

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTOLOGIE



ANNEE 2022

N° 315

SYNDROME DES BRIDES AMNIOTIQUES : RAPPORT D'UNE OBSERVATION AU CENTRE DE SANTÉ PHILIPPE MAGUILEN SENGHOR

MEMOIRE

**POUR OBTENIR LE DIPLOME D'ETUDES SPECIALISEES (DES)
DE GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
PRESENTÉ ET SOUTENU PUBLIQUEMENT**

Le 16 Décembre 2022

Par

Dr Marième Soda Malick SALL

Née le 13/01/1991 à Abidjan (Côte d'Ivoire)

MEMBRES DU JURY

Président :	M.	Philippe Marc	MOREIRA	Professeur Titulaire
Membres :	M.	Mamour	GUEYE	Professeur Titulaire
	Mme	Mame Diarra	NDIAYE	Professeur Assimilé
Directeur de Mémoire :	M.	Mamour	GUEYE	Professeur Titulaire
Co-Directrice :	Mme	Aïssatou	MBODJI	Praticien Hospitalier

DÉDICACES

De tout mon cœur je dédie ce travail :

A ALLAH,

Le Tout Puissant, merci de nous avoir donné le jour et la chance de pouvoir entreprendre un métier si noble.

Merci pour toutes les grâces et les bienfaits dont tu nous combles et de nous donner l'honneur de pouvoir présenter ce travail.

A mes très chers parents Djibril SALL et Ndeye Arame BOUSSO

Je ne saurai exprimer tout l'amour, le respect, l'admiration et la gratitude que je ressens à votre égard. Je ne vous remercierai jamais assez pour toutes les valeurs que vous nous avez inculqué, entre autre, le respect, l'honnêteté, la piété et la persévérance.

Chaque ligne de ce travail chaque mot et chaque lettre vous exprime la reconnaissance, le respect, l'estime et le merci d'être mes parents.^[1] Je vous aime.

A mes frères et sœurs, Faby, Amy, Pape, Abdoul Aziz,

Annah, Babacar et Cheikh Ahmed

Vous tous autant que vous êtes avez été une source d'inspiration pour moi. Sachez que sans vous je ne serai jamais arrivé là où j'en suis aujourd'hui. Je ne saurais vous remercier pour tout ce que vous avez fait pour moi. Je vous aime.

A mon mari, Alassane BARO

Qui m'a toujours soutenu, qui m'a toujours poussé à donner le meilleur de moi-même. Je suis devenue une meilleure personne sur tous les plans grâce à toi, sans toi je suis persuadée que je n'en serais pas là. Je prie pour qu'Allah te le rende, te protège, te mène vers la route du succès et te garde encore longtemps près de moi.

A la prunelle de mes yeux, ma fille adorée BBB

Je ne saurais décrire tout l'amour que je ressens pour toi.

Sache que tous les efforts et tous les sacrifices que j'ai et j'aurais à affronter sont exclusivement pour toi pour que tu puisses avoir une belle vie remplie de bonheur.

Qu'Allah te protège mon amour.

Aux personnels de la maternité de l'hôpital de la Paix de Ziguinchor

Vous nous avez accueillis et immédiatement intégré dans votre grande famille Mashallah.

Votre gentillesse, votre bienveillance envers nous, votre générosité ont fait de notre séjour avec vous l'un des plus agréable et mémorable de notre vie.

Qu'Allah vous protège et vous le rende au centuple.

A NOS MAITRES ET JUGES

A notre Maître et Président du jury,

Le Professeur Philippe Marc MOREIRA

Nous sommes très sensibles au grand honneur que vous nous faites en présidant ce jury de mémoire.

Nous avons eu la chance et le privilège de profiter de votre enseignement de qualité et de votre sagesse.

Votre courtoisie, votre modestie et votre rigueur dans le travail, font de vous un Maître respecté par toute une génération d'étudiants. Veuillez, trouver ici, cher Maître, l'expression de nos sentiments et nos remerciements les plus sincères.

Soyez assuré de notre grande estime.

A notre Maître et Directeur de mémoire,

Professeur Mamour GUEYE

Nous vous remercions de votre aide au choix et à l'élaboration de ce travail.

Vous avez accepté spontanément de diriger ce travail.

Ce qui nous a particulièrement marqué chez vous, est que vous avez su, de par vos qualités d'enseignant, guider nos pas dans le travail dans la rigueur scientifique.

Nous avons pu apprécier vos qualités humaines notamment votre très grande courtoisie. Nous vous remercions de cet immense honneur que vous nous faites.

Veuillez trouver dans ce travail, l'expression de notre profonde gratitude et notre très grande estime.

A Notre Maître et juge,

Le Professeur Mame Diarra NDIAYE

C'est un grand honneur que vous nous faites en siégeant dans ce jury.

Votre enseignement de qualité et la passion avec laquelle vous la transmettez nous ont véritablement marqués. Votre grande culture scientifique justifie toutes les sollicitations dont vous faites l'objet.

Trouvez ici cher maître, toute notre considération, et notre profond respect.

A notre Maître et Co-Directeur de mémoire,

Le Docteur Aïssatou MBODJI

Vous nous avez inspiré le sujet de ce mémoire et vous n'avez ménagé aucun effort à sa réalisation.

Vous avez fait preuve d'une très grande disponibilité malgré vos multiples occupations. Votre rigueur et votre sens de la responsabilité font de vous une référence.

Votre soutien moral, vos encouragements et vos conseils ne nous ont jamais fait défaut. Veuillez croire, cher maître, en notre sincère gratitude et notre profond respect.

