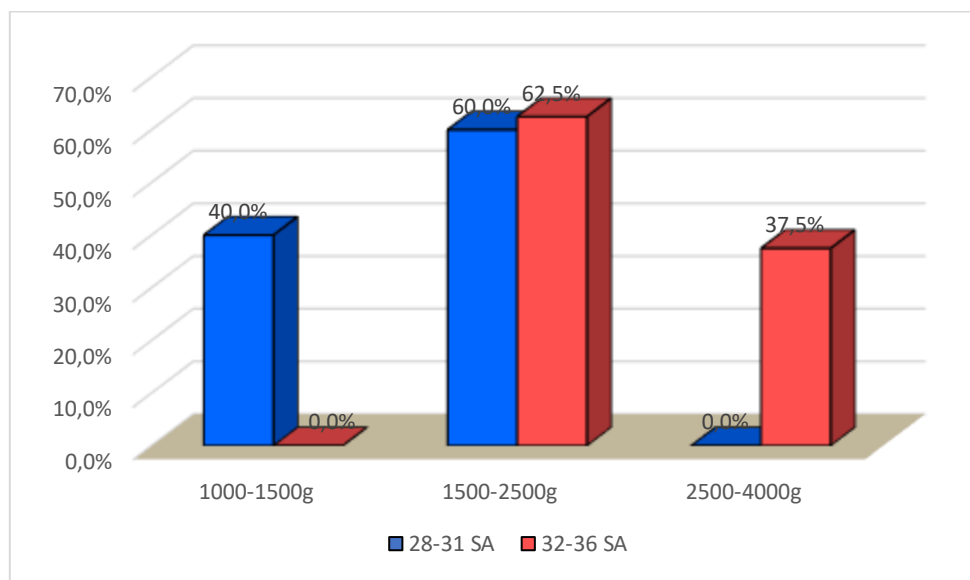


Figure 19 : Répartition des prématurés selon le poids de naissance.

B. Poids de naissance pour les nouveaux-nés à terme :

Pour les nouveaux-nés à terme 15,7% ont un faible poids de naissance et 5,7% sont des macrosomes.

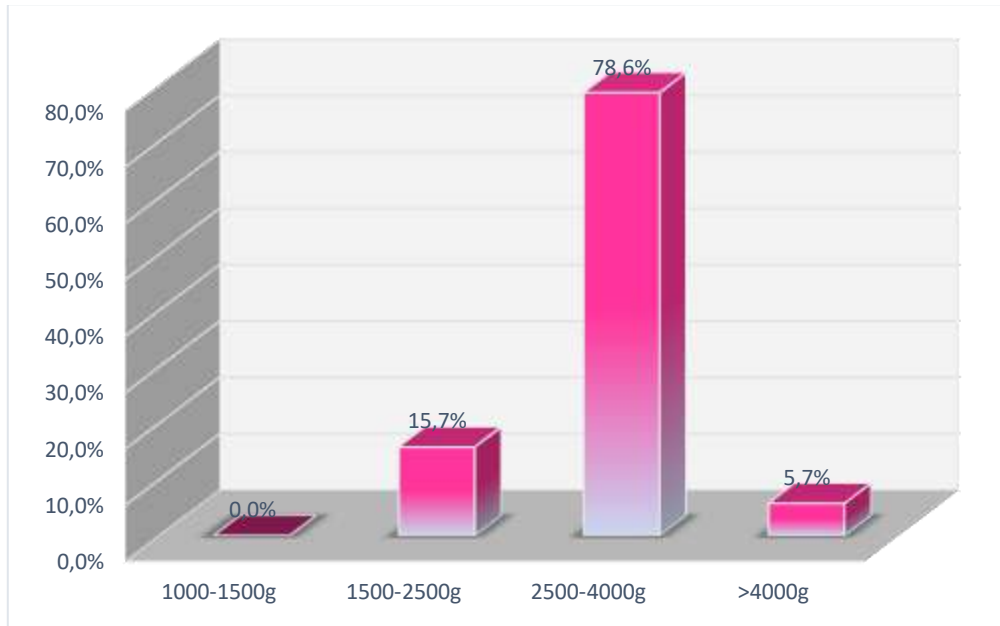


Figure 20 : Répartition des nouveaux-nés à terme selon le poids de naissance.

III. Caractéristiques maternelles :

1) Age de la mère :

La moitié des femmes de notre échantillon sont âgées de plus de 35 ans, seulement 3% ont un âge moins de 18 ans.

L'âge maternel moyen est de 33 ans.

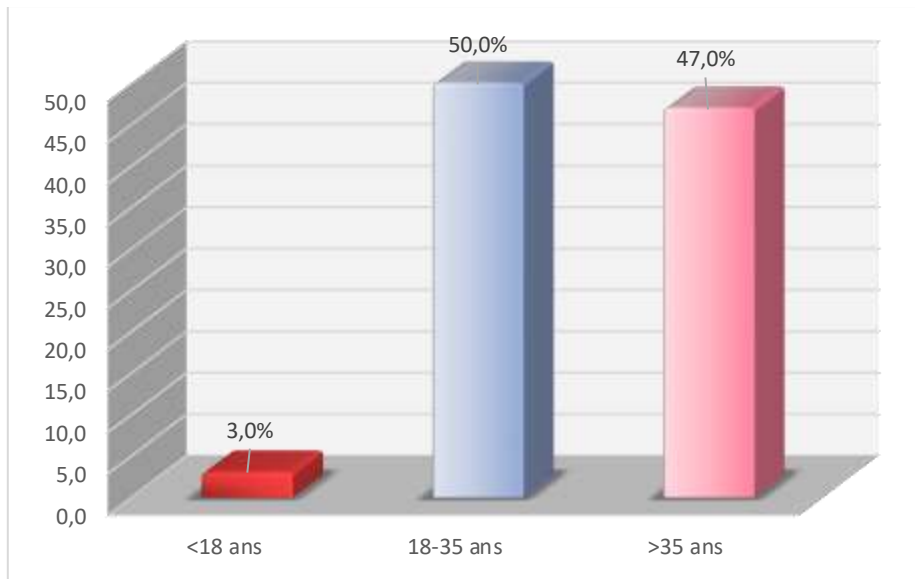


Figure 21 : Répartition des mères selon l'âge.

2) Antécédents de la mère :

Les maladies rencontrées chez les mères sont majorées par l'HTA à 45,5% et le diabète à 33,3%.

Tableau 2: Antécédents pathologiques de la mère.

| ATCD pathologiques | N | Pourcentage |
|--------------------|-----------|---------------|
| HTA 1 | 15 | 45,5% |
| Diabète1 | 11 | 33,3% |
| Hypothyroïdie | 2 | 6,1% |
| Néphropathie | 1 | 3,0% |
| Stérilité | 2 | 6,1% |
| Hépatite B | 1 | 3,0% |
| Covid-19 | 1 | 3,0% |
| Totale | 33 | 100,0% |

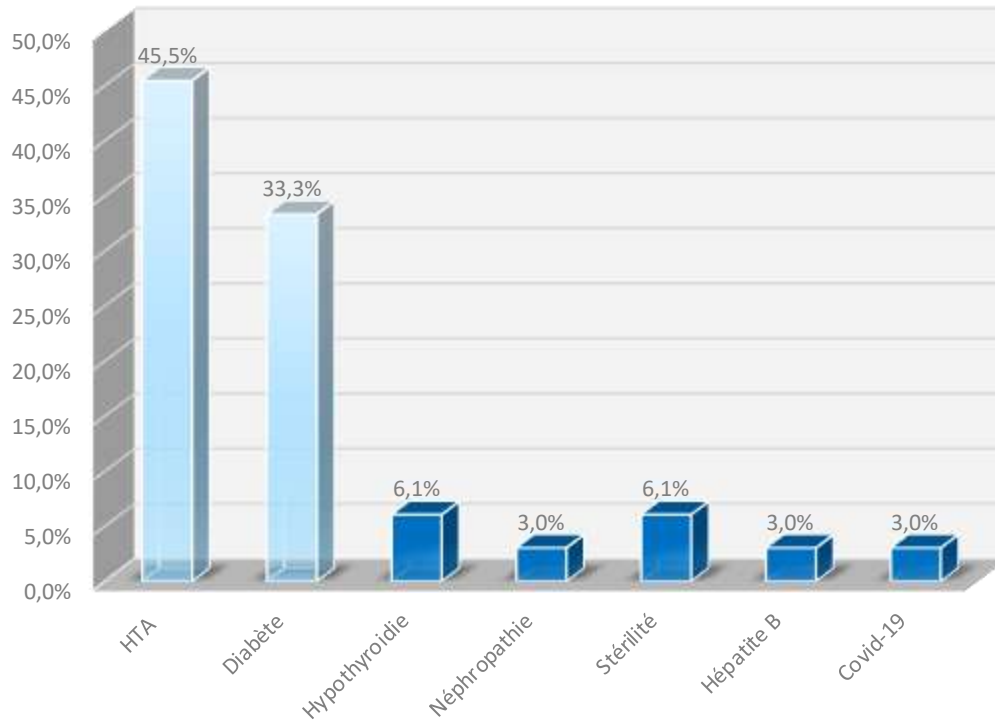


Figure 22 : Antécédents pathologiques de la mère.

Dont deux mères ont association de l'HTA et de diabète.

Parmi les femmes diabétiques les deux tiers ont un diabète gestationnel.

Tableau 3: Répartition des mères diabétiques selon leur traitement.

| Diabétique | Fréquence | Pourcentage % |
|-----------------------------|-----------|---------------|
| Diabète chronique | | |
| Sous insuline | 3 | 27,3% |
| Diabète gestationnel | | |
| Sous insuline | 4 | 36,4% |
| Sous régime | 4 | 36,4% |
| Total | 11 | 100,0 |

La plupart des mères diabétiques ont un diabète mal équilibré traité par insuline.

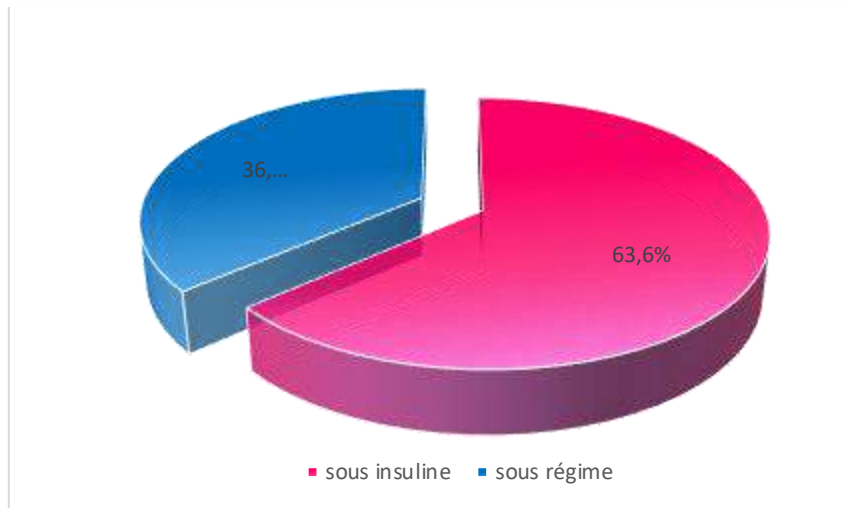


Figure 23 : Répartition des mères diabétiques selon leur traitement.

3) Antécédents obstétricaux :

A. Antécédent d'avortement :

Les femmes aux antécédent d'avortement représente 29,7% des mères.

