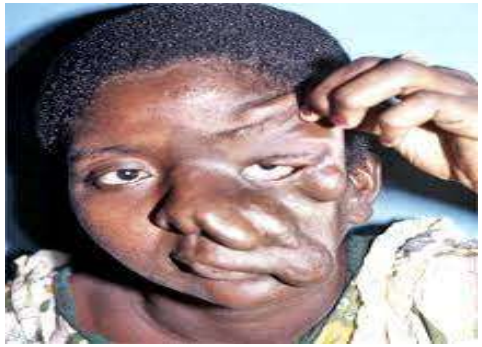
Faculté de Médecine Annaba
Département de Médecine Dentaire

Volet Embryologie générale

LES ANOMALIES CONGÉNITALES ET LEURS CAUSES TÉRATOGÉNES



Pr MALLEM Leila

Les malformations congénitales

Qu’est-ce qu’une malformation congénitale ?

Définition

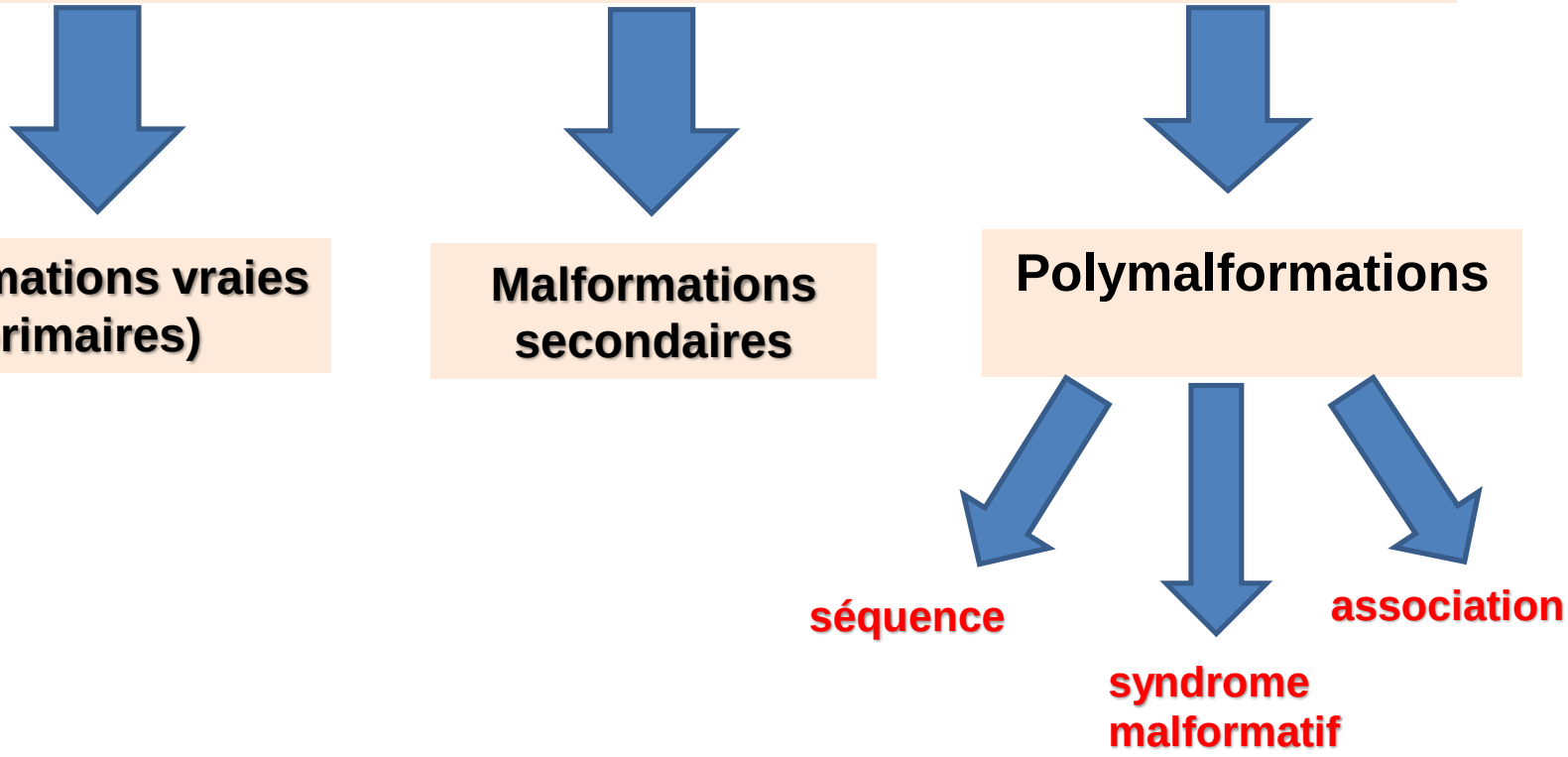
La malformation congénitale est une anomalie **présente dés la naissance.**

«Des vices grossiers de structure » présents à la naissance. Un être est malformé quant sa conformation s’écarte de celle qui est naturelle à son espèce et à son sexe.

- Les malformations concernent jusqu'à 3% des bébés. Elles peuvent être extrêmement variées et peuvent toucher n'importe quel système : par exemple la peau (**angiome: taches de naissance**), le système cardiaque, le crâne (**microcéphalie ou macrocéphalie**), le système nerveux, les intestins, les organes génitaux ou encore une malformation des membres.