LISTE DES ABRÉVIATIONS

- 3D** : 3 dimensions
- ADAM** : *Amniotic, Deformity, Adhesive, Mutilation*
- AMIU** : Aspiration manuelle intra utérine
- CGO** : Clinique Gynécologique et Obstétricale
- CHU** : Centre Hospitalier Universitaire
- CSPMS** : Centre de Santé Philippe Maguilèn Senghor
- DES** : Diplôme d'Etudes Spécialisées
- LBWC** : *Limb Body Wall Complex*
- SA** : Semaines d'Aménorrhée
- SBA** : Syndrome des brides amniotiques

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Sillon amniotique	8
Figure 2 : Syndactylie amniotique 1	9
Figure 3 : Amputation totale de la jambe et du tiers inférieur de la cuisse Amputation amniotique.....	10
Figure 4 : Strangulation du cordon ombilical par une bride amniotique	11
Figure 5 : a) Œdème partie distale du bras et sillon de striction ; b) Radiographie montrant la fracture récente de jambe	12
Figure 6 : Membre inférieur droit l'échographie morphologique.....	14
Figure 7 : Lésions fœtales observées la n aissance dans le syndrome de la bride amniotique	18

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
PREMIÈRE PARTIE : REVUE DE LA LITTÉRATURE	4
I. Définition	5
II. Etiopathogénie	5
III. Épidémiologie	6
IV. Aspects cliniques.....	7
IV.1. Malformations congénitales des membres	7
IV.1.1. Sillons amniotiques	7
IV.1.2. Syndactylie amniotique.....	8
IV.1.3. Amputations amniotiques	9
IV.1.4. Malformations associées	10
IV.2. Malformations de l'extrémité céphalique	12
IV.3. Malformations thoraco-abdominales	13
V. Examens complémentaires et diagnostic anténatal	13
VI. Prise en charge	14
DEUXIÈME PARTIE : NOTRE OBSERVATION	16
I. NOTRE OBSERVATION	17
II. Discussion.....	19
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	21
REFERENCES	23

INTRODUCTION

Le syndrome des brides amniotiques (SBA) est une pathologie congénitale se manifestant essentiellement par la présence de malformations complexes des membres, mais également par des anomalies crânio-faciales et thoraco-abdominales [1]. Il est classé indépendamment des autres malformations des membres dans la classification de Swanson, dont il constitue le groupe VI [2].

Il regroupe un ensemble de lésions dont l'aspect semble résulter de la ligature ou de la compression de structures fœtales normales : sillons de strictions, amputations, pseudo syndactylies, fentes faciales atypiques, exencéphalias, etc... Les brides, filaments fibreux plus ou moins épithélialisés, peuvent être retrouvées au contact des lésions de SBA, des annexes (placenta, amnios), ou reliées les unes aux autres. C'est pour cela qu'elles sont qualifiées de brides amniotiques [3].

L'origine de ces malformations est multifactorielle. Bien que les anomalies congénitales puissent être d'origine génétique, infectieuse ou environnementale, il est le plus souvent difficile d'en déterminer la cause exacte. De nombreux auteurs, se basant sur des constatations cliniques et/ou les résultats de l'expérimentation animale, ont élaboré différentes théories : endogène, exogène, vasculaire ou génétique [3]. Aucune n'a encore pu être formellement prouvée chez l'homme [3].

Un diagnostic anténatal précoce et précis est l'élément clé de la prise en charge pré et périnatale et pourrait rendre parfois possible un geste chirurgical *in utero*. Les traitements chirurgicaux améliorent la morphologie. Les interventions doivent être entreprises très tôt : en urgence, à la naissance, en cas de trouble vasculaire, ou précocement en cas d'aggravation des déformations par une croissance rapide [3].

Elles constituent, en plus de leur répercussion physiologique et psychologique de l'individu malade, un fardeau social et économique pour les parents et la société entière, suite à l'invalidité entravant toute participation effective du sujet atteint dans les activités socio-économiques. Pour les pays en développement,

elles ne constituent pas une priorité dans leurs politiques de santé, ce qui a pour conséquence des problèmes diagnostiques et thérapeutiques [3].

A travers un cas pris en charge dans notre structure, nous allons décrire les particularités diagnostiques et thérapeutiques de cette pathologie.

PREMIÈRE PARTIE : REVUE DE LA LITTÉRATURE

I. Définition

Le SBA est un ensemble de malformations congénitales complexes, intéressant principalement les membres mais aussi la région cranio-faciale, ainsi que l'axe thoraco-abdominal [1,3,4]. Ces malformations ont pour caractéristiques d'être asymétriques, polymorphes, et de ne respecter aucune systématisation embryologique [4-6].

Les atteintes amniotiques sont désignées par le terme de « disruption », c'est-à-dire la perturbation par un phénomène extrinsèque d'un développement normal l'origine [2].

II. Etiopathogénie

La physiopathogénie de ce syndrome fait l'objet d'un débat ininterrompu depuis plus de 70 ans [4]. Deux théories dominent :

- Théorie exogène : proposée par Torpin en 1965, elle est la plus communément admise. L'élément initial serait une rupture précoce de l'amnios, responsable d'un décollement amniochorial avec fuite de liquide amniotique causé par un traumatisme abdominal, une prise de toxiques ou une infection. Les anomalies craniofaciales et viscérales résulteraient d'une rupture précoce des membranes (28-45 jours de gestation), tandis qu'une constriction, voire une amputation de membre ou digitale résulterait d'une rupture tardive (45 jours - 18 semaines de gestation) [7];
- Théorie endogène proposée par Streeter en 1930. Une anomalie de développement du disque embryonnaire avant la troisième semaine de gestation serait l'origine des malformations mais aussi des brides ; ces brides n'ont alors aucun rôle causal, cette anomalie serait responsable d'un infarcissement des vaisseaux embryonnaires, entraînant une lyse tissulaire, un arrêt du développement embryonnaire, une nécrose hémorragique et la formation de brides amniotiques [7].

Autres théories :

- Théorie vasculaire de Van Allen. En 1987, Van Allen a rapporté une série de 25 fœtus présentant des lésions de LBWC (*limb body wall complex*) et a suggéré une étiologie disruptive, d'origine vasculaire pouvant expliquer les anomalies internes et externes présentées. Il fait alors l'hypothèse d'un événement disruptif (traumatisme, amniocentèse, agent tératogène) survenant entre la 4^{ème} et la 6^{ème} semaine entraînant des lésions vasculaires l'origine des anomalies à la fois externes et internes. Dans cette hypothèse, la bride serait une adhérence cicatricielle de l'amnios sur les zones nécrotiques [3].
- Théorie génétique. La théorie de *désorganisation-like syndrome human* serait celle d'un modèle en deux temps avec un premier incident génétique puis un deuxième événement somatique ou génétique mais indépendant du premier. Le phénotype exprimé dépendrait de la nature du mécanisme et du « timing » du deuxième événement. Seraient ainsi expliqués la variabilité des signes cliniques et le caractère apparemment sporadique d'une affection au moins en partie génétique [3].