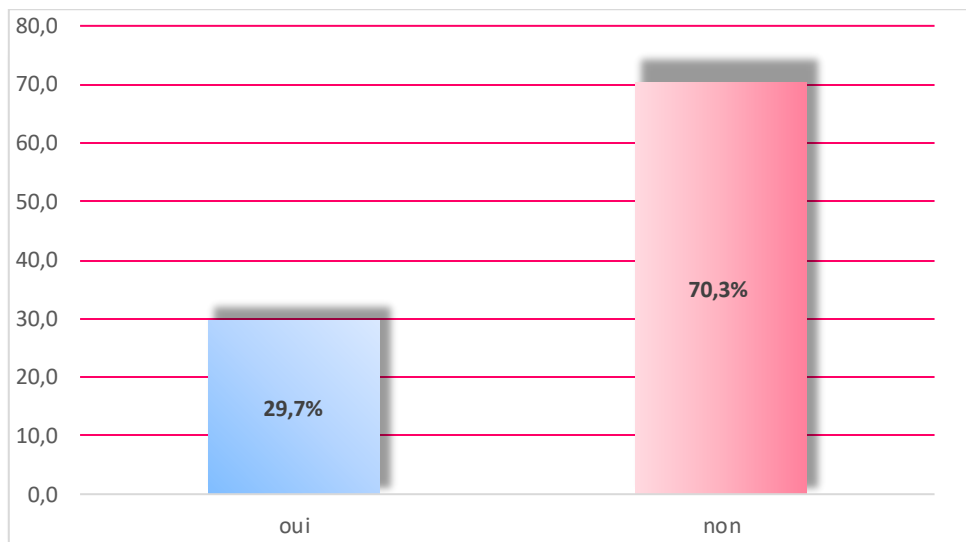


Figure 25 : Répartition des mères selon l'ATCD d'avortement.

Les malformations les plus fréquentes chez les mères aux antécédents d'avortement sont ; le spinabifida, l'hydrocéphalie, CIV, pied bot varus équin, atrésie intestinale, achondrodysplasie.

Tableau 4 : Répartition des malformations selon l'antécédent d'avortement.

| Malformation | Avortement | Pourcentage |
|----------------------|------------|-------------|
| Spinabifida | 7 | 25,90% |
| Hydrocéphalie | 9 | 33,33% |
| CIV | 3 | 11,11% |
| Atrésie Intestinale | 2 | 7,40% |
| Pied bot varus équin | 4 | 14,81% |
| Achondroplasie | 2 | 7,40% |
| Totale | 27 | 100 |

B. Parétie :

La majorité des mères sont des multipares avec un pourcentage de 83,3%.

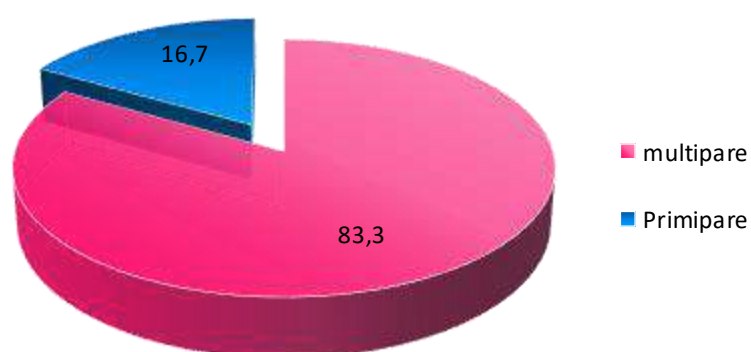


Figure 24 : Répartition des mères selon la parétie.

C. Voie d'accouchement :

Presque une égalité entre l'accouchement par voies haute et basse.

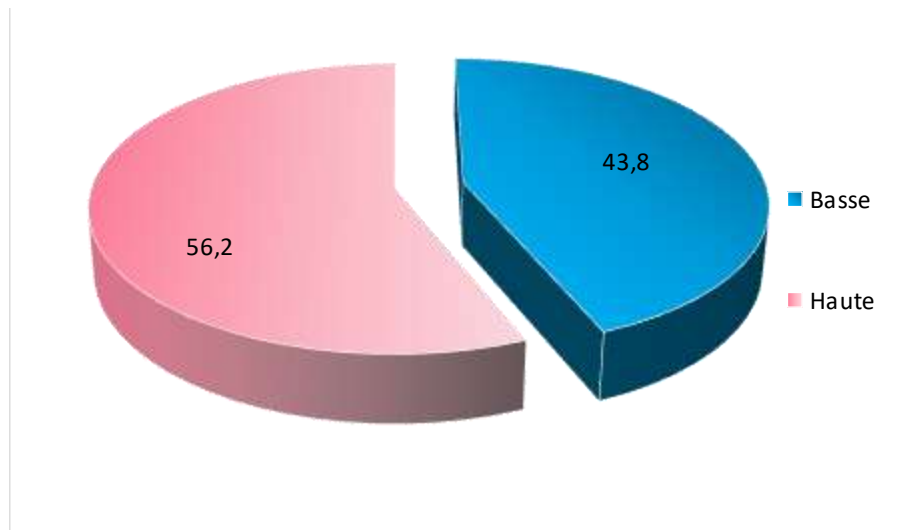


Figure 27 : Répartition des mères selon la voie d'accouchement.

4) La consanguinité :

Un facteur de risque très important pour étudier les malformations congénitales mais il n'est pas mentionné dans les dossiers.

5) La prise d'acide folique :

Un autre paramètre très important manquant.

IV. Type de malformation :

La majorité des nouveaux-nés présente un syndrome polymalformatif à 31,86% et l'organe le plus touché est le tube neural.

Tableau 5: Répartition des malformations selon l'organe.

| L'organe touché | N | Pourcentage |
|------------------------------|------------|---------------|
| Tube neural | 39 | 24,2% |
| Locomoteur | 29 | 18,0% |
| Cardiovasculaire | 23 | 14,3% |
| Digestive | 21 | 13,0% |
| Face, oreille, cou | 20 | 12,4% |
| Urogénitale | 10 | 6,2% |
| Chromosomique | 10 | 6,2% |
| Appareil respiratoire | 7 | 4,3% |
| Oculaire | 2 | 1,2% |
| Totale | 161 | 100,0% |

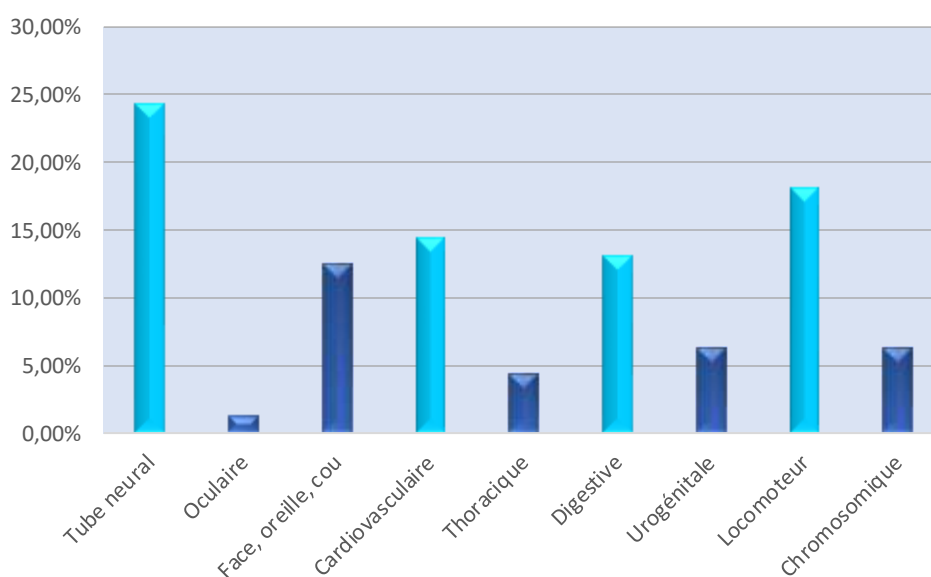


Figure 25 : répartition des malformations selon l'organe.

Les malformations les plus fréquents sont l'hydrocéphalie et le spinabifida.

Tableau 6 : Répartition des malformations du système nerveux centrale.

| SNC | N | Pourcentage |
|----------------------|-----------|---------------|
| Hydrocéphalie | 28 | 46,7% |
| Spinabifida | 23 | 38,3% |
| Anencéphalie | 3 | 5,0% |
| Encéphalocèle | 3 | 5,0% |
| Kyste cérébrale | 1 | 1,7% |
| Autre | 2 | 3,3% |
| Totale | 60 | 100,0% |

Concernant l'appareil digestive les malformations congénitales les plus fréquentes sont les urgences chirurgicales ; atrésie intestinale, imperforation anale, atrésie duodénale....

Tableau 7 : Répartition des malformations de l'appareil digestive.

| Digestive | N | Pourcentage |
|----------------------------|-----------|---------------|
| Atrésie Intestinale | 5 | 22,7% |
| Imperforation anale | 5 | 22,7% |
| Atrésie O | 4 | 18,2% |
| Atrésie Duodénale | 1 | 4,5% |
| Omphalocèle | 2 | 9,1% |
| Laparoschisis | 1 | 4,5% |
| Hernie ombilicale | 2 | 9,1% |
| Hirurchprung | 1 | 4,5% |
| Autre | 1 | 4,5% |
| Totale | 22 | 100,0% |

Les cardiopathies les plus fréquentes sont la CIV, CIA, PCA.

Tableau 8 : Répartition des cardiopathies congénitales.

| Cardiopathie congénitale | N | Pourcentage |
|----------------------------------|-----------|---------------|
| CIV | 4 | 14,3% |
| CIA | 3 | 10,7% |
| PCA | 3 | 10,7% |
| Dextrocardie | 2 | 7,1% |
| Transposition des gros vaisseaux | 1 | 3,6% |
| Tétralogie du Fallot | 1 | 3,6% |
| Ventricule unique | 1 | 3,6% |
| Dystrophie aortique | 1 | 3,6% |
| Autre | 12 | 42,9% |
| Totale | 28 | 100,0% |

Dont plusieurs associations entre des différentes malformations congénitales.

Tableau 9 : Association entre les malformations congénitales.

| Association des malformations congénitales | Nombre des cas |
|--|----------------|
| Spinabifida + hydrocéphalie | 19 |
| Spinabifida + Pied bot varus équin | 3 |
| Spinabifida + Pied talus | 2 |
| Hydrocéphalie + Pied bot varus équin | 6 |
| Cataracte + Hydrocéphalie | 1 |
| Cataracte + Fente labiale | 1 |
| Cataracte + Tétralogie du Fallot | 1 |
| Fente labiale + Fente palatine | 3 |
| Fente labiale + Fente palatine + Polydactylie | 2 |
| Fente labiale + Omphalocèle | 2 |
| Transposition des gros vaisseaux + CIA | 1 |
| CIA+PCA | 2 |
| Dextrocardie + Polydactylie | 1 |
| Hypoplasie pulmonaire + Hernie diaphragmatique | 1 |
| Atrésie œsophagienne + Imperforation anale | 1 |
| Omphalocèle + Polydactylie | 2 |
| Imperforation anale + Hypospadias | 1 |

V. Diagnostic :

1) Diagnostic anténatale :

L'échographie anténatale est réalisée dans 52.7 % seulement.

