



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/20168
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/20168>



RESEARCH ARTICLE

LES MALFORMATIONS CONGÉNITALES : ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE AU CENTRE HOSPITALIER MERE ET ENFANT DE NOUAKCHOTT(MAURITANIE) : A PROPOS DE 214 CAS

A.M. Abass¹, Y. Mohamed Sghair², H. Tandia², T. Ghadour¹, E. Lemrabott¹, D. Amar Maouloud³, M. Sid'ahmed³ and M. Sidatt¹

1. Service de Néonatalogie, CH Mère et Enfant, Nouakchott, Mauritanie.
2. Service de Chirurgie Pédiatrique, CH Mère et Enfant, Nouakchott, Mauritanie.
3. Service de Réanimation Anesthésie, CH Mère et Enfant, Nouakchott, Mauritanie.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 06 November 2024
Final Accepted: 10 December 2024
Published: January 2025

Abstract

Introduction : Les anomalies congénitales sont définies comme des anomalies structurelles ou fonctionnelles qui surviennent durant la vie intra-utérine et peuvent être identifiées avant la naissance, à la naissance ou plus tard dans la vie. La fréquence des malformations congénitales parmi l'ensemble des grossesses n'est pas connue, de nombreuses conceptions donnant lieu à des avortements spontanés précoces. Les malformations congénitales chez les enfants mort-nés et les enfants vivants ne constituent donc qu'une partie de l'ensemble des malformations congénitales. Cette étude avait pour but d'évaluer la prévalence, la mortalité et les caractéristiques démographiques des cas d'anomalies congénitales hospitalisés au service de néonatalogie et réanimation néonatale du Centre Hospitalier Mère et Enfant de Nouakchott(Mauritanie).

Matériels et Méthodes : Etude rétrospective sur dossiers des nouveau-nés hospitalisés entre Mars 2020 au Février 2022 au service de néonatalogie et réanimation néonatale du Centre Hospitalier Mère et Enfant de Nouakchott(Mauritanie).

Résultats : Sur deux années étudiées nous avons recensé 134 cas d'anomalies isolées et 80 cas d'anomalies congénitales multiples, soit un total de 214 cas. Les malformations digestives venaient en premier avec 36,2% des cas avec en tête les malformations ano-rectales, suivi des malformations urinaires 15,5%, puis cardiopathies congénitales à 14,2% et les malformations du système nerveux central à 10,9% et les malformations ORL à 5%, et par la suite les autres des malformations. Le taux de mortalité était de 22,3%.

Conclusion : Les anomalies congénitales bien que rares sont d'importantes causes de mortalité, et le dépistage anténatal permet d'en réduire le taux. Des nombreuses malformations ont été identifiées dans notre série et elles sont responsables d'une forte létalité, cependant et pour une meilleure compréhension de ces malformations, les auteurs recommandent l'examen systématique du nouveau-né à la naissance et la mise en place d'un registre des malformations.

Copyright, IJAR, 2025.. All rights reserved.

Corresponding Author:-A.M. Abass

Address:-Service de Néonatalogie, CH Mère et Enfant, Nouakchott, Mauritanie.

Introduction:

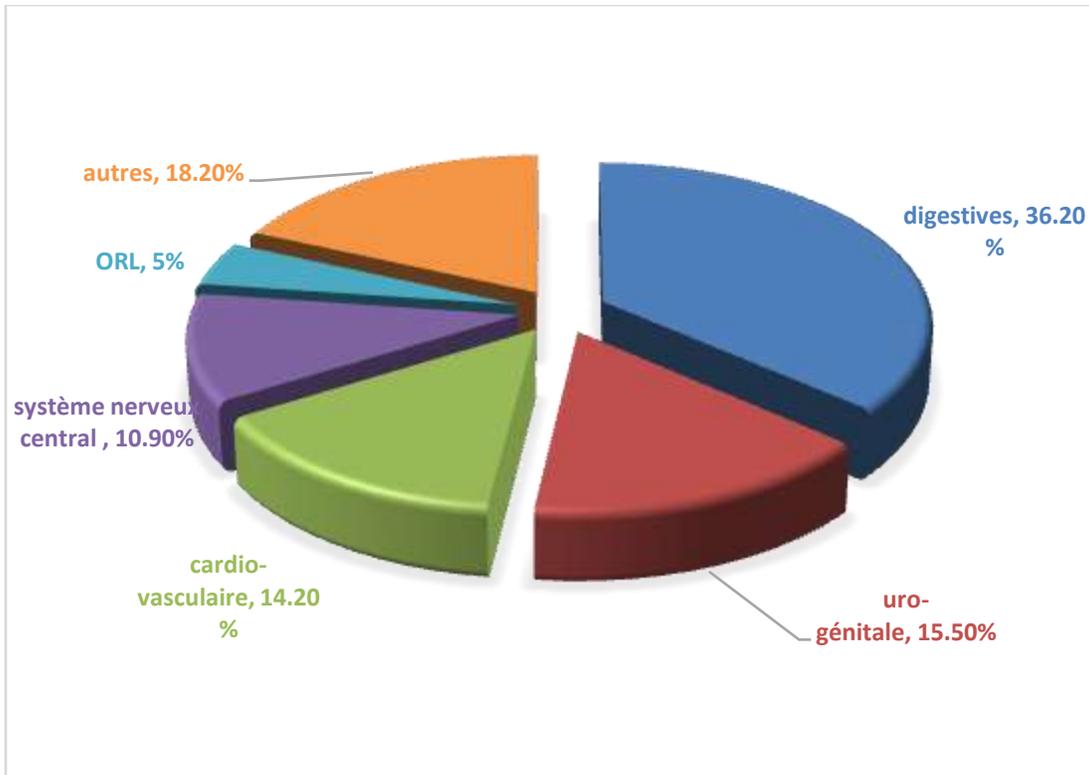
Une malformation congénitale est définie comme une anomalie morphologique d'un organe ou d'une région du corps qui résulte d'un processus anormal du développement au cours de la formation de l'embryon ou du fœtus. Ces anomalies congénitales, encore appelées troubles congénitaux ou malformations congénitales, peuvent être définies comme des anomalies structurelles ou fonctionnelles qui surviennent durant la vie intra utérine et peuvent être identifiées avant la naissance, à la naissance ou plus tard dans la vie [1]. La fréquence des malformations congénitales parmi l'ensemble des grossesses n'est pas connue, de nombreuses conceptions donnant lieu à des avortements spontanés précoces. Les malformations congénitales chez les enfants mort-nés et les enfants vivants ne constituent donc qu'une partie de l'ensemble des malformations congénitales. Historiquement, les registres de malformations congénitales ont été mis en place dans de nombreux pays industrialisés à la suite du drame de la thalidomide, responsable de la naissance de milliers d'enfants porteurs de malformations sévères entre 1956 et 1961. A cette époque, aucun outil de mesure n'existait et les malformations n'étaient donc pas comptabilisées. C'est pour éviter qu'une nouvelle catastrophe sanitaire de ce type ne se reproduise en France par exemple que des registres ont été mis en place à la suite d'initiatives locales [2, 3]. La Mauritanie comme plusieurs pays africains et de la sous-région cherche des réponses à l'augmentation remarquable de la prévalence des malformations congénitales au sein de la population, c'est dans ce sens que nous avons initié cette étude dans le centre hospitalier de référence mère et enfant de Nouakchott.

Matériels et Méthodes:

Il s'agit d'une étude rétrospective colligeant, sur base du registre des hospitalisations et des dossiers médicaux, tous les cas de malformations congénitales hospitalisés au service de néonatalogie et réanimation néonatale du Centre Hospitalier Mère et Enfant de Nouakchott (Mauritanie), s'étalant sur une période allant de Mars 2020 au mois de Février 2022. Les malformations ont été classées en systèmes selon les recommandations de l'OMS (the WHO ICD). Les objectifs de cette étude étaient d'évaluer la prévalence ainsi que la mortalité et les caractéristiques démographiques des cas d'anomalies congénitales hospitalisés au service de néonatalogie et réanimation néonatale du Centre Hospitalier Mère et Enfant, au cours d'une période de deux ans (Mars 2020 au Février 2022) mais aussi d'étudier leurs corrélations afin d'identifier les stratégies de prévention appropriées.

Résultats:

Sur 2214 admissions colligées au cours de la période de Mars 2020 au Février 2022, nous avons recensé 134 cas d'anomalies isolées et 80 cas d'anomalies congénitales multiples, soit un total de 214 cas avec une prédominance masculine de 54,9 %. Le taux de consanguinité était calculé à 25,3 %. La prévalence d'hospitalisation des malformations congénitales en néonatalogie était de 9,6%. L'âge moyen d'hospitalisation était calculé à 6 jours (avec des extrêmes de 76 jours et 1 jour). 66% des patients étaient référés d'une autre structure. Les nouveau-nés malformés naissaient à terme dans la majorité des cas 92%. Le taux de mortalité pour toutes les malformations était de 22,3%. L'évolution à court terme était marquée par une forte mortalité et létalité des nouveau-nés malformés dans notre étude. Une intervention chirurgicale a été indiquée dans 64,7% des cas. Les malformations digestives venaient en premier avec 36,2% des cas avec en tête les malformations ano-rectales puis les différentes atrésies (d'œsophage, duodénale et grélique), en deuxième plan on trouve les malformations uro-génitales 15,5%, puis les cardiopathies congénitales à 14,2% et les malformations du système nerveux central à 10,9% et les malformations ORL à 5%, par la suite les autres malformations à 18,2% parmi lesquelles, les malformations de l'appareil respiratoire et du système ostéoarticulaires et des muscles et celles dans un cadre syndromique complexe (**Graphique 1, Tableau 1**). Nous avons identifié 7 cas de trisomie 21 et un cas de trisomie 18 et 5 cas d'ambiguïté sexuelle associés aux malformations congénitales. Dans notre étude plus de 70 % des mères des nouveau-nés malformés avaient effectué des consultations prénatales (CPN), cependant la notion de supplémentation en fer et surtout d'acide folique était imprécise dans 50 %.