Les lésions décrites ne peuvent cependant pas être exclusivement expliquées par l'une ou l'autre des théories [1,8]. Une origine multifactorielle est la plus probable [1].

III. Épidémiologie

Le SBA est rare, son incidence est difficile à préciser en raison de la grande diversité de ses présentations cliniques. Dans les pays développés certains auteurs estiment son incidence entre 0,11/10000 et 1600 naissances. En Afrique, son incidence n'est pas connue, les cas rapportés proviennent de données hospitalières [3R5] ; beaucoup de cas ne sont certainement pas rapportés [3R5]. Elle est comprise entre 1/1 200 et 1/15 000 naissances vivantes [1,3R5]. Les chiffres plus élevés de 1/55 [4,7] à 1/250 [4], constatés à l'examen

anatomopathologique des produits de fausses couches précoces et tardives, reflètent le caractère souvent létal de ce syndrome, du fait d'anomalies non compatibles avec la vie [4,7], ou par étranglement par une bride amniotique du cordon ombilical [4]. Il n'existe aucune prédisposition raciale, ni de liaison au sexe [4,7]. Bien que quelques cas familiaux aient été décrits, le caractère habituellement sporadique de ce syndrome ne permet pas de suspecter un facteur héréditaire [4].

IV. Aspects cliniques

Cliniquement, la maladie des brides amniotiques associe de multiples malformations polymorphes, asymétriques. La gravité de ces malformations est très variable, allant du sillon cutané isolé aux malformations viscérales souvent incompatibles avec la vie [1,7]. La fréquence de ces malformations au sein de cette maladie est très variable selon les auteurs [7].

Les aspects cliniques au niveau des membres sont variés : présence de sillons cutanés de striction, d'amputation, de pseudo-syndactylies et de pieds bots. Plus rarement, la région crâno-faciale est touchée (exencéphalie, anencéphalie, fentes faciales obliques et asymétriques, fentes labiopalatines) ainsi que la région thoraco-abdominale (laparoschisis, omphalocèle, exstrophie vésicale) [1].

IV.1. Malformations congénitales des membres

Les anomalies des membres sont très variées et constituent les principales manifestations de cette pathologie dans 65 % des cas [7,9]. Il peut s'agir de : sillons cutanés, de striction, amputations, pseudosyndactylies, pieds-bots [7,9].

IV.1.1. Sillons amniotiques

Il est admis que les sillons de constriction sont pathognomoniques. Il s'agit de sillons cutanés, circonférentiels et globalement perpendiculaires à l'axe du membre atteint [2] (Figure 1).

La profondeur du sillon et son extension circonférentielle sont variables, déterminant des phénomènes compressifs plus ou moins importants sur les éléments sous-jacents : vaisseaux, nerfs, tendons, os [2].

La profondeur du sillon est inégale sur toute sa circonférence, et au niveau digital, la face dorsale des doigts est atteinte plus profondément, avec fréquemment une interruption de l'appareil extenseur [2].

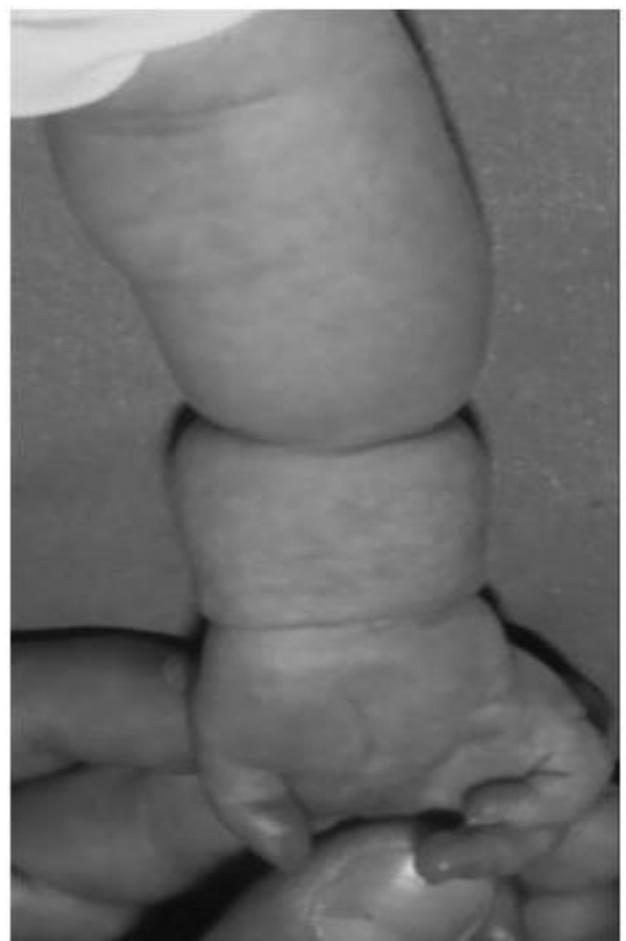


Figure 1 : Sillon amniotique [2]

IV.1.2. Syndactylie amniotique

Également qualifiée d'exogène ou de fenêtrée, elle a un aspect très caractéristique, distinct des formes embryonnaires. Il s'agit de la fusion acrale des parties molles de doigts adjacents, avec amputation en aval de la syndactylie (Figure 2). Une fusion osseuse est possible, bien que très rare [2].

Les doigts syndactyles ne sont pas systématiquement fusionnés côté à côté par leurs faces latérales, mais parfois empilés les uns sur les autres. Dans ces cas, il est très difficile d'attribuer chaque doigt la bonne extrémité, tant les parties molles sont entremêlées [2].