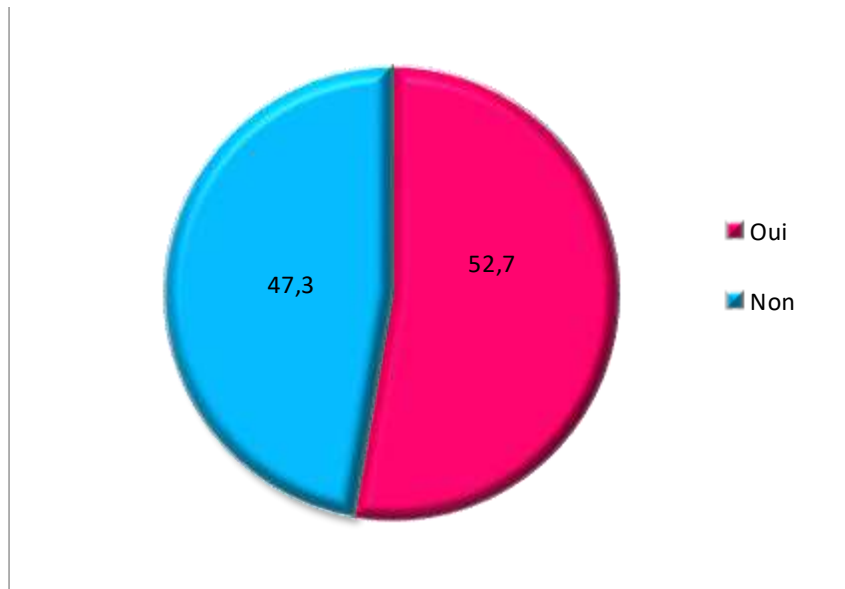


Figure 26 : réalisation de l'échographie durant la grossesse.

La réalisation de l'échographie durant la grossesse permet d'orienter ou de poser le diagnostic de certaines malformations intra-utérines et aide à la prise en charge ultérieure.

Elle est pathologique dans 60,4%.

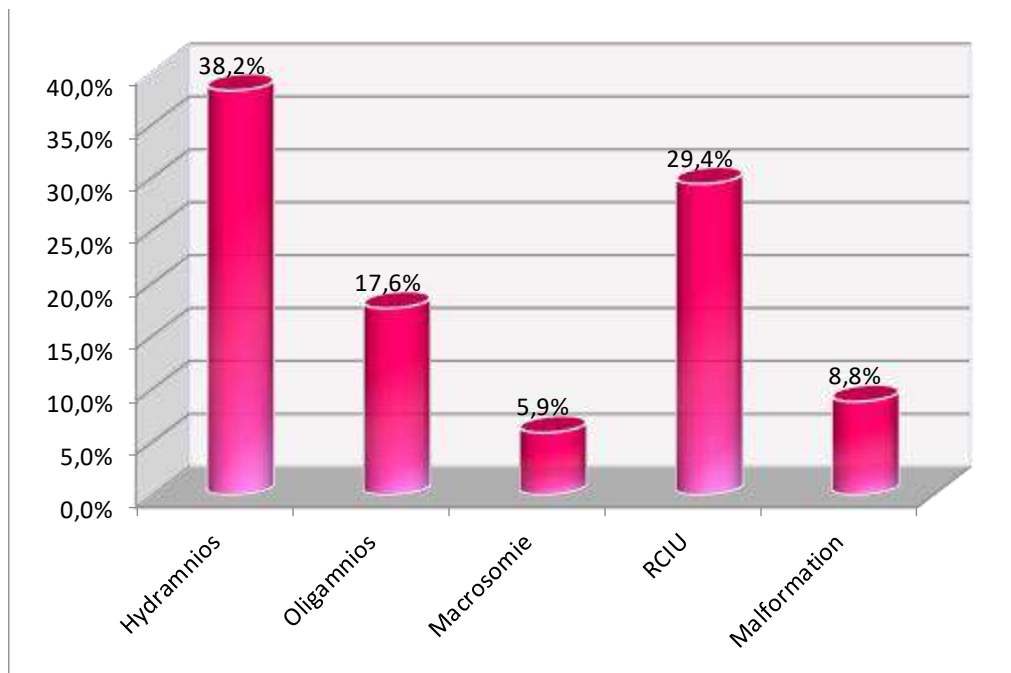


Figure 27 : les résultats de l'échographie réalisé durant la grossesse.

Les malformations détectées à l'échographie sont : les cardiopathies congénitales, les malformations intestinales, l'hydrocéphalie.

2) Diagnostic néo-natale :

A. Diagnostic clinique :

Dans notre études 22 malformations congénitales sont évidentes à l'inspection, cependant plusieurs signes cliniques peuvent aide à penser aux malformations, tel que la détresse respiratoire, la cyanose, le souffle cardiaque, le facies particulier, le retard d'émission du méconium et l'hypersialorrhée....

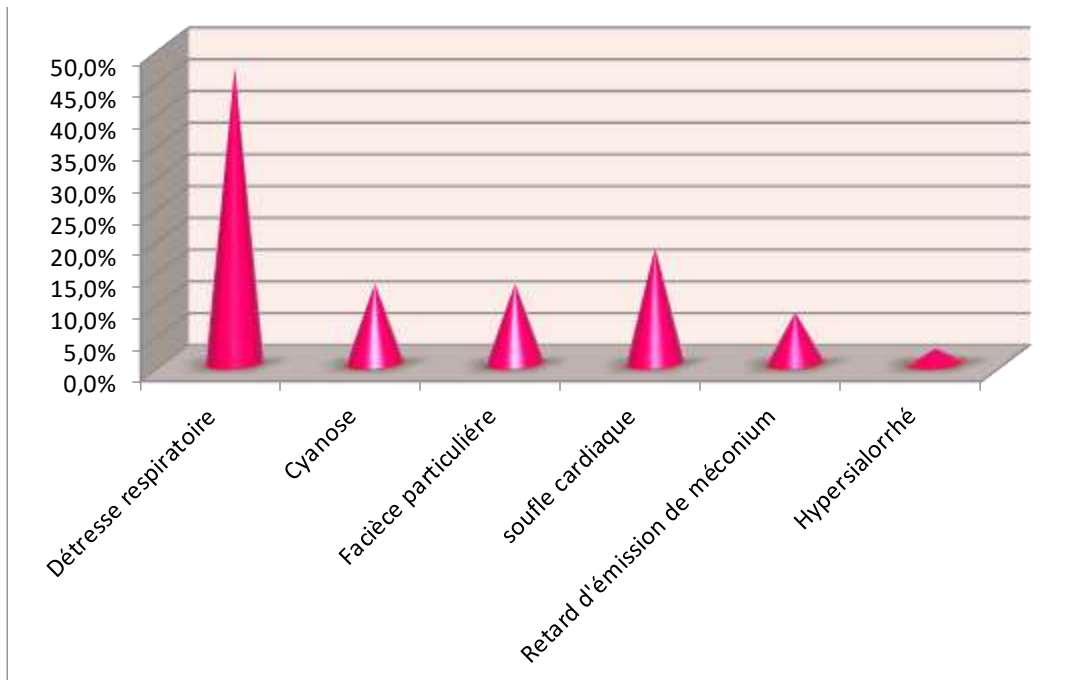


Figure 28 : répartition des nouveaux-nés selon les signes cliniques.

B. Diagnostic paraclinique :

a- Radiologique :

L'examen complémentaire le plus réalisé c'est l'échographie Trans Fontanel à 32,9%.

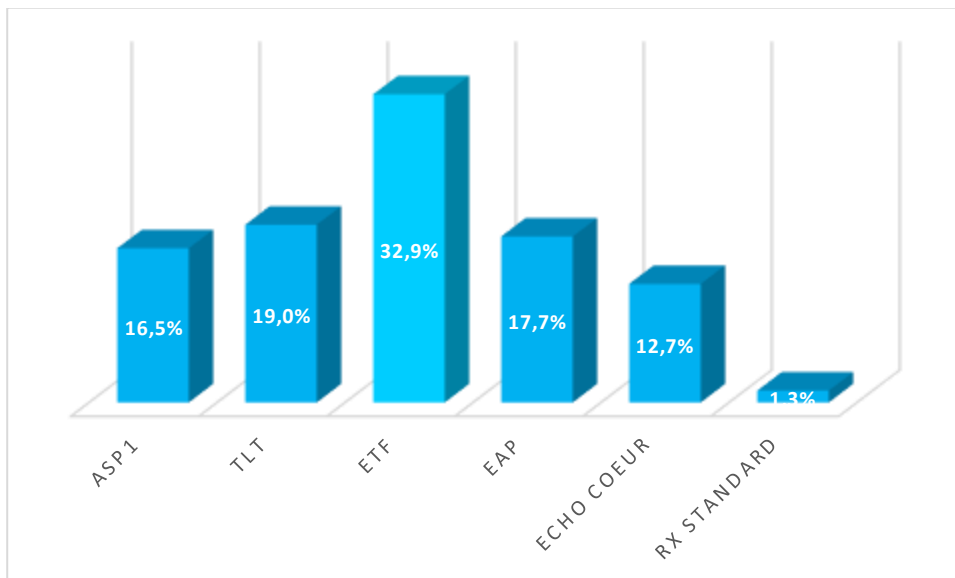


Figure 29 : Réalisation des examens radiologiques.

b- Caryotype :

Il est réalisé dans un seul cas à la demande des parents pour confirmer une trisomie 21.

VI. Prise en charge :

On a 114 malformations congénitales nécessitant une prise en charge chirurgicale cependant 23.7% seulement ont été opérés.

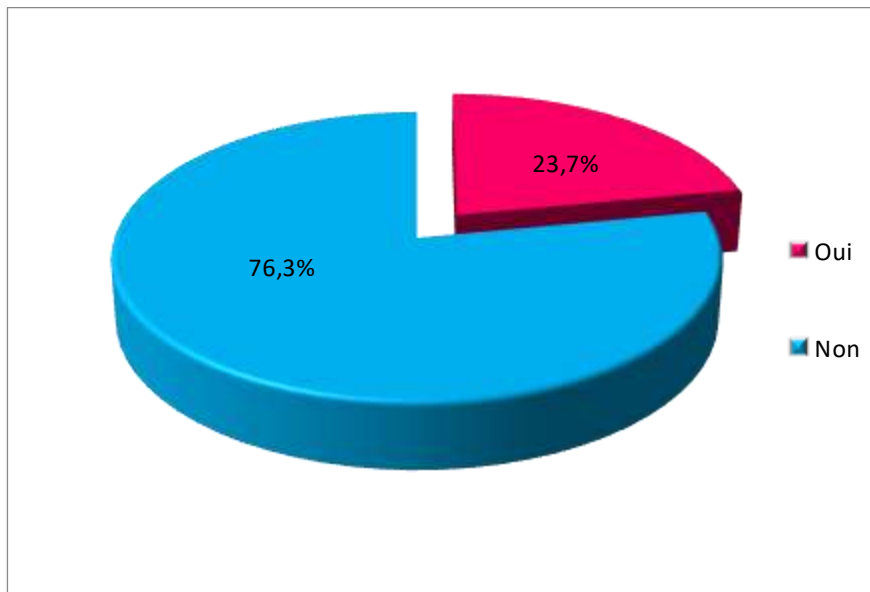


Figure 30 : Réalisation de traitement chirurgical chez le nouveaux-nés.

VII. Pronostic :

1) Mortalité :

49 nouveaux-nés sont décédés parmi 1965 soit un taux brut de mortalité égale à 24,9 pour mille durant la période de l'étude.