Graphique 1:- Proportion des malformations selon les systems.



Tableau 1:- Quelques images de différentes malformations retrouvées dans notre série.

Discussion:

Contrairement à la littérature et à plusieurs études notamment européennes, dans notre étude la prévalence est plus élevée que celle de l'OMS et de plusieurs autres études. Cette différence est due au fait que probablement ces études ont tenu compte de toutes les naissances vivantes dans un endroit donné au cours d'une période donnée. L'incidence accrue des cas peut s'expliquer par un fort taux de consanguinité parentale que nous nous avons retrouvé ici à 24,7%. La prépondérance du sexe masculin dans notre étude est aussi retrouvée par la plupart des auteurs [4,5,6] alors que le sexe féminin prédomine dans peu d'études [7,8,9]. Cette différence entre les sexes n'est cependant pas significative. Certes, la prépondérance globale masculine dans les malformations est décrite dans la littérature mais elle doit être nuancée. En effet, certaines malformations (malformations cardiaques, endocriniennes, génito-urinaires, gastro-intestinales) sont reconnues pour être plus fréquentes parmi le sexe masculin tandis que d'autres (malformations du système nerveux central, fentes palatines) sont plus fréquentes dans le sexe féminin [10,11]. En ce qui concerne l'âge gestationnel, les nouveau-nés malformés naissaient à terme dans la majorité des cas dans notre étude, ce qui est similaire aux résultats de certains auteurs [7,12,13]. A contrario, d'autres auteurs rapportent une plus grande fréquence de prématurés parmi les malformés [5,8]. La majorité des mères des nouveau-nés malformés avaient effectué des consultations prénatales (CPN) dans notre étude, comme dans celle menée par certains auteurs Africains [7], au contraire d'autres auteurs qui trouvent plus de malformations chez les nouveau-nés de mères n'ayant pas effectué de CPN [8,15]. Cependant, nous avons observé que plus de la moitié des mères n'ont pas fait les quatre CPN recommandées. Ce sont les malformations digestives qui viennent en premier suivi des malformations urinaires puis des cardiopathies congénitales, alors qu'ailleurs, ce sont les cardiopathies qui viennent en tête. Cela est dû probablement au fait, d'abord que nous avons pris uniquement les nouveau-nés admis en hospitalisation (dont l'état a nécessité une hospitalisation), mais aussi de l'existence dans le même centre d'un service de référence pour lachirurgie pédiatrique au pays où la majorité des malformations digestives et uro-génitales sont référées pour éventuelle chirurgie. Dans notre étude, les malformations du système nerveux occupaient le quatrième rang avec une prévalence similaire aux 11,1 % rapportés par Singh et al. [16], aux 11,2 % trouvés par Sarkar et al. [14] et aux 11,7 % rapportés par Ali et al. [17]. L'évolution à court terme était marquée par une forte mortalité et létalité des nouveau-nés malformés dans notre étude. En comparaison, notre résultat est supérieur à celui de Rafi et al. [18] qui rapporte 87 décès chez 645 nouveau-nés malformés. Notre résultat est par contre moins élevé que celui rapporté par Abdi-Rad et al. (38,2 %) [9]. Pour l'instant, nous n'avons pas un système de surveillance qui nous permet de connaître le devenir à moyen et long terme de ces nouveau-nés malformés qui sont sortis de l'hôpital. Notre travail pourrait servir de base pour d'autres études qui combleront cette lacune. Cette étude rétrospective hospitalière uni-centrique connaît certaines insuffisances méthodologiques liées à ce type d'étude : échantillon limité, perte de l'information et de sa précision... L'insuffisance du plateau technique et le manque de moyens financiers des parents qui n'ont pas permis de réaliser des examens complémentaires à viser étiologique (caryotype, biologie moléculaire,...). Malgré ces limites, cette étude a permis d'apporter des informations importantes sur les malformations dans notre pays qui pourraient être approfondies par des études ultérieures.