Figure 2 : Syndactylie amniotique 1 [2,3]

IV.1.3. Amputations amniotiques

Les amputations amniotiques correspondent la forme ultime d'un sillon de constriction très serré. Il est arrivé de façon exceptionnelle que le membre amputé soit retrouvé à la délivrance dans les membranes : son développement était normal [2].

Il existe souvent un défaut de parties molles à la partie distale des moignons d'amputation, notamment au niveau digital, où le moignon prend un aspect effilé (Figure 3). Parfois, la phalange osseuse est exposée et fait saillie à l'extrémité du segment amputé [2].



Figure 3 : Amputation totale de la jambe et du tiers inférieur de la cuisse [3] ; Amputation amniotique [2]

IV.1.4. Malformations associées

De nombreuses anomalies concomitantes ont été décrites, notamment au niveau des mains : brachydactylie, hypoplasie des phalanges, camptodactylie, déformations des ongles... Ces anomalies s'observent en aval d'un sillon de constriction et sont vraisemblablement le résultat d'un déficit vasculaire lors de la croissance intra-utérine [2].

On retrouve également les polydactylies ou « doigts surnuméraires », les clinodactylies, les symbrachydactylies, les pseudos ou acrosyndactylies, les pieds bots, les lésions cutanées, les lésions du cordon et des annexes comme une strangulation du cordon ombilical par des brides amniotiques (Figure 4) [10].



Figure 4 : Strangulation du cordon ombilical par une bride amniotique [10]

Les atteintes osseuses (en dehors des amputations) sont rares : il s'agit en général de pseudarthrose congénitale due à une constriction par une bride amniotique [9]. Masmoudi rapportent un rare cas de fracture du tiers distal des deux os de la jambe au même niveau que la strangulation (Figure 5) [9].

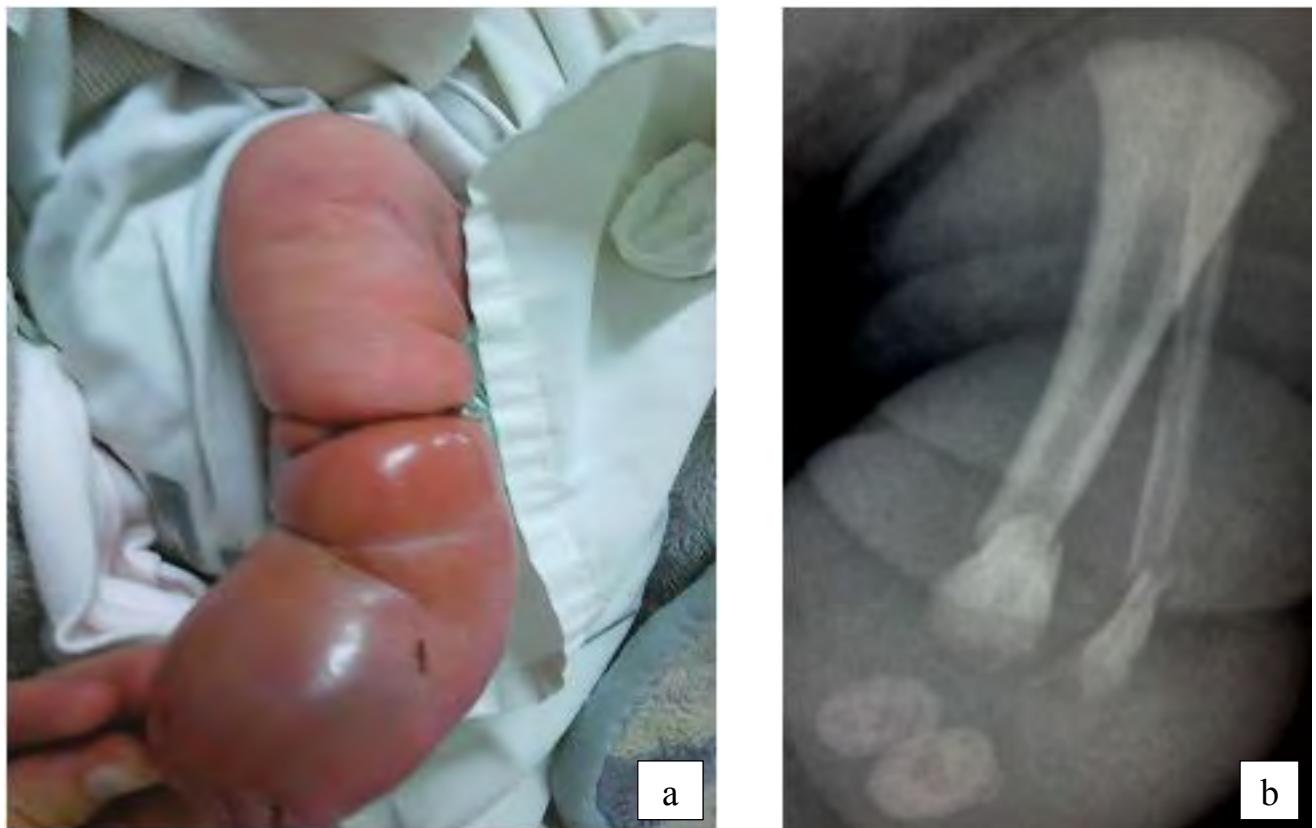


Figure 5 : a) Ødème partie distale du bras et sillon de striction ; b) Radiographie montrant la fracture r  cente de jambe [9]

IV.2. Malformations de l'extr  mit   c  phalique

Une malformation faciale est pr  sente dans 48 % des cas [7].

Il existe trois types de d  formations au cours du SBA : la constriction, la compression et les fentes. L'extr  mit   cranio-faciale est concern  e essentiellement par ces deux derni  res d  formations [7].

Les fentes faciales obliques sont les anomalies les plus fr  quentes et sont pr  sentes dans 27 % des cas. Elles sont unilat  rales et peuvent  tre : naso-oculaires, oro-oculaires, oro-nasales ou m  me circonf  rentielles [7].

Les fentes labio-palatin  es sont pr  sentes dans 23   25 % des cas, et sont souvent asym  triques et situ  es en dehors des lignes de d  veloppement embryonnaire [7].