Cela représente 8,29% parmi 591 nouveaux-nés décédés au service de néonatalogie.

2) Taux spécifique de mortalité /létalité :

49 nouveaux-nés sont décédés parmi 91 nouveaux-nés malformés réalisant un taux spécifique à la maladie égale à 53,8%.

Plus de la moitié des nouveaux-nés sont décédés.

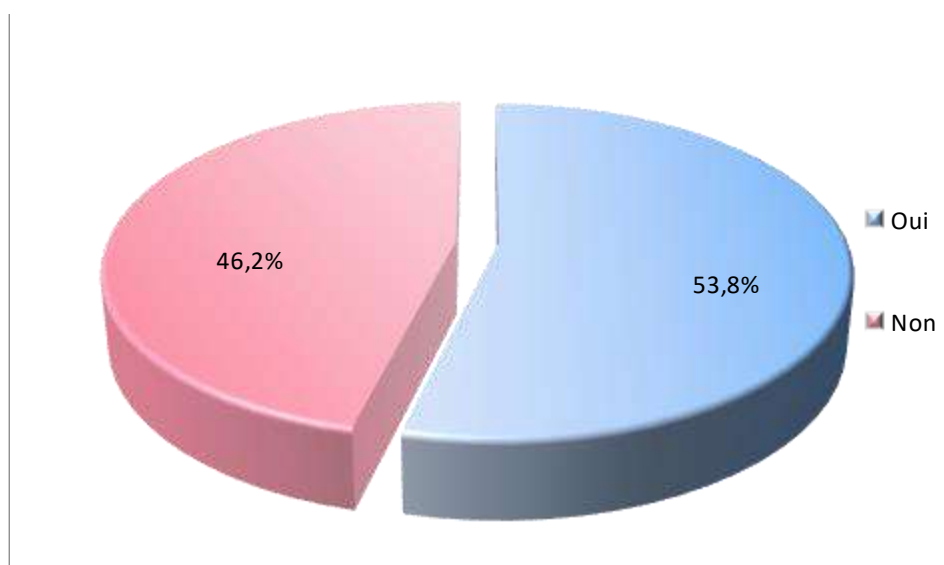


Figure 31 : Pourcentage des décès.

Tableau 10 : Répartition des malformations congénitales selon le décès.

| MALFORMATIONS | N DES CAS |
|-------------------------------|-----------|
| Spinabifida | 11 |
| Anencéphalie | 2 |
| Hydrocéphalie | 14 |
| Cataracte | 1 |
| Fente labiale | 3 |
| Fente palatine | 2 |
| Hernie diaphragmatique | 2 |
| Atrésie œsophagienne | 3 |
| Atrésie intestinale | 2 |
| Omphalocèle | 2 |
| Pied bot varus équin | 6 |
| Polydactylie | 3 |

La majorité des nouveaux-nés décédés sont les nouveaux-nés non pris en charge chirurgicalement.

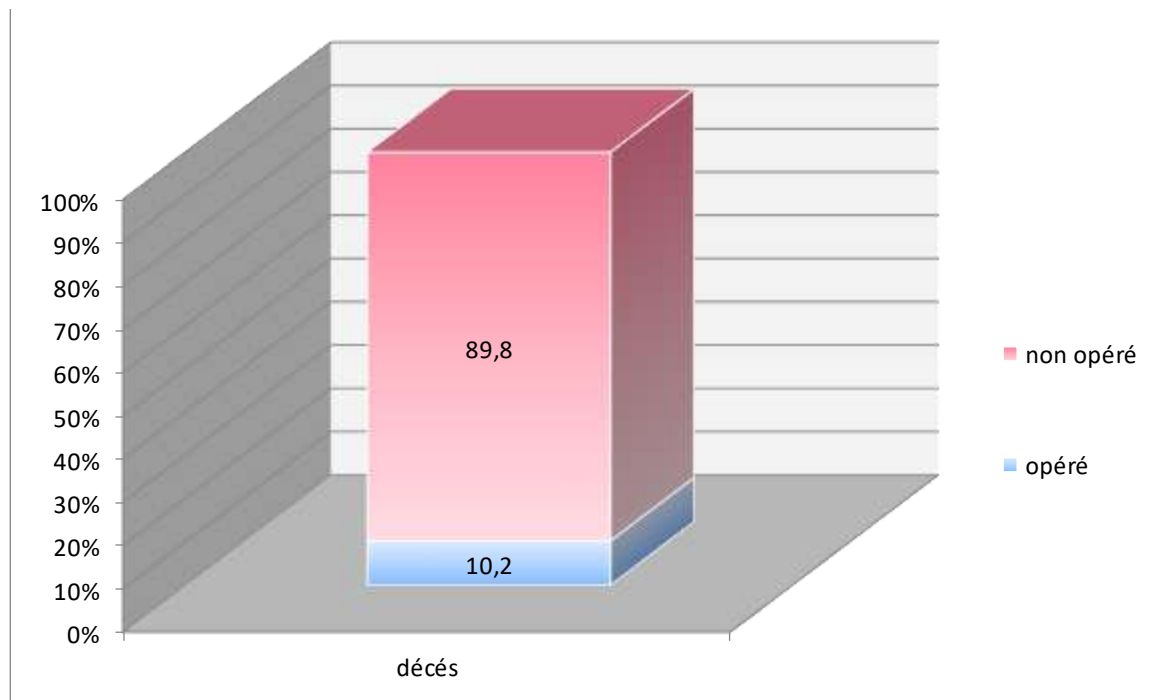


Figure 32 : Répartition des décès selon la prise en charge chirurgicale.

➤ Etude analytique :

I. Age de la mère/anomalies chromosomiques :

Tableau 11: Relation entre l'âge plus 35ans et les anomalies chromosomiques

| | N° des cas | Pourcentage % | P-value |
|--------------------------|------------|---------------|---------|
| Anomalies chromosomiques | 2 | 6,5 | 0,433 |

II. ATCD de la mère/malformation :

-Diabète sous insuline et malformation :

Tableau 12: Relation entre le diabète sous insuline et les malformations congénitales.

| Type de malformation | N° des cas | P-value |
|---------------------------------|------------|---------|
| Syndrome polymalformatif | 4 | 0,236 |
| Spinabifida | 1 | 0,279 |
| Hydrocéphalie | 5 | 0,303 |
| Cardiopathie congénitale | 4 | 0,460 |
| Digestive | 2 | 0,735 |
| Pied bot varus équin | 4 | 0,007 |
| Cataracte | 1 | 0,228 |
| Autre | 9 | *** |

-HTA :

Tableau 13: Relation de l'HTA à l'hypospadias et aux cardiopathies congénitales.

| | N° des cas | Pourcentage% | P-value |
|---------------------|------------|--------------|---------|
| Cardiopathie | 5 | 33,3% | 0,517 |
| Hypospadias | 1 | 6,7% | 0,304 |

III. Diagnostic/malformation congénitales :

Tableau 14: Relation entre les signes cliniques et les malformations congénitales.

| Signe clinique | Malformations | P-value |
|--------------------------------------|---------------------|---------|
| Souffle cardiaque | CIV | 0,016 |
| Faciès particulier | Chromosomique | 0,000 |
| Retard d'émission de méconium | Imperforation Anale | 0,003 |
| Hypersialorrhée | Atrésie œsophagien | 0,001 |

Tableau 15: Relation entre l'examen paraclinique et les malformations congénitales.

| | Malformation | P-value |
|---------------------------------------|---------------------------------|---------|
| TLT | Hernie diaphragmatique | 0,004 |
| ASP | Atrésie intestinale | 0,001 |
| | Atrésie duodénale | 0,143 |
| ETF | Spinabifida | 0,001 |
| | Hydrocéphalie | 0,000 |
| Echographie abdomino-pelvienne | Atrésie duodénale | 0,197 |
| | Atrésie intestinale | |
| | Hydronéphrose | |
| | Agénésie rénale | |
| Echocardiographie | PCA | 0,001 |
| | CIA | 0,001 |
| | Transposition de gros vaisseaux | 0,110 |
| | Tétralogie de Fallot | 0,110 |
| | Ventricule unique | 0,110 |
| | Dextrocardie | 0,209 |

IV. Prise en charge et malformations congénitale :

Tableau 16 : Relation entre la prise en charge et les malformations congénitales.

| Malformations | N° des cas | Pourcentage % | P-value |
|------------------------|------------|---------------|---------|
| Spinabifida | 6 | 18,75 | 0,772 |
| Hydrocéphalie | 6 | 18,75 | 1 |
| Encéphalocèle | 1 | 3,13 | 1 |
| Fente labiale | 1 | 3,13 | 1 |
| Fente palatine | 2 | 6,25 | 0,609 |
| PCA | 1 | 3,13 | 1 |
| Hernie diaphragmatique | 1 | 3,13 | 1 |
| Atrésie œsophagienne | 2 | 6,25 | 0,209 |
| Atrésie Intestinale | 1 | 3,13 | 1 |
| Atrésie Duodénale | 1 | 3,13 | 0,220 |
| Imperforation anale | 4 | 12,5 | 0,008 |
| Hypospadias | 1 | 3,13 | 0,393 |
| Cryptorchidie | 1 | 3,13 | 1 |
| Pied Talus | 1 | 3,13 | 0,393 |
| Totale | 32 | 100% | |

V. Décès et malformations congénitales :

Tableau 17 : Répartition des malformations selon le décès.

| Malformations | N° des cas | Pourcentage % | P-value |
|-------------------------|-------------------|----------------------|----------------|
| Neurologique | 7 | 0,14 | 0,524 |
| Face | 1 | 0,02 | 0,700 |
| Cardiovasculaire | 2 | 0,04 | 0,210 |
| Respira | 2 | 0,04 | 0,337 |
| Digestive | 7 | 0,14 | 0,460 |
| Urogénitale | 1 | 0,02 | 0,780 |
| Locomoteur | 3 | 0,06 | 0,070 |
| Totale | 49 | 100 | |

Discussion

I. Les limites :

Nous avons été confrontés à plusieurs difficultés lors du recueil des données représenté essentiellement par le manque d'informations personnels (numéro de téléphone des parents) l'accès difficile aux dossiers obstétricaux des femmes et l'absence de mention de certains antécédents et facteurs de risque.

Ainsi que l'utilisation de langue étrangère dans la rédaction des observations.

II. Discussions des résultats :

1) Fréquences :

Notre étude a permis de déterminer une prévalence de 5,20 pour mille, ce résultat est presque égal à celui du Maroc 2020 (5,58 pour mille) (22).

La fréquence des malformations congénitales parmi les nouveaux-nés hospitalisés est 4,59% ce qui représente une valeur significative par rapport aux résultats retrouvés dans la littérature.

2) Caractéristiques des nouveaux-nés :

A- Age gestationnel :

Une concordance entre notre résultat et celui du Maroc 2015 (24,8%) et de Ouagadougou 2011 (22,7%), le pourcentage des Egyptiens 2011 est moins élevé (18,89%).

B- Sexe :

Le sexe ratio est de 1,27 fille pour un garçon, soit une légère prédominance féminine, le même résultat est constaté dans l'étude de Ouagadougou 2011 (1,44), Maroc 2020 (1,19), et Maroc 2015.(90) (22) (82)

Une grande discordance entre nous et l'étude d'Egypte 2011 dont la prédominance est masculine avec un sexe ratio de 1,87.(91)

C- Poids de nouveau-né :

A partir de notre résultat, 60% des grands prématurés ont un poids > 2500g et c'est un gros poids de naissance pour eux, et ça peut être expliqué par la petite taille de notre échantillon.

une prédominance de poids normale (2500-4000g) chez les nouveaux-nés à terme et chez les nouveaux-nés légèrement prématurés (1500-2500g) ce qui concorde avec l'étude de

Ouagadougou 2011, mais une grande discordance avec l’Egypte 2012(91) qui retrouve la prédominance du faible poids de naissance à 71,04% et même avec le Maroc 2015 (25,7%)(82) qui constate une association significative entre le faible poids de naissance et les malformations congénitales.