- Elles sont qualifiées de congénitales car présentes à la naissance .

Malformations congénitales



1 - Malformations vraies (primaires)

Les malformations vraies correspondent aux anomalies de structure d'un organe ou d'une partie d'un organe dues à des troubles de développement de l'organe. Elles résultent d'un événement génétiquement déterminé (intrinsèque) pouvant se produire à n'importe quel stade du développement intra-utérin. Elles se répartissent en trois catégories :

- **Les génopathies** dues à des mutations génétiques
- **Les anomalies chromosomiques** dues à des anomalies de nombre ou de structure des chromosomes
- **Les malformations multifactorielles** dues à des anomalies génétiques et à des facteurs environnementaux.

❖ La fréquence des malformations primaires est d'environ **2 %** chez les enfants **nés vivants**, beaucoup plus élevée chez les **mort-nés (12–14 %).**

.

2- Les malformations secondaires

- **Les malformations secondaires résultent d'un facteur extrinsèque perturbant les processus normaux du développement. Il peut s'agir d'une perturbation de la formation normale d'une structure (déformation), ou d'une lésion secondaire d'un organe ou d'une structure déjà formés**

- **sont liées à une interruption du développement normal d'un organe due à un agent tératogène. Les agents tératogènes sont multiples :**
  - **un agent infectieux (bactérie, virus)**
  - **une substance chimique (médicaments, hormones, produits chimiques)**
  - **des radiations ionisantes,**
  - **d'autres facteurs (métaboliques, toxiques).**

3- Les polymalformations:

Syndrome - Association – Séquence

sont définies comme l'association d'au moins deux malformations congénitales.

- **Les polymalformations peuvent être de trois types :**

o **une séquence** **(ensemble d'anomalies qui découlent d'une première anomalie), exemple de la séquence oligo-amnios ou séquence de Potter, consécutive à un manque de liquide amniotique.**

o **un syndrome malformatif** **(ensemble d'anomalies non liées entre elles mais ayant la même cause), exemple de la trisomie 21 dont l'ensemble des malformations réalise le syndrome de Down.**

o **une association** **(survenue d'au moins deux malformations n'appartenant ni à un syndrome ni à une séquence). exemple de l'association VACTER, acronyme pour malformations « vertébrales, anales, cardiaques, trachéales, oesophagiennes, radiales et/ou rénales ».**

Les polymalformés représentent 4,5 % des enfants mort-nés et moins de 0,5 % des enfants vivants.

Exemples de malformations congénitales

Séquence Pierre Robin

-une fente palatine en forme de U

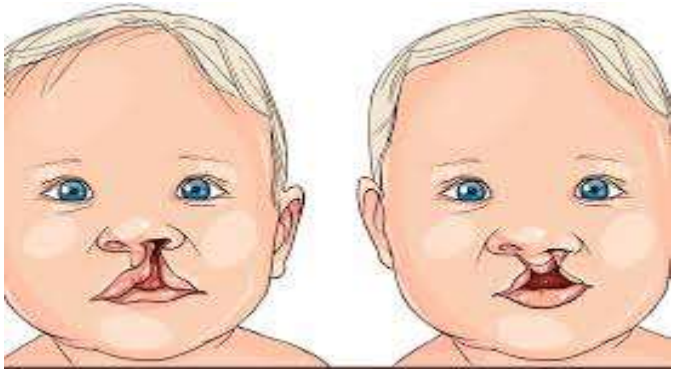
-une micrognathie (petite mâchoire inférieure, hypoplasie mandibulaire)

-une glossoptose (chute de la langue en arrière pouvant donner des difficultés respiratoires (dyspnée ou détresse respiratoire)

Syndrôme de pierre Robin

Exemples de malformations congénitales

Malformations congénitales des membres



Fente palatine, "bec de lièvre"

Un bébé né avec deux bouches, deux langues et une duplication de la mandibule

Les facteurs tératogènes

Généralité

Tératogène du grec, téras, tératos monstre et genos, origine
« Adj. Susceptible de provoquer des malformations de type monstrueux »

Se dit de toute substance pouvant provoquer un développement anormale à l'embryon et conduisant à des malformations.
Les substances sont donc néfastes pour les femmes enceintes.

Les facteurs tératogénes sont nombreux, des agents physiques, chimiques, radiations nocives, substances toxiques

Causes des malformations congénitales

- **Les causes**

Les facteurs exogènes

10%

Les facteurs Chromosomiques

10%

L'interaction des deux facteurs

80%

Causes des malformations congénitales

- **LES FACTEURS EXOGÈNES**

1- Rôle de la mère

- **L'âge de la mère**
- **La multiparité (plusieurs grossesses)**
- **Le rapprochement des grossesses**
- **Les carences nutritionnelles et vitaminiques**
- **Le diabète**
- **L'hypertension artérielle**

Causes des malformations congénitales

- **Agents infectieux : La rubéole (pri)ncipale cause des d'anomalies congénitales, l'herpés (maladie virale contagieuse), grippe asiatique, la syphilis ou vérole (maladie sexuellement transmise très contagieuse)**
- **Les radiations : comme les rayons X**
- **Les agents chimiques: les médicaments Exp: thalidomide anti-nausées et calmant**

Les malformations congénitales

2- Rôle de la date de survenue de l'agression

- **De la fécondation jusqu'au début de la 3ème semaine**
- **De 3ème semaine à la fin du 2ème mois**
- **De la fin du 3ème mois à la naissance**