Des déformations de l'ensellure nasale, voire l'absence de structures nasales peuvent se rencontrer. Au niveau du crâne, il peut s'agir d'une anencéphalie, d'une absence totale ou partielle de calcification osseuse, d'encéphalocèles multiples dont le caractère latéralisé ou antérieur est évocateur sans être pathognomonique. Des anomalies oculaires type d'hypertélorisme, microptalmie, voire d'anophtalmie unilatérale ont été décrites, mais le colobome reste l'anomalie oculaire la plus fréquente selon Fries et Katowitz [7].

IV.3. Malformations thoraco-abdominales

Les malformations viscérales sont plus rares et ne sont jamais isolées. Elles correspondent souvent à des anomalies de fermeture pariétale : laparoschisis et omphalocèle. Les malformations des organes internes sont exceptionnelles [7].

V. Examens complémentaires et diagnostic anténatal

La détection de brides amniotiques avasculaires l'échographie est possible, mais pas nécessaire au diagnostic [1,5] et sans valeur prédictive pour d'éventuelles malformations [2].

L'examen anatomopathologique devra confirmer le diagnostic [4].

Le diagnostic du SBA est possible dès le premier trimestre, en fonction de la nature et de la sévérité des malformations observées [4]. Les anomalies crânio-faciales et thoraco-abdominales peuvent être dépistées dès la première échographie à 10-12 SA, alors que les anomalies isolées de membres sont généralement dépistées l'occasion d'un nouvel examen échographique [4,5].

Les anomalies des membres et de la face sont le plus souvent diagnostiquées au deuxième trimestre. L'échographie 3D permet d'acquérir des images précises des anomalies par reconstruction 3D des zones explorées et est un outil précieux dans l'évaluation des anomalies faciales [1]. Peu de cas rapportés décrivent l'utilisation du Doppler couleur pour évaluer la compression vasculaire par la bride amniotique au niveau d'un membre [1,4]. La diminution, voire, l'arrêt du

flux sanguin artériel en aval de la striction (Figure 6), semble prédictif d'une évolution péjorative vers l'amputation du membre *in utero* [1,4].

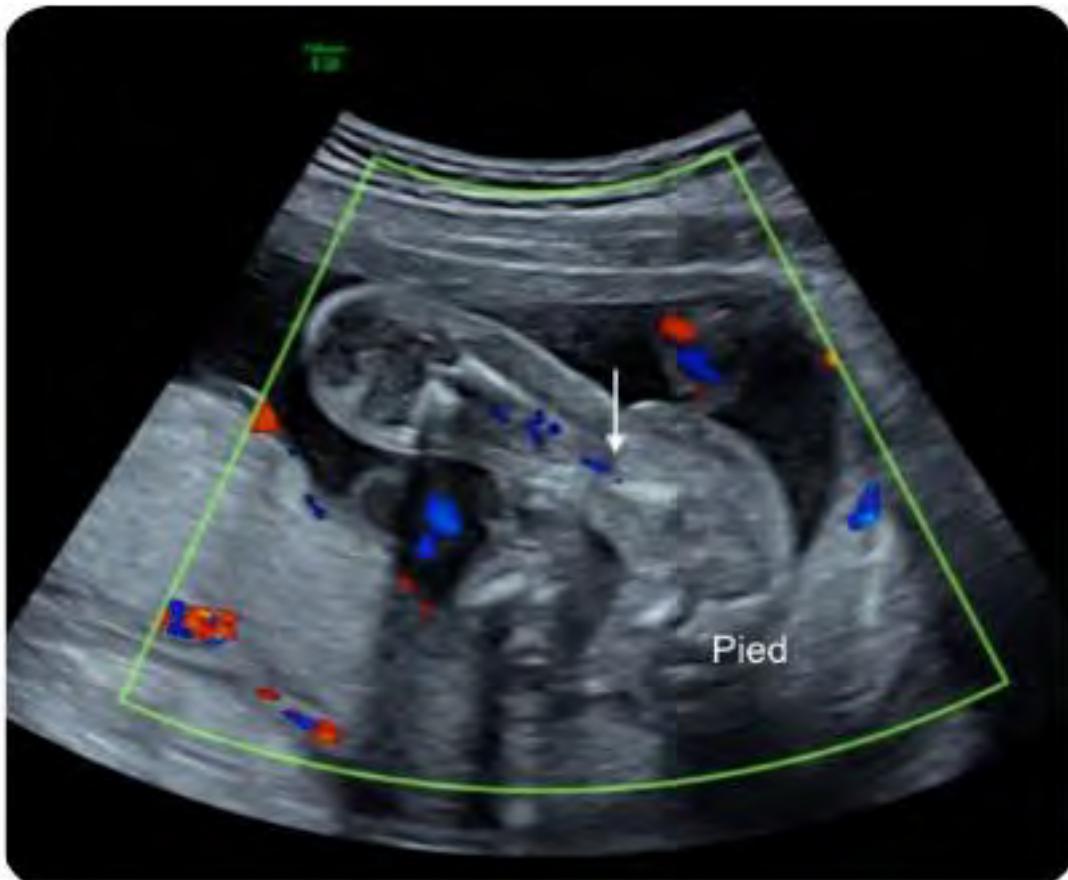


Figure 6 : Membre inférieur droit l'échographie morphologique : absence de flux artériel en aval de la striction représentée par la flèche; lymphoedème distal et pied en varus équin [1]

VI. Prise en charge

Le traitement ne concerne que les anomalies, isolées ou associées, n'engageant que le pronostic fonctionnel ou morphologique [7].

Le traitement des brides *in utero* par fœtoscopie reste controversé [11] et son application est rare en raison des complications éventuelles (hémorragie, rupture prématurée des membranes) et de l'évolution imprévisible de la maladie. Grâce aux progrès réalisés dans la miniaturisation des instruments endoscopiques [7], la section *in utero* des brides peut s'envisager en cas de constriction isolée d'un

membre présentant un lymphœdème distal et une diminution du flux vasculaire artériel pour empêcher une amputation *in utero* [1,12].