3) Caractéristiques maternelles :

A- Age de la mère :

47% des femmes ont un âge >35 ans vis-à-vis 50% de femmes âgées de moins de 35ans représente presque une égalité qui est non comparable avec les résultats des autres études ; Egypte 59,96% âge >35ans, Maroc (2015) 15,5% âge >35 ans, France 38,7%. (91) (82) (92)

Selon la littérature l’âge maternel avancé constitue un facteur de risque des anomalies chromosomiques, notre étude ne montre aucune association significative entre ces deux éléments ($p=0,433$) qui peut être due au faible pourcentage des anomalies chromosomique dans notre étude.(92)

B- Antécédents de la mère :

La pathologie la plus fréquente est l’HTA à 45,5% même pour le Maroc 2015.(82)

Une relation significative de l’HTA avec la survenue de l’hypospadias ($p=0,304$) et avec les cardiopathie congénitale ($p=0,517$) contrairement à la littérature.(36)

Le diabète représente 33,3% avec la prédominance du diabète sous insuline 63,6% dont 50% sont des nouveaux-nés polymalformés malgré qu’on ait trouvé une association faible ($p=0,236$).

Les autres études constatent une association significative de diabète avec la survenue des malformations congénitales : Egypte2012 (7,28%), Maroc2013 (50%), Egypte 2001 (11%).(91) (93) (91)

C- Voie d’accouchement :

Le choix de la voie d’accouchement est conditionné par le type de malformation et les antécédant obstétricaux de la mère.

Dans notre étude la césarienne est légèrement prédominante par rapport à l’accouchement par voie basse.

Dans les études de l’Egypte 2011, Bamako 2020, Ouagadougou 2011 la voie basse est la voie prédominante. (91) (94) (90)

D- Parité :

Dans notre étude la plupart des mères sont des multipares ce qui rejoint les études de l’Egypte 54%, et Bamako 2019 (60%). (91) (95)

L’étude de Ouagadougou retrouve une prédominance de pauciparité (90) et de nulliparité pour Bamako 2020 (94), en plus, le Maroc 2015 ne constate aucune association entre la parité et les malformations congénitales. (82)

E- Antécédent d’avortement :

Le pourcentage d’avortement chez nous représente 29,1%, de même pour les autres études Egypte, Bamako, Maroc 2015 qui concluent à l’absence d’association statistiquement significative entre l’avortement et les malformations. (91) (95) (82)

NB : la consanguinité et l’acide folique

Nous n’avons pas pu étudier ces deux paramètres bien que les autres études constatent qu’ils sont des facteurs de risques de malformations congénitales.

4) Type des malformations congénitales :

Dans notre étude l’hydrocéphalie est la malformation la plus fréquente 13,7% suivi par spinabifida 11,3% puis Pied bot varus équin 3,9%.

Contrairement à notre étude le syndrome de down représente un pourcentage significatif au Maroc 2015 et à la France et la malformation la plus fréquente au Maroc 2020 et à l’Egypte 2012 mais plus faible chez nous 1% car les nouveaux-nés atteints de syndrome de Down ne sont pas toujours hospitalisés. (82) (96) (22) (91)

Les malformations les plus fréquentes dans les autres études sont : le syndrome de Down puis la dysmorphie crâniofaciale dans Maroc 2020 et le syndrome de Down puis le spinabifida dans l’Egypte 2012, Pied bot suivi par les malformations de SNC pour Maroc 2015... (22) (91) (82)

Donc la prévalence de chaque type de malformations se diffère d'une région à l'autre et d'une année à l'autre et ça peut être expliqué par les variations des facteurs de risque représentés par chaque région dans une période de temps.

Tableau 18 : Comparaison avec les autres études.

| Organe touché | Notre étude | Alger 2011 | Maroc 2020 | Egypte 2011 | France 2014 |
|--------------------------|-------------|------------|------------|-------------|--------------|
| SNC | 24% | 14% | 18% | *** | 11,6% |
| Appareil locomoteur | 18% | 8% | 33% | 0,18% | 24,5% |
| Système cardiovasculaire | 14,3% | 33% | 8% | 0,013% | 22,1% |
| Appareil digestif | 13% | 6% | 4% | 0,04% | 6,8% |
| Face-oreille-cou | 12% | *** | 12% | 0,011% | 2,7% |

5) Diagnostic :

On a décelé 3 malformations par l'échographie anténatale 8,8% et des anomalies comme l'hydramnios, oligoamnios, RCIU, Macrosomie qui peut aider au diagnostic des malformations congénitales soit une anomalie échographique dans 60,4% des cas, cela peut dire que cet examen a un intérêt dans le diagnostic anténatal.

Le diagnostic néonatal repose principalement sur l'examen clinique ou 22 malformations sont évidents dès l'inspection, et autre sont sous l'orientation des signes d'appel dont la détresse respiratoire qui n'est pas spécifique à aucune malformation, même pour la cyanose, alors que le souffle cardiaque, le faciès particulier, le retard d'émission de méconium et l'hypersialorrhée sont des signes spécifiques à des malformations précises.

Pour le diagnostic paraclinique l'examen le plus réalisé est l'ETF suivi par le TLT puis l'EAP, l'ASP, l'échocardiographie. Malgré que L'ETF, échographie cardiaque et l'échographie abdominopelvienne doivent être de même pourcentage parce qu'ils sont des examens de dépistage et leur réalisation est systématique, ce décalage entre la réalisation de l'ETF et les deux autres examens peut être due à la non cogérance des parents pour réaliser tous les examens complémentaires.

La réalisation du caryotype dans notre étude est 1,1% parce que c'est un examen très cher et non réalisable à notre niveau et n'est pas demandé par les médecins.

6) Prise en charge :

La prise en charge chirurgicale est faible : 23,7% seulement sont opérés.

Ce pourcentage est réparti en 06 cas de spinabifida associés à l'hydrocéphalie pris en charge ailleurs, 04 cas d'imperforation anale opérés à EPH Mohamed Boudiaf Ouargla, 02 cas de fentes palatines et d'atrésie de l'œsophage, 01 cas d'encéphalocèle, fente labiale, atrésie duodénale, hypospadias, cryptorchidie, pied talus.

Notre résultat concorde avec l'étude du Maroc 2015 qui ont rattaché ce problème à des raisons techniques liées à l'immaturation des nouveaux-nés, le manque de matériels et de personnels qualifiés. (82)

7) La mortalité :

Dans notre série la létalité représente 53,8% un taux très élevé par rapport aux autres études : Maroc (2015) 22%, Ouagadougou 19,7%, Rabat 17,5%, Bamako (2019) 43,8%, Bamako (2020) 12,4%, la France (2014) représentent 2,11%. (82) (90) (93) (95) (22) (96)

Cela peut être expliqué par la fréquence du syndrome polymalformatif 53.1% et la faible capacité de prise en charge chirurgicale (les nouveaux-nés décédés non opérés 89,8% avec un lien significatif $p=0,003$).

Recommandations :

- Notre étude est la première à la maternité de Omar Boukhris Ouargla, nous souhaitons que d'autres études soient réalisées sur notre sujet afin de déceler les facteurs de risque.
- Nous incitons le personnel médical et paramédical à bien remplir les dossiers avec une écriture lisible et compréhensible.
- Améliorer l'organisation des données des nouveaux-nés et des mères.
- L'idéal est d'établir un logiciel pour recueillir les données et faciliter l'accès.
- Les malformations congénitales sont fréquentes et ne sont pas toujours bénignes, il faut faire des efforts pour minimiser leur prévalence :
 - Eduquer les parentes sur les facteurs de risques des malformations congénitales.
 - Importance du suivi des grossesses par un personnel qualifié.
 - L'intérêt du dépistage et du diagnostic anténatal des malformations congénitales.
 - Améliorer la prise en charge surtout chirurgicale.
 - Faire des études pour savoir l'évolution de cette pathologie voire un registre de malformations congénitales.
 - Etablir des registres de malformation congénitale dans les maternités et les services de néonatalogies et de pédiatrie, ceci permettra de mener les recherches scientifiques sur ce sujet.

Conclusion

Les malformations congénitales constituent un vrai problème de santé publique, et sont définis par des modifications morphologiques et/ou métaboliques présente à la naissance.

Durant une période de 06 mois, nous avons réalisé une étude rétrospective, à visée descriptive et analytique à la maternité Omar Boukhris Ouargla sur les malformations congénitales.

De cette étude, on a constaté que le syndrome polymalformatif est le plus fréquent avec prédominance des atteintes du système nerveux centrale marqués par l'hydrocéphalie et le spinabifida. L'échographie occupe une place importante dans le diagnostic anténatale des malformations congénitales de même que l'examen clinique. La prise en charge chirurgicale est faible et nécessite une amélioration afin de minimiser la mortalité néonatale. On attire l'attention sur les facteurs de risques des malformations congénitales afin d'établir un programme adéquat de dépistage et de prévention (intérêt du conseil génétique).

ANNEX :**Fiche de renseignements :**

N° de téléphone :

Lieu de résidence :

1/ Identification de l'enfant :

- Age de naissance : <36 semaines Au terme
- 22 -27 SA 28-31 SA 32-36 SA
- Sexe : masculin féminin
- Poids de naissance :

2/ Identification de la mère :

- Age : moins de 18 ans 18-35 plus de 35 ans
- Antécédent personnel : HTA
- Diabétique
- Autre : laquelle :
- Antécédent personnel de malformation : Oui Non
- Si Oui laquelle :
- Antécédent familiale de malformation : Oui Non
- Si Oui laquelle :

3/ la consanguinité :Notion de la consanguinité : Oui Non **4/ Antécédent obstétricaux :**

- Parité : multi-geste Primigeste
- Mort-né : Oui Non
- Mort in-utéro : Oui Non
- Avortement : Oui Non

- Accouchement par césarienne : Oui Non
- Accouchement par voie basse : Oui Non
- Procréation médicalement assistée : Oui Non

5/ Suivi de la grossesse :

- Consultations prénatales : Oui Non

Si oui : T1 T2 T3

- Échographie durant la grossesse : Oui Non

Si Oui : T1 T2 T3

- Anomalies durant la grossesse : Oui Non

Si Oui : HTA

Diabétique

Autre : laquelle :

- Anomalies à l'échographie : Oui Non

Si oui : Hydramnios oligoamnios Macrosomie RCIU

Autre laquelle :

Prise médicamenteuse : Oui Non

Si Oui : quel médicament :

T1 T2 T3

6/ Autre facteurs de risque :

- Age du père > 40 ans : Oui Non
- Prise de toxique : Oui Non
- Tabac : Oui Non
- Alcool : Oui Non
- Ethnicité : Blanc Noire
- Dépression durant la grossesse : Oui Non
- Caffeine : Oui Non