Conclusion:

Cette étude rétrospective sur deux années a permis de mettre en évidence une forte prévalence des malformations au sein des nouveau-nés hospitalisés. Nous avons pu faire une description de certaines caractéristiques des nouveau-nés malformés. Malgré les limites de l'étude, ces données illustrent la situation des malformations dans notre hôpital et donne une idée sur la situation au Pays. Pour une meilleure connaissance des malformations, il s'avère nécessaire de mettre en place un registre des malformations congénitales ainsi qu'un service de génétique humaine. L'objectif est aussi d'évaluer le devenir des enfants avec la mise en place d'un programme spécifique qui leur offrira des soins de soutien en vue de leur adaptation et intégration dans la société à l'âge adulte.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Références:

1. WHO, March Of Dimes. Management of birth defects and haemoglobin disorders. Report of a joint WHO–March of Dimes meeting. WHO; 2006.
2. BEH. Numéro thématique. Registres de malformations congénitales. N°28-29, 8 juillet 2008.
3. Robert-Gnansia E., Amar E., Francannet C., Patouraux MH., Bethenot I., Desvignes G. et al. Le registre France Centre-Est de malformations congénitales. Environnement, Risques & Santé, 2005, vol.4, n°6, p385- 93.

4. Fida NM, Al-Aama J, Nichols W, Alqahtani M. A prospective study of congenital malformations among live born neonates at a University Hospital in Western Saudi Arabia. *Saudi Med J.* 2007;28(9):1367–73.
5. Sarkar S, Patra C, Dasgupta MK, Nayek K, Karmakar PR. Prevalence of congenital anomalies in neonates and associated risk factors in a tertiary care hospital in eastern India. *J Clin Neonatol.* 2013;2(3):131-4.
6. Shah K, Pensi CA. Study of incidence of congenital anomalies in newborns. *Gujarat Med J.* 2013;68(2):97–9.
7. Obu HA, Chinawa JM, Uleanya ND, Adimora GN, Ikechukwu EO. Congenital malformations among newborns admitted in the neonatal unit of a tertiary hospital in Enugu, South-East Nigeria - a retrospective study. *BMC Res Notes.* 2012;5:177.
8. Parmar A, Rathod SP, Patel SV, Patel SM. A study of congenital anomalies in newborn. *Natl J Integr Res Med.* 2010;1(1):13–7.
9. Abdi-Rad I, Khoshkalam M. The prevalence at birth of overt congenital anomalies in Urmia, Northwestern Iran. *Arch Iran Med.* 2008;11(2):148– 51.
10. Hay S. Sex differences in the incidence of certain congenital malformations: A review of the literature and some new data. *Teratol.* 1971;4(3):277–86.
11. Lisi A, Botto LD, Rittler M, Castilla E, Bianchi F, Botting B, et al. Sex and congenital malformations: an international perspective. *Am J Med Genet A.* 2005;134(1):49–57.
12. Jain S, Naik J, Dhakne B, Prabhu P, Kamble S, Mathurkar M. Pattern of congenital malformations in newborn: a hospital-based study. *Int J Res Med Sci.* 2016;4(2):524–8.
13. Malhotra P, Thapar K. Pattern of major congenital anomalies and their outcome. *Int J Med Dent Sci.* 2015;4(1):577–81.
14. Sarkar S, Patra C, Dasgupta MK, Nayek K, Karmakar PR. Prevalence of congenital anomalies in neonates and associated risk factors in a tertiary care hospital in eastern India. *J Clin Neonatol.* 2013;2(3):131-4.
15. Ambe J, Madziga A, Akpede G, Mava Y. Pattern and outcome of congenital malformations in newborn babies in a Nigerian teaching hospital. *West Afr J Med.* 2010; 29(1):24–9.
16. Singh K, Krishnamurthy K, Greaves C, Kandamaran L, Nielsen AL, Kumar A. Major Congenital Malformations in Barbados: the prevalence, the pattern, and the resulting morbidity and mortality. *ISRN Obstet Gynecol.* 2014;2014:1– 8.
17. Ali A, Zahad S, Masoumeh A, Azar A. Congenital malformations among live births at Arvand Hospital, Ahwaz, Iran-A prospective study. *Pak J Med Sci* 2008;24 (1):33.
18. Rafi M, Iqbal Z, Saleem M. Pattern of congenital malformations and their neonatal outcome at Sheik Zayed Medical college/Hospital Rahim Yar khan. *Pak J Med Health Sci.* 2011;5:94–6.