Après 32 SA, une extraction fœtale peut être envisagée en cas d'évolution péjorative du Doppler couleur.

Les traitements postnataux sont des traitements chirurgicaux, plastiques et/ou orthopédiques [1]. En cas de compression vasculonerveuse, la prise en charge chirurgicale est une excision avec libération du pédicule vasculonerveux en urgence dans les premières 48 heures de vie [1,7]. La technique classique associe l'excision du sillon et la réalisation d'une plastie en Z ou en W-Y en un ou deux temps [13].

En l'absence de traitement, les sillons cutanés de striction et les pseudo-syndactylies sont irréversibles mais ne s'aggravent pas après la naissance [4].

Les résultats fonctionnels et esthétiques dépendent de la gravité des lésions [1].

Les polymalformations craniofaciales et viscérales sévères sont généralement incompatibles avec la vie et inaccessibles à toute possibilité thérapeutique.

La prise en charge de cette pathologie est pluridisciplinaire, impliquant les obstétriciens, les pédiatres, les chirurgiens maxillofaciaux, les plasticiens et les radiologues afin d'établir un pronostic fonctionnel et un calendrier thérapeutique [7].

DEUXIÈME PARTIE : NOTRE OBSERVATION

I. NOTRE OBSERVATION

Mme A.M. 40 ans, primigeste primipare, sans antécédents pathologiques particuliers, avait consulté au Centre de Santé Philippe Maguilen SENGHOR pour une rupture prématuée des membranes sur grossesse évolutive de 20 semaines d'aménorrhée.

L'examen obstétrical n'avait révélé ni contractions utérine ni modifications cervicales. Une échographie obstétricale montrait une grossesse monofœtale intra utérine évolutive avec un oligoamnios sévère. Elle fut hospitalisée dans notre service où un traitement base d'antibiotiques, par voie parentérale, fut instauré. Pour le suivi de la grossesse, un rendez-vous tous les 15 jours fut donné avec des bilans biologiques composés de l'hémogramme, pour vérifier le taux de globules blancs, et de la C-réactive protéine. Plusieurs échographies obstétricales avaient été faites et revenaient sans particularités, à part l'oligoamnios sévère qui rendait difficile la réalisation de la morphologie fœtale en bonne et due forme. La patiente entra spontanément en travail à 30 semaines d'aménorrhée, et s'en suivit l'accouchement par voie basse d'un nouveau-né de sexe masculin pesant 1440 g avec un score d'Apgar à 7/10 à 5 minutes de vie.

L'examen la naissance montrait plusieurs malformations des extrémités fœtales comme l'amputation du membre inférieur droit au niveau de la cheville. Il y avait aussi une syndactylie de l'index et du majeur de la main droite, ainsi qu'une amputation partielle des doigts de la main gauche associée à une syndactylie du moignon. Nous notions également une ulcération, en faveur d'une constriction, localisée derrière le genou gauche associée une déformation à type de pied bot varus équin (Figure 7). Le nouveau-né fut transféré en unité de chirurgie pédiatrique.