- Grossesse gémellaire : Oui Non
- Prise d'acide folique : Oui Non

7/Anomalies congénitales observés :

| Organe | Anomalie |
|----------------------------|---|
| Anomalies du tube neural : | Spinabifida <input type="checkbox"/> Anencéphalie <input type="checkbox"/> Hydrocéphalie <input type="checkbox"/> Microcéphalie <input type="checkbox"/> Enencéphalie <input type="checkbox"/> Autre : <input type="checkbox"/> |
| Oculaire | Anophtalmie <input type="checkbox"/> Microphthalmie <input type="checkbox"/> Ptosis <input type="checkbox"/> Anomalie de la cornée <input type="checkbox"/> Cataracte congénitale <input type="checkbox"/> Uvéite <input type="checkbox"/> Rétinoblastome <input type="checkbox"/> Atrophie optique <input type="checkbox"/> Glaucome congénital <input type="checkbox"/> Autre : <input type="checkbox"/> |
| Face | Fente palatine <input type="checkbox"/> Fente labiale <input type="checkbox"/> Anomalies de l'oreille <input type="checkbox"/> Autre <input type="checkbox"/> |
| Cou | |
| Cardiovasculaire : | Hypoplasie du cœur gauche <input type="checkbox"/> Tronc artériel commun <input type="checkbox"/> Transposition des gros vaisseaux <input type="checkbox"/> Tétralogie de Fallot <input type="checkbox"/> Trilogie de Fallot <input type="checkbox"/> Ventricule unique <input type="checkbox"/> Communication inter ventriculaire <input type="checkbox"/> Communication inter-auriculaire <input type="checkbox"/> Canal atrio-ventriculaire <input type="checkbox"/> Autre <input type="checkbox"/> |
| Thoracique | Hernie diaphragmatique <input type="checkbox"/> Autre <input type="checkbox"/> |
| Appareil digestif | Atrésie de l'œsophage <input type="checkbox"/> Atrésie sténose de l'intestin <input type="checkbox"/> Atrésie sténose de duodénum <input type="checkbox"/> Atrésie sténose ano-rectale <input type="checkbox"/> Omphalocèle <input type="checkbox"/> Autre <input type="checkbox"/> |
| Uro-génitale | Hypospadias et épispadias <input type="checkbox"/> Sexe indéterminé |

| | |
|---------------------|--|
| | Agénésie et dysgénésie rénale <input type="checkbox"/> |
| | Maladie poly kystique rénale <input type="checkbox"/> |
| | Hydrocèle congénitale <input type="checkbox"/> |
| | Autre <input type="checkbox"/> |
| Appareil locomoteur | Pied bot varus équin <input type="checkbox"/> |
| | Polydactylie <input type="checkbox"/> |
| | Syndactylie <input type="checkbox"/> |
| | Réduction de membre <input type="checkbox"/> |
| | Achondroplasie <input type="checkbox"/> |
| | Autre <input type="checkbox"/> |
| Chromosomiques | Down <input type="checkbox"/> |
| | Autre <input type="checkbox"/> |
| Autre : | |

8/Examen clinique :

- Détresse respiratoire : Oui Non
- Macrosomie : Oui Non
- Petits poids de naissance : Oui Non
- Souffle cardiaque : Oui Non
- Hypersialorrhée : Oui Non
- Facièce particulière : Oui Non
- Autres :
- Apgar :

9/Examen complémentaire :

A- Imagerie : Oui Non

- Examen :
- Résultat :

B- Biologie : Oui Non

- Examen :
- Résultat :

C- Caryotype : Oui Non

- Résultat :

10/ Evolution :

- Opéré : Oui Non

- Décès : Oui Non
- Traitement médicale : Oui Non

Les tableaux :
Tableau 19: Répartition des nouveaux-nés selon l'âge gestationnel.

| Age gestationnel | Fréquence | Pourcentage |
|------------------|-----------|--------------|
| <37 semaines | 21 | 23,1 |
| >37semaines | 70 | 76,9 |
| Total | 91 | 100,0 |

Tableau 20: Répartition des nouveaux-nés selon le sexe.

| Sexe | Effectifs | Pourcentage |
|-----------------|-----------|--------------|
| Masculin | 40 | 44% |
| Féminin | 51 | 56% |
| Totale | 91 | 100 % |

Tableau 21: Répartition des prématurés selon le poids de naissance.

| Poids Age | 1000-1500g | 1500-2500g | 2500-4000g | >4000g | Totale |
|-----------------|------------|------------|------------|--------|--------|
| 22-27 SA | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| | 0% | 0% | 0% | 0% | 0% |
| 28-31 SA | 2 | 3 | 0 | 0 | 5 |
| | 40,0% | 60,0% | 0,0% | 0,0% | 100,0% |
| 32-36 SA | 0 | 10 | 6 | 0 | 16 |
| | 0,0% | 62,5% | 37,5% | 0,0% | 100,0% |

Tableau 22: Répartition des nouveaux-nés à terme selon le poids de naissance.

| Poids Age | 1000-1500g | 1500-2500g | 2500-4000g | >4000g | Totale |
|----------------------------|-------------------|-------------------|-------------------|------------------|---------------|
| >37 SA | 0 | 11 | 55 | 4 | 70 |
| | 0,0% | 15,7% | 78,6% | 5,7% | 100,0% |

Tableau 23: Répartition des mères selon l'âge.

| Age de mère | Fréquence | Pourcentage valide |
|--------------------|------------------|---------------------------|
| <18 | 2 | 3,1 |
| 18_35 | 32 | 49,2 |
| >35 | 31 | 47,7 |
| Total | 65 | 100,0 |

Tableau 24: Répartition des mères selon l'ATCD d'avortement.

| Avortement | Fréquence | Pourcentage valide |
|-------------------|------------------|---------------------------|
| Oui | 20 | 30,3 |
| Non | 46 | 69,7 |
| Total | 66 | 100,0 |

Tableau 25: Répartition des mères selon la parétie.

| Parétie | Fréquence | Pourcentage valide |
|------------------|------------------|---------------------------|
| Multipare | 55 | 83,3 |
| Primipare | 11 | 16,7 |
| Total | 66 | 100,0 |

Tableau 26: Répartition des mères selon la vois d'accouchement.

| Voie d'accouchement | Fréquence | Pourcentage valide |
|---------------------|-----------|--------------------|
| Basse | 32 | 43,8 |
| Haute | 41 | 56,2 |
| Total | 73 | 100,0 |

Tableau 27 : Répartition des malformations congénitales.

| Malformations | N | Pourcentage | | | |
|---------------------------------|----|-------------|----------------------|---|------|
| | | | Atrésie œsophagien | 4 | 2,0% |
| Spinabifida | 23 | 11,3% | Atrésie Intestinale | 5 | 2,5% |
| Anencéphalie | 3 | 1,5% | Atrésie Duodénale | 1 | 0,5% |
| Hydrocéphalie | 28 | 13,7% | Imperforation anale | 5 | 2,5% |
| Encéphalocèle | 3 | 1,5% | Omphalocèle | 2 | 1,0% |
| Kyste cérébrale | 1 | 0,5% | Laparoschisis | 1 | 0,5% |
| Autre | 2 | 1,0% | Hernie ombilicale | 2 | 1,0% |
| Cataracte | 2 | 1,0% | Hirurchprung | 1 | 0,5% |
| Fente labiale | 4 | 2,0% | Autre | 1 | 0,5% |
| Fente palatine | 6 | 2,9% | Hypospadias | 2 | 1,0% |
| Microrétrognathisme | 6 | 2,9% | Agénésie rénale | 1 | 0,5% |
| Hyperthylorisme | 1 | 0,5% | Ectopie | 1 | 0,5% |
| Oreille mal ourlé | 2 | 1,0% | Cryptorchidie | 3 | 1,5% |
| Cou court | 7 | 3,4% | Hydronéphrose | 1 | 0,5% |
| Autre | 8 | 3,9% | Valve urètre | 1 | 0,5% |
| Transposition de gros vaisseaux | 1 | 0,5% | Extrophie v | 1 | 0,5% |
| Tétralogie du Fallot | 1 | 0,5% | Pied bot varus équin | 8 | 3,9% |
| Ventricule unique | 1 | 0,5% | Polydactylie | 4 | 2,0% |
| CIV | 4 | 2,0% | Syndactylie | 1 | 0,5% |
| CIA | 3 | 1,5% | Achondroplasia | 4 | 2,0% |
| PCA | 3 | 1,5% | Pied Talus | 2 | 1,0% |
| Dextrocardie | 2 | 1,0% | Agénésie du bras | 1 | 0,5% |
| Dystrophie aortique | 1 | 0,5% | Genou recurvatum | 1 | 0,5% |

| | | | | | |
|-------------------------------|----|------|------------------------------|---|------|
| Autre | 12 | 5,9% | Autre | 9 | 4,4% |
| Hernie diaphragmatique | 3 | 1,5% | Down | 2 | 1,0% |
| Hypoplasie pulmonaire | 1 | 0,5% | Walker | 1 | 0,5% |
| Autre | 4 | 2,0% | Syndrome pierre Robin | 3 | 1,5% |
| Totale : 204 anomalies | | | | | |

Tableau 28: Réalisation de l'échographie durant la grossesse.

| Echographie | Fréquence | Pourcentage valide |
|--------------|-----------|--------------------|
| Oui | 48 | 52,7 |
| Non | 43 | 47,3 |
| Total | 91 | 100,0 |

Tableau 29: Les résultats de l'échographie réalisé durant la grossesse.

| Résultats | N | Pourcentage |
|---------------------|----|-------------|
| Hydramnios | 13 | 38,2% |
| Oligoamnios | 6 | 17,6% |
| Macrosomie | 2 | 5,9% |
| RCIU | 10 | 29,4% |
| Malformation | 3 | 8,8% |
| Totale | 34 | 100,0% |

Tableau 30: : réparation des nouveaux-nés selon les signes cliniques.

| Signes cliniques | N | Pourcentage |
|--------------------------------------|----|-------------|
| Détresse respiratoire | 41 | 46,6% |
| Cyanose | 11 | 12,5% |
| Facièce particulière | 11 | 12,5% |
| Souffle cardiaque | 16 | 18,2% |
| Retard d'émission de méconium | 7 | 8,0% |
| Hypersialorrhée | 2 | 2,3% |

| | | |
|---------------|----|--------|
| Totale | 88 | 100,0% |
|---------------|----|--------|

Tableau 31: Réalisation des examens radiologiques.

| | N | Pourcentage |
|--------------------|----------|--------------------|
| ETF | 26 | 32,9% |
| EAP | 14 | 17,7% |
| ASP | 13 | 16,5% |
| Echo cœur | 10 | 12,7% |
| TLT | 15 | 19,0% |
| Rx standard | 1 | 1,3% |
| Totale | 79 | 100,0% |

Tableau 32: Réalisation de traitement chirurgicale chez le nouveaux-nés.

| | Fréquence | Pourcentage valide |
|--------------|------------------|---------------------------|
| Oui | 20 | 22,0 |
| Non | 71 | 78,0 |
| Total | 91 | 100,0 |

Tableau 33: Pourcentage des décès.

| Décès | Fréquence | Pourcentage |
|--------------|------------------|--------------------|
| Oui | 49 | 53,8 |
| Non | 42 | 46,2 |
| Total | 91 | 100,0 |

Tableau 34 : Répartition des décès selon la prise en charge chirurgicale.

| | | | Chirurgie | | Total |
|-------|-----|--------------|-----------|-------|--------|
| | | | Oui | Non | |
| Décès | Oui | Effectif | 5 | 44 | 49 |
| | | % dans Décès | 10,2% | 89,8% | 100,0% |
| | Non | Effectif | 15 | 27 | 42 |
| | | % dans Décès | 35,7% | 64,3% | 100,0% |
| Total | | Effectif | 20 | 71 | 91 |
| | | % dans Décès | 22,0% | 78,0% | 100,0% |

REFERENCES :

1. Larousse É. malformation - LAROUSSE [Internet]. [cité 30 janv 2022]. Disponible sur: <https://www.larousse.fr/encyclopedie/medical/malformation/14374>
2. Principaux repères sur les anomalies congénitales [Internet]. [cité 8 févr 2022]. Disponible sur: <https://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/congenital-anomalies>
3. LEE B B. Revue générale des anomalies cardiovasculaires congénitales. déc 2020;
4. Radouani MA, Chahid N, Benmiloud L, Elammari L, Lahlou K, Barkat A. Epidémiologie et facteurs de risque des anomalies de fermeture du tube neural: données marocaines. *Pan Afr Med J*. 17 sept 2015;22:43.
5. NAWEL d. Santé : 2,8 % des naissances présentent des malformations en Algérie. 14 janv 2012;
6. LAROUSSE. gamétogenèse - LAROUSSE [Internet]. [cité 12 févr 2022]. Disponible sur: <https://www.larousse.fr/encyclopedie/divers/gam%C3%A9togen%C3%A8se/54423>
7. Waters M, Tadi P. Genetics, Female Gametogenesis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [cité 12 févr 2022]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK555917/>
8. Suede SH, Malik A, Sapra A. Histology, Spermatogenesis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [cité 12 févr 2022]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK553142/>
9. Khan YS, Ackerman KM. Embryology, Week 1. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [cité 12 févr 2022]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554562/>
10. Coticchio G, Lagalla C, Sturmey R, Pennetta F, Borini A. The enigmatic morula: mechanisms of development, cell fate determination, self-correction and implications for ART. *Hum Reprod Update*. 1 juill 2019;25(4):422-38.
11. Rehman B, Muzio MR. Embryology, Week 2-3. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [cité 12 févr 2022]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK546679/>
12. Vijayraghavan DS, Davidson LA. Mechanics of neurulation: From classical to current perspectives on the physical mechanics that shape, fold, and form the neural tube. *Birth Defects Res*. 30 janv 2017;109(2):153-68.
13. Donovan MF, Cascella M. Embryology, Weeks 6-8. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [cité 12 févr 2022]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563181/>
14. Development of the lung - PubMed [Internet]. [cité 14 févr 2022]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28144783/>
15. Gutta A, Fogel E, Sherman S. Identification and management of pancreas divisum. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. nov 2019;13(11):1089-105.

16. Fotos J, Olson R, Kanekar S. Embryology of the brain and molecular genetics of central nervous system malformation. *Semin Ultrasound CT MR*. juin 2011;32(3):159-66.
17. Larsen W, Brauer PR, Schoenwolf GC, Francis-West P. Embryologie humaine. De Boeck Supérieur; 2017. 563 p.
18. Charon P. Tératologie du tube neural: histoire et paléopathologie. :19.
19. I.2. HISTORIQUE [Internet]. [cité 15 févr 2022]. Disponible sur: <https://www.institut-numerique.org/i2-historique-506c0f808f1d7>
20. Larousse É. congénital - LAROUSSE [Internet]. [cité 14 févr 2022]. Disponible sur: <https://www.larousse.fr/encyclopedie/medical/cong%C3%A9nital/12141>
21. Bréart PG. Registres de malformations congénitales : un outil pour la surveillance, la recherche et la décision en santé publique. :16.
22. Forci K, Alami MH, Bouaiti E, Slaoui M, Mdaghri Alaoui A, Thimou Izgua A. Prevalence of congenital malformations at the « les Orangers » maternity and reproductive health Hospital of Rabat: descriptive study of 470 anomalies. *BMC Pediatr*. 3 juin 2020;20(1):272.
23. Zaganjor I, Sekkarie A, Tsang BL, Williams J, Razzaghi H, Mulinare J, et al. Describing the Prevalence of Neural Tube Defects Worldwide: A Systematic Literature Review. *PloS One*. 2016;11(4):e0151586.
24. Malformation congénitale : types, causes, conséquences - Ooreka [Internet]. Ooreka.fr. [cité 20 févr 2022]. Disponible sur: [//etre-parent.ooreka.fr/astuce/voir/637063/malformation-congenitale](http://etre-parent.ooreka.fr/astuce/voir/637063/malformation-congenitale)
25. Présentation des anomalies chromosomiques et génétiques - Problèmes de santé infantiles [Internet]. Manuels MSD pour le grand public. [cité 20 févr 2022]. Disponible sur: <https://www.msdmanuals.com/fr/accueil/probl%C3%A8mes-de-sant%C3%A9-infantiles/anomalies-chromosomiques-et-g%C3%A9n%C3%A9tiques/pr%C3%A9sentation-des-anomalies-chromosomiques-et-g%C3%A9n%C3%A9tiques>
26. Belanger BG, Lui F. Embryology, Teratology TORCH. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [cité 12 févr 2022]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK545148/>
27. Grant GB, Desai S, Dumolard L, Kretsinger K, Reef SE. Progress Toward Rubella and Congenital Rubella Syndrome Control and Elimination — Worldwide, 2000–2018. *Morb Mortal Wkly Rep*. 4 oct 2019;68(39):855-9.
28. Zika: des malformations congénitales 20 fois plus fréquentes [Internet]. 2017 [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://sante.lefigaro.fr/article/zika-des-malformations-congenitales-20-fois-plus-frequentes/>
29. Causes des malformations congénitales [Internet]. *medecine*. 2012 [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://medecine.savoir.fr/causes-des-malformations-congenitales/>
30. Harris BS, Bishop KC, Kemeny HR, Walker JS, Rhee E, Kuller JA. Risk Factors for Birth Defects. *Obstet Gynecol Surv*. févr 2017;72(2):123-35.
31. Sex prevalence of major congenital anomalies in the United Kingdom: A national population-based study and international comparison meta-analysis - Sokal - 2014 - Birth Defects

- Research Part A: Clinical and Molecular Teratology - Wiley Online Library [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/bdra.23218>
32. Prepregnancy Diabetes and Offspring Risk of Congenital Heart Disease | Circulation [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://www.ahajournals.org/doi/full/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.017465>
33. Eidem I, Stene LC, Henriksen T, Hanssen KF, Vangen S, Vollset SE, et al. Congenital anomalies in newborns of women with type 1 diabetes: nationwide population-based study in Norway, 1999–2004. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2010;89(11):1403-11.
34. Maternal smoking in pregnancy and birth defects: a systematic review based on 173 687 malformed cases and 11.7 million controls | Human Reproduction Update | Oxford Academic [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://academic.oup.com/humupd/article/17/5/589/760093?login=true>
35. Nicoletti D, Appel LD, Siedersberger Neto P, Guimarães GW, Zhang L. Maternal smoking during pregnancy and birth defects in children: a systematic review with meta-analysis. *Cad Saúde Pública*. déc 2014;30:2491-529.
36. Maternal hypertensive disorders, antihypertensive medication use, and the risk of birth defects: a case–control study - Gelder - 2015 - BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology - Wiley Online Library [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/1471-0528.13138>
37. Maternal hypertension, antihypertensive medication use, and the risk of severe hypospadias - Caton - 2008 - Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology - Wiley Online Library [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/bdra.20415>
38. Antidepressant use during pregnancy and the risk of major congenital malformations in a cohort of depressed pregnant women: an updated analysis of the Quebec Pregnancy Cohort | BMJ Open [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://bmjopen.bmj.com/content/7/1/e013372.abstract>
39. Antidepressant Use in Pregnancy and the Risk of Cardiac Defects | NEJM [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1312828>
40. The risk of major cardiac malformations associated with paroxetine use during the first trimester of pregnancy: a systematic review and meta-analysis - Bérard - 2016 - British Journal of Clinical Pharmacology - Wiley Online Library [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://bpspubs.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/bcp.12849>
41. Elderly-Onset Systemic Lupus Erythematosus | SpringerLink [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://link.springer.com/article/10.2165/00002512-200724090-00001>
42. Bundhun PK, Soogund MZS, Huang F. Impact of systemic lupus erythematosus on maternal and fetal outcomes following pregnancy: A meta-analysis of studies published between years 2001–2016. *J Autoimmun*. 1 mai 2017;79:17-27.
43. Nguyen CT, Sasso EB, Barton L, Mestman JH. Graves' hyperthyroidism in pregnancy: a clinical review. *Clin Diabetes Endocrinol*. 1 mars 2018;4(1):4.

44. Birth Defects After Early Pregnancy Use of Antithyroid Drugs: A Danish Nationwide Study | The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism | Oxford Academic [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://academic.oup.com/jcem/article/98/11/4373/2834832?login=true>
45. Prevalence and Trends in Obesity Among US Adults, 1999-2008 | Obesity | JAMA | JAMA Network [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://jamanetwork.com/journals/jama/article-abstract/185235>
46. The risk of adverse pregnancy outcomes in women who are overweight or obese | SpringerLink [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://link.springer.com/article/10.1186/1471-2393-10-56>
47. Effect of prepregnancy body mass index categories on obstetrical and neonatal outcomes | SpringerLink [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00404-006-0219-y>
48. Cai G ju, Sun X xing, Zhang L, Hong Q. Association between maternal body mass index and congenital heart defects in offspring: a systematic review. *Am J Obstet Gynecol*. 1 août 2014;211(2):91-117.
49. Payne J, Elliott E, D'Antoine H, O'Leary C, Mahony A, Haan E, et al. Health professionals' knowledge, practice and opinions about fetal alcohol syndrome and alcohol consumption in pregnancy. *Aust N Z J Public Health*. 2005;29(6):558-64.
50. Allen K, Riley M, Goldfeld S, Halliday J. Estimating the prevalence of fetal alcohol syndrome in Victoria using routinely collected administrative data. *Aust N Z J Public Health*. 2007;31(1):62-6.
51. Prenatal Alcohol Exposure and Risk of Birth Defects | Pediatrics | American Academy of Pediatrics [Internet]. [cité 21 févr 2022]. Disponible sur: <https://www.publications.aap.org/pediatrics/article-abstract/126/4/e843/65639/Prenatal-Alcohol-Exposure-and-Risk-of-Birth?redirectedFrom=fulltext>
52. TERATOGENICITY OF CAFFEINE IN MICE RELATED TO ITS MODE OF ADMINISTRATION [Internet]. [cité 22 févr 2022]. Disponible sur: https://www.jstage.jst.go.jp/article/jphs1951/19/1/19_1_134/_article/-char/ja/
53. Maternal caffeine consumption and risk of congenital limb deficiencies - Chen - 2012 - Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology - Wiley Online Library [Internet]. [cité 22 févr 2022]. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/bdra.23050>
54. MacQuarrie R. Letter to the Editor: Pre-conception Folic Acid and Multivitamin Supplementation for the Primary and Secondary Prevention of Neural Tube Defects and Other Folic Acid-Sensitive Congenital Anomalies. *J Obstet Gynaecol Can JOGC J Obstet Gynecol Can JOGC*. sept 2015;37(9):773-4.
55. Xu A, Cao X, Lu Y, Li H, Zhu Q, Chen X, et al. A Meta-Analysis of the Relationship Between Maternal Folic Acid Supplementation and the Risk of Congenital Heart Defects. *Int Heart J*. 2016;advpub.
56. Correa-Villaseñor A, McCarter R, Downing J, Ferencz C, the Baltimore-Washington Infant Study Group. White-Black Differences in Cardiovascular Malformations in Infancy and Socioeconomic Factors. *Am J Epidemiol*. 15 août 1991;134(4):393-402.