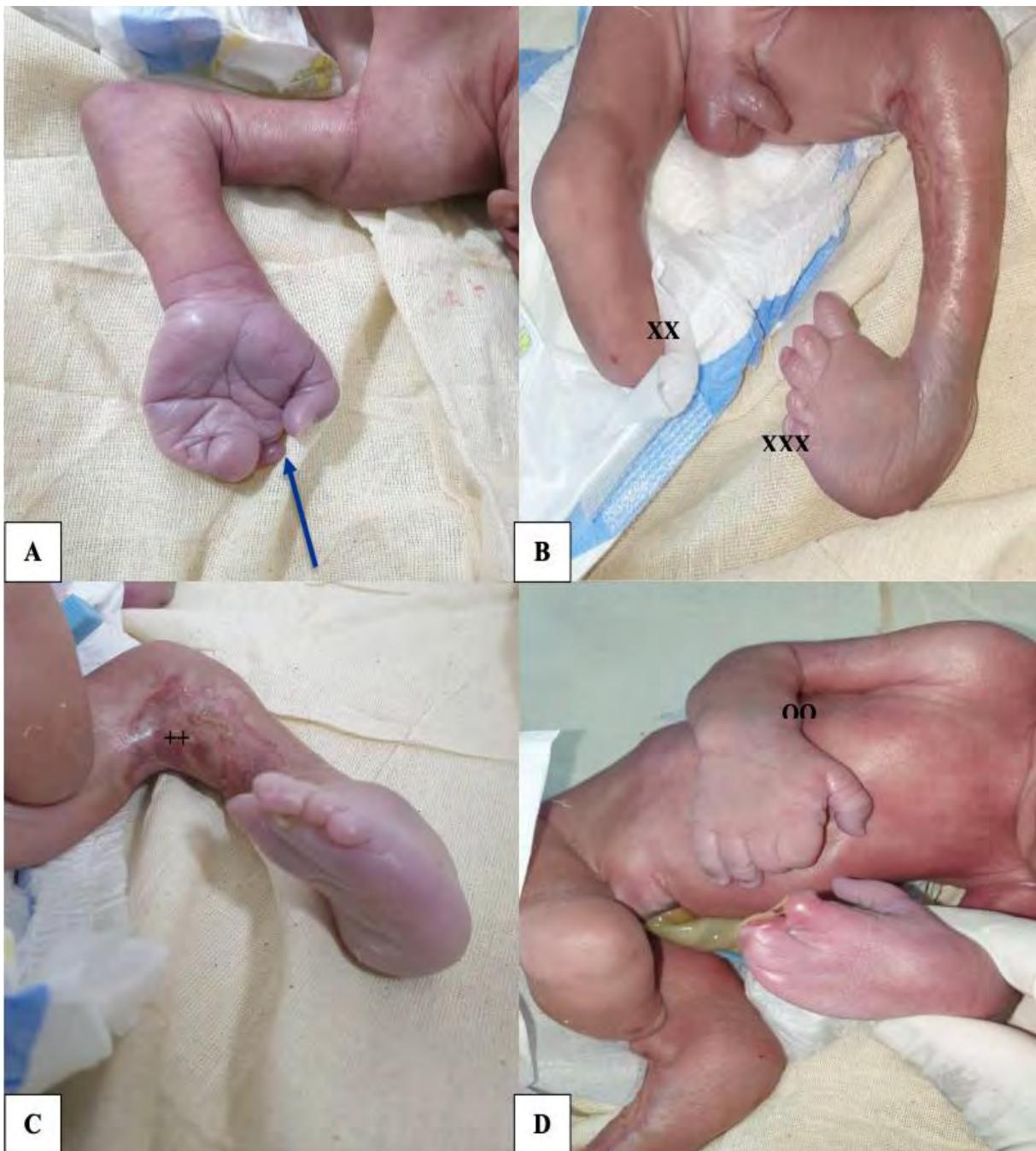


Figure 7 : Lésions fœtales observées à la naissance dans le syndrome de la bride amniotique ; (A) syndactylie amniotique des doigts (flèche bleue) ; (B) amputation de la jambe droite (XX) et déformation de la jambe gauche en varus équin (XXX) ; (C) zone ulcérée en faveur de la constriction (++) ; (D) syndactylie amniotique des doigts (OO)

II. Discussion

Le syndrome des brides amniotiques est une affection complexe qui peut impliquer plusieurs anomalies fœtales. Elle se caractérise cliniquement par l'association de signes pathognomoniques comme la présence de bandes, de sténoses cutanées, d'amputations des extrémités et de pseudo syndactylies. Rarement nous pouvons trouver des fentes faciales atypiques et exencéphalie. C'est une maladie qui fait l'objet de nombreuses appellations dans la littérature anglo-saxonne : *aberrant fabric bands, ADAM complex (amniotic, deformity, adhesive, mutilation), amniochorionic mesoblast fibrous strings, amniogenic bands, amniotic bands disruption complex, congenital constriction band* [14].

C'est une maladie rare dont la fréquence est estimée à environ un cas pour 10 000 à 15 000 naissances [2,15]. Mais sous-estimée, surtout dans nos pays africains où les cas rapportés dans la littérature sont peu nombreux.

La pathogenèse est décrite depuis longtemps et n'est toujours pas bien comprise, bien que plusieurs théories aient été avancées. Les deux plus fréquemment rapportées sont celles de Streeter dans le modèle intrinsèque de 1930, basé sur l'étude de 16 fœtus et suggérant qu'il existe une anomalie précoce dans le développement du disque embryonnaire avant la 3^{ème} semaine de gestation. Plus tard, le modèle de Torpin de 1965, la théorie extrinsèque, a suggéré que les malformations congénitales sont causées par l'action des bandes amniotiques fibreuses secondaires à la rupture de l'amnios, suivie d'une perte de liquide amniotique et d'une extrusion de tout ou partie du fœtus dans la cavité chorionique [14-17].

La seconde théorie est la plus fréquemment rapportée avec plusieurs cas de SBA survenus dans le cadre d'une grossesse extra amniotique comme ce fut le cas pour notre patiente.

En effet, pour notre patiente l'échographie réalisée avant la survenue de la rupture des membranes n'avait jamais objectivé de lésions au niveau des extrémités fœtales.

Le diagnostic est posé à la naissance, comme ce fut le cas pour notre patiente, en présence de l'une des anomalies typiques des membres : sillons amniotiques, acrosyndactylie, amputations intra-utérines. Le diagnostic, même s'il est le plus souvent fait dans la période post-partum, est possible dans la période prénatale avec exploration échographique rigoureuse, notamment dans le cadre de rupture des membranes décrit ci-dessus, permettant la présence de bandes amniotiques, les sections des membres et les déformations des extrémités à soupçonner [5,16,17].

Le diagnostic anténatal peut-être difficile dans ce contexte avec un oligohydramnios voire un anamnios rendant difficile l'exploration échographique. Cependant, ce diagnostic prénatal serait important pour proposer une prise en charge prénatale ou interrompre la grossesse si le fœtus est viable afin d'éviter une aggravation ou l'apparition d'autres lésions.

En cas de rupture prématuée des membranes survenant très tôt dans la grossesse comme ce fut le cas pour notre patiente, il est important d'évaluer l'intérêt de prolonger la grossesse en fonction essentiellement du terme et la présence ou non de complications maternelles et fœtales.

Dans notre contexte se posera deux questions, en premier la nécessité de référer ces patientes présentant une grossesse extra membraneuse à un échographiste de référence pour rechercher précocement des lésions en rapport avec ce syndrome, en deuxième la conduite à tenir en cas de suspicion anténatale vu que l'interruption thérapeutique de grossesse n'est pas autorisée dans nos régions si la vie la mère n'est pas en jeu.

A la naissance, la prise en charge est pluridisciplinaire entre chirurgien-pédiatre et chirurgien orthopédique permettant une récupération du pronostic fonctionnel des membres atteints.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

A travers ce cas pris en charge dans notre structure, nous avons pu démontrer que le syndrome des brides amniotiques est une pathologie rare et très souvent sous-diagnostiquée car mal connue.

La physiopathologie reste à ce jour peu connue et fait l'objet de diverses théories.

Son incidence est sous-évaluée du fait des diagnostics constatés l'examen anatomopathologique des produits de fausses couches précoces et tardives, reflétant le caractère souvent létal de ce syndrome, du fait d'anomalies non compatibles avec la vie.

Cette pathologie associe de multiples malformations polymorphes et asymétriques, pouvant aller de la simple constriction l'amputation d'un membre.

Le diagnostic la naissance est clinique, et para clinique en anténatal.

La prise en charge est chirurgicale, le pronostic est généralement bon et dépend de la gravité et du siège de la malformation.