57. Birth Defects in the Newborn Population: Race and Ethnicity - ScienceDirect [Internet]. [cité 22 févr 2022]. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1875957214001703>
58. Maternal Socioeconomic Status and the Risk of Congenital Heart Defects in Offspring: A Meta-Analysis of 33 Studies [Internet]. [cité 22 févr 2022]. Disponible sur: <https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0111056>
59. Bahtiyar MO, Dulay AT, Weeks BP, Friedman AH, Copel JA. Prevalence of Congenital Heart Defects in Monochorionic/Diamniotic Twin Gestations. *J Ultrasound Med.* 2007;26(11):1491-8.
60. Haghighi MM, Wright CY, Ayer J, Urban MF, Pham MD, Boeckmann M, et al. Impacts of High Environmental Temperatures on Congenital Anomalies: A Systematic Review. *Int J Environ Res Public Health.* janv 2021;18(9):4910.
61. Bouadil K, ELMadidi S. Les mariages consanguins et conséquences sur la santé des nouveau-nés dans la région de Souss Massa au Maroc. 2021;(45):1-8.
62. Diatewa BM, Maneh N, Domingo AS, Mewamba Wamba R, Amouzou D, Didier Ayena K, et al. Association entre la consanguinité et les anomalies congénitales oculaires au Togo. *J Fr Ophtalmol.* 1 janv 2021;44(1):63-6.
63. MRANI ALAOUI S. ANENCEPHALIE : DIAGNOSTIC ANTENATAL, PRISE EN CHARGE ET PREVENTION. 2019.
64. Exencéphalie - anomalie de la fermeture du tube neural [Internet]. [cité 16 avr 2022]. Disponible sur: https://www.aly-abbara.com/livre_gyn_obs/Medecine_foetale/images/exanencephale/exencephale.html
65. Organisation mondiale de la Santé, Centers for Disease Control and Prevention (U.S.). Surveillance des anomalies congénitales : atlas de certaines anomalies congénitales [Internet]. Genève: Organisation mondiale de la Santé; 2015 [cité 24 mai 2022]. 28 p. Disponible sur: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/149820>
66. Sacco A, Ushakov F, Thompson D, Peebles D, Pandya P, De Coppi P, et al. Fetal surgery for open spina bifida. *Obstet Gynaecol.* oct 2019;21(4):271-82.
67. Salem-Memou S, Chavey S, Elmoustapha H, Mamoune A, Moctar A, Salihy S, et al. Hydrocéphalie du nouveau-né et du nourrisson au Centre Hospitalier National de Nouakchott. *Pan Afr Med J.* 14 juill 2020;36:184.
68. Tout savoir sur les malformations cardiaques congénitales [Internet]. Fondation pour la Recherche Médicale. [cité 5 mai 2022]. Disponible sur: <https://www.frm.org/recherches-maladies-cardiovasculaires/cardiopathies-congenitales/focus-malformations-cardiaques-congenitales>
69. Tisekar OR, Ak AK. Hypoplastic Lung Disease. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [cité 5 mai 2022]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562139/>
70. Benachi A, Saada J, Martinovic J, de Lagausie P, Storme L, Jani J. Hernie congénitale du diaphragme : prise en charge anténatale. *Rev Mal Respir.* juin 2011;28(6):800-8.

71. Le HM, Validire P, Mayeur D, Seguin-Givelet A, Gossot D. Kystes bronchogéniques intrapulmonaires. *Rev Mal Respir.* sept 2016;33(7):622-5.
72. Boulahroud I. L'ATRESIE CHOANALE CONGENITALE BILATERALE OSSEUSE A PROPOS DE 18 CAS : EXPERIENCE DE L'HOPITAL D'ENFANT DE RABAT ET REVUE DE LA LITTERATURE. [Internet] [Thesis]. 2019 [cité 5 mai 2022]. Disponible sur: <http://ao.um5.ac.ma/xmlui/handle/123456789/17385>
73. Frey S, Caillard C, Toulgoat F, Sagan C, Mirallié É. présentant comme un incidentalome surrenalien chez un adulte : étude d'un cas. 2018;3.
74. Touabti PS. Urgences chirurgicales néonatales. :71.
75. Nguena MN, Awana A, Ndam AN, Amvene MN, Zeh OF. Atrésie Jéjunale de Diagnostic Anténatal au Cours d'une Échographie pour Hydramnios Secondaire. *Health Sci Dis* [Internet]. 30 juin 2021 [cité 24 mai 2022];22(7). Disponible sur: <http://hsd-fmsb.org/index.php/hsd/article/view/2713>
76. Kasanga TK, Mujinga DT, Zeng FT, Banza MI, Mukakala AK, Musapudi EM, et al. Malformations anorectales: revue de 6 ans aux Cliniques Universitaires de Lubumbashi. *Pan Afr Med J.* 20 janv 2021;38:64.
77. Djiré M. Aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs du laparoschisis dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel TOURE [PhD Thesis]. USTTB; 2021.
78. Roux N, Grangé G, Salomon LJ, Rousseau V, Khen-Dunlop N, Beaudoin S. Omphalocèle au premier trimestre : valeur pronostique du contenu extériorisé pour le risque d'anomalie associée. *Gynécologie Obstétrique Fertilité Sénologie.* sept 2019;47(9):637-42.
79. Alex V, Levin, MD, MHSc, FAAP, FAAO, et al. Congenital eye anomalies. 2003;
80. P L V, D V, A C, E T, S AK. Anomalies congénitales de l'oreille externe : traitement néonatal par conformation.
81. Merger R, Melchior J. Précis d'obstétrique. 6^{ème} édition. Paris: Masson; 624 p.
82. Epogo L, Kaïda R. Facteurs de risque des malformations congénitales à la maternité Souissi, à propos de 109 cas. [Internet] [Thesis]. 2015 [cité 21 mai 2022]. Disponible sur: <http://ao.um5.ac.ma/xmlui/handle/123456789/16602>
83. Duteille F, Beneteau C, Camut MV, Perrot P. Les malformations congénitales de la main et du membre supérieur. *Ann Chir Plast Esthét.* oct 2016;61(5):429-38.
84. CIM-10 Chapitre 17 : Malformations congénitales et anomalies chromosomiques. In: Wikipédia [Internet]. 2021. Disponible sur: https://fr.wikipedia.org/w/index.php?title=CIM-10_Chapitre_17:_Malformations_cong%C3%A9nitaes_et_anomalies_chromosomiques&oldid=187019031
85. Anomalies chromosomiques [Internet]. [cité 22 mai 2022]. Disponible sur: <https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/maladies-de-la-mere-et-de-l-enfant/anomalies-et-malformations-congenitales/articles/anomalies-chromosomiques>
86. Santé OM de la. CIM-10: classification statistique internationale des maladies et des problèmes de santé connexes. CIM-10 Classif Stat Int Mal Problèmes Santé Connexes. 1993;1335-1335.

87. Sarah, Adeline, Gérard G Dunand, Roulet. PREVENTION! ET! SUIVI! DES! MALADIES! CONGENITALES. 2010.
88. Mandelbrot L. Infections pendant la grossesse : progrès thérapeutiques. Bull Académie Natl Médecine. 1 févr 2022;206(2):225-33.
89. Surveillance des grossesses exposées aux médicaments en France : les registres de malformations congénitales. Therapies. 1 janv 2014;69(1):47-51.
90. YOU L H. MA AL LF FO OR RM MA AT TI IO ON NSS C CO ON NG GE EN NI IT TA AL LE ES S R RE EC CO ON NN NA AI IS SS SA AB BL LE ES S A A L LA A N NA AI IS SSSA AN NC CE E C CH HE EZ Z L LE ES S N NO OU UV VE EA AU U- N NE ES S D DA AN NS S L LE E D DE EP PA AR RT TE EM ME EN NT T D DE E P PE ED DI IA AT TR RI IE E D DU U C CE EN NT TR RE E H HO OS SP PI IT TA AL LI IE ER R U UN NI IV VE ER RS SI IT TA AI IR RE E S SO OU UR RO O S SA AN NO OU U. [OUAGADOUGOU]; 2010.
91. Rabah M S, Doaa I S. Congenital malformations prevalent among Egyptian children and associated risk factors. 2011;
92. Khoshnood B, Lelong N, Lecourbe A, Ballon M, Morgane F. Registre Des Malformations Congenitales De Paris. :92.
93. Sabiri N, Kabiri M, Razine R, Kharbach A, Berrada A, Barkat A. Facteurs de risque de s malformations congénitales : étude prospective à la maternité Souissi de Rabat au Maroc. Journal de Pédiatrie et de Puériculture. sept 2013;198-203.
94. Sidibe MA. CONTRIBUTION A L'ETUDE DES MALFORMATIONS CONGENITALES AU CSREF DE LA COMMUNE IV DU DISTRICT DE BAMAKO. 2019;98.
95. HAWA C. DEVENIR IMMEDIAT DES NOUVEAU-NES OPERES POUR PATHOLOGIES CHIRURGICALES AU SERVICE DE NEONATOLOGIE DU CHU-GABRIEL TOURE. 2019.
96. Khoshnood B, Lelong N, Lecourbe A, Ballon M, Morgane F. Registre Des Malformations Congenitales De Paris. :92.



ELKAIEM Lalla cherifa - BENAÏSSA Salma

Aspect épidémiologique des malformations congénitales à l'établissement hospitalier spécialisé de mère et enfant Ouargla, de juillet 2019-juillet 2021.

Mémoire de fin d'études pour l'obtention du doctorat en médecine



Introduction :

Les malformations congénitales sont un problème de la santé publique, et une véritable cause de morbi-mortalité néonatale à l'échelle mondiale.

Objectif :

Déterminer l'incidence des malformations congénitales au service de néonatalogie d'Ouargla sur une période de 2 ans (juillet 2019 - juillet 2021).

Matériels et méthodes :

Etude descriptif, transversale, rétrospective, concernant les malformations congénitales observés chez les nouveaux-nés hospitalisés à la maternité de Omar Boukhris, Ouargla durant la période de juillet 2019 au juillet 2021.

Résultats :

L'incidence des malformations congénitales chez nous est 4,59% des nouveaux-nés hospitalisés, ou le syndrome polymalformatif est le plus fréquent 31,86%, et l'atteinte isolé la plus constaté est l'hydrocéphalie 13,7% suivi par le spinabifida 11,3%.

23% des nouveaux-nés sont des prématurés, avec gros poids de naissance, le sexe ratio est de 1,27 fille pour un garçon. 47% des mères sont âgées de plus de 35 ans et 45,5% parmi eux ont des antécédents d'HTA et 33% de diabète dont 63,6% sous insuline.

Concernant le diagnostic, la réalisation de l'échographie anténatale est de 52,7%, le diagnostic de malformation congénitale est posé dans 8,8%.

Seulement 23% des nouveaux-nés sont opérés et 53,8% sont décédés.

Conclusions :

Les malformations congénitales du tube neural sont les plus fréquente chez nous avec une diversité des caractères materno-fœtales rendant l'étude des facteurs de risque des malformations congénitales un sujet très importante à réaliser.

Mots clés : Malformation congénitale, Incidence, Tube neural, mortalité.

Dr. BOUMELIT Ibtissem

Année Universitaire

2021-2022