Ainsi, cette observation nous permet d'émettre quelques recommandations :

- Évaluer la balance bénéfice/risque de poursuivre la grossesse après une rupture prématurée des membranes survenant très tôt au cours de la grossesse au vu des complications de la grossesse extra membraneuse, de la douleur éprouvée par la femme et de malformation fœtale à type d'hypoplasie pulmonaire,
- La nécessité d'une formation continue des médecins en matière d'échographie de dépistage prénatal des malformations,
- La nécessité de mettre en place un système avec des échographistes référents à solliciter devant toute pathologie associée à la grossesse,
- La sensibilisation des femmes enceintes pour le suivi correct de la grossesse.

REFERENCES

1. **Moïse A, Capelle X, Van Linthout C.** La maladie des brides amniotiques : une pathologie malformatrice rare et sévère. Rev Med Liège. juill 2019;74:406-9.
2. **Poeuf B, Samson P, Magalon G.** Syndrome des brides amniotiques. Chir Main. déc 2008;27:S136-47.
3. **Koné JM.** Les séquelles de brides amniotiques : Aspects épidémiocliniques et thérapeutiques en chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Toure [Internet] [Thesis]. Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako; 2020 [cité 8 juill 2022]. Disponible sur : <https://www.bibliosante.ml/handle/123456789/3836>
4. **Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S, Eurin D, Lechevallier J, Marpeau L.** Maladie des brides amniotiques : étiopathogénie, diagnostic anténatal et prise en charge néonatale. J Gynecol Obstet Biol Reprod. 2003;32:693-704.
5. **Adadi H, Chaara H, Attar I, Jayi S, Fdili Alaoui FZ, Melhouf MA.** Maladie des brides amniotiques : diagnostic anténatal et difficultés de prise en charge (à propos de 02 cas de malformations létales). Pan African Medical Journal. 13 mars 2019;7.
6. **Bourrat E, Lemarchand-Venencie F, Jacquemont ML, El Ghoneimi A, Wassef M, Leger J, et al.** PELVIS/SACRAL syndrome avec hémangiome livédoïde et bride amniotique. Ann Dermatol Vénérérologie. déc 2008;135[12]:855-9.
7. **Bouguila J, Ben Khoud N, Ghrissi A, Bellalah Z, Belghith A, Landolsi E, et al.** Maladie des brides amniotiques et malformations faciales. Rev Stomatol Chir Maxillofac. déc 2007;108[6]:526-9.
8. **Roth P, Martin A, Maticot-Baptista D, Arbez-Gindre F, Maillet R.** Maladie des brides amniotiques : Trois observations de diagnotsic précoce en échographie 2D et 3D. J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod. mai 2005;34:299.

9. **Masmoudi K, Mtaoumi M, Bouattour K, Ben Ayeche ML.** Fracture néonatale de jambe et bride amniotique : propos d'un cas et revue de la littérature. *Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique*. 2016;676-9.
10. **Larsen LA.** Strangulation du cordon ombilical par des brides amniotiques. Elsevier Inc. 1 sept 2017;40:1266.
11. **Sentilhes L, Popovic I, Eurin D, Patrier S, Lechevallier J, Verspyck E, et al.** Quelle est la place de la chirurgie fœtale en présence d'une constriction sévère de membre, secondaire à une bride amniotique ? À propos d'un cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*. 2004;33:359.
12. **Tsakiridis I, Dagklis T.** Amniotic band syndrome. *Pan Afr Med J [Internet]*. 2020 [cité 10 sept 2022];36. Disponible sur: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/36/86/full>
13. **Dufournier B, Guero S, De Tienda M, Dana C, Glorion C, Salon A, et al.** Libération circonférentielle des sillons de constrictions des membres en un temps dans la maladie amniotique et fermeture cutanée directe circulaire. Elsevier Masson. France; 2019. [Elsevier Masson; vol. 38].
14. **Hilali A.** La maladie des brides amniotiques. Aspects orthopédiques et thérapeutiques. A propos d'une série de 24 cas. [Internet] [Thesis]. 2013 [cité 25 juill 2022]. Disponible sur: <http://ao.um5.ac.ma/xmlui/handle/123456789/166>
15. **Idris U.** Amniotic band syndrome. *Arch Med Health Sci*. 2018;6[2]:260.
16. **Padmanabhan LD, Hamza ZV, Thampi MV, Nampoothiri S.** Prenatal diagnosis of amniotic band syndrome. *Indian J Radiol Imaging*. 2016;26[1]:63-6.
17. **Nagalo K, Badiel R, Kouéta F, Tall FH, Yé D.** Le syndrome des brides amniotiques et ses difficultés diagnostiques et de prise en charge au Burkina Faso. *Pan Afr Med J [Internet]*. 2015 [cité 8 juill 2022];20. Disponible sur: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/20/208/full/>

**SYNDROME DES BRIDES AMNIOTIQUES : RAPPORT D'UNE OBSERVATION
AU CENTRE DE SANTÉ PHILIPPE MAGUILEN SENGHOR**

RESUME

Objectif : Revisiter les différentes manifestations cliniques du syndrome des brides amniotiques et revoir ses modalités diagnostiques.

Méthode : Il s'agit d'une étude observationnelle propos d'un cas de syndrome des brides amniotiques diagnostiqué au centre de santé Philippe Maguilen Senghor.

Observation : Nous avons rapporté le cas d'une patient de 40 ans sans antécédent particulier qui avait consulté pour rupture prématurée spontanée des membranes à 20 semaines de grossesse avec poursuite de celle-ci jusqu'à 30 semaines d'aménorrhée. Le diagnostic de syndrome des brides amniotiques a été fait à la naissance avec plusieurs malformations des extrémités fœtale à type d'amputation d'un membre, de syndactylie amniotique et de déformation du pied droit en varus équin.

Conclusion : Notre travail vient corroborer d'autres travaux réalisés sur le même sujet. Le syndrome des brides amniotiques est une pathologie affectant les extrémités du fœtus. Il est rare avec des taux autour de 1 par 10 000 naissances. La physiopathologie est jusqu'à présent mal connue avec plusieurs théories rapportées dans la littérature. Le diagnostic est le plus souvent posé à la naissance. La prise en charge est chirurgicale, le pronostic est généralement bon.

Mots clés : *brides amniotiques, malformations, rupture prématurée des membranes, diagnostic.*

sall.mariemesoda@gmail.com