

RESUME

Les malformations congénitales surviennent dans 3 % des naissances et sont lourdes de conséquences humaines et sociales. Certaines malformations sont d'origine exclusivement génétique ou environnementale mais la majorité d'entre elles résultent probablement de l'interaction de causes génétiques et environnementales.

L'épidémie de phocomélie engendrée par le thalidomide, au début des années soixante, a suscité l'intérêt de la surveillance des anomalies congénitales dans la plupart des pays industrialisés. En Europe, un programme international d'étude sur les anomalies congénitales a débuté en 1979.

La fréquence des décès par malformations congénitales par rapport à la mortalité infantile globale varie selon les pays. La consanguinité des parents augmente les risques, en particuliers celui des malformations complexes.

Chercher à évaluer la fréquence des malformations congénitales, c'est se heurter à un grand nombre de difficultés d'ordre diagnostique et pratique.

Les malformations congénitales relèvent de 3 grandes causes : un tiers est dû à des aberrations chromosomiques, un tiers à des mutations géniques et un tiers à des embryopathies.

La prévalence globale des anomalies morphologiques est de 2 à 3 % des naissances comprenant les naissances vivantes, les morts fœtales et les interruptions de grossesses pratiquées après diagnostic anténatal.

Ainsi, nous avons entrepris de mettre en place un registre des malformations congénitales. Pour cela on a effectué une étude rétrospective sur les malformation congénitales pendant une période de 03 ans, au sein des services hospitaliers du CHU Tlemcen, dont la prévalence est de 1,6 %.

Cette enquête rétrospective, nous a permis de choisir les paramètres et l'organisation du registre que nous avons entamé dès l'année 2000. A terme, la prévalence des malformations congénitales est de 2,2 %.

Les différentes anomalies congénitales retrouvées sont les souffles systoliques qui occupent la 2^{ème} position après les luxations congénitales de la hanche, puis les ectopies testiculaires, les fentes orales, les pieds bots, l'hydrocéphalie avec ou sans spina-bifida, l'anencéphalie, trisomie 21 et des syndromes polymalformatifs.

L'étude de certains facteurs de risque montre l'existence d'une notion de consanguinité, la présence de maladies chroniques chez la mère et le père ainsi que la présence de maladies infectieuses au cours de la grossesse chez la mère.

Un autre facteur influençant la survenue de malformations congénitales est l'âge de la mère ; un âge trop jeune ou au contraire un âge tardif est un facteur de risque d'une grossesse comportant une anomalie congénitale.

En conclusion, la mise en place du registre des malformations congénitales trouve un intérêt épidémiologique dans l'amélioration de l'estimation de la prévalence des malformations congénitales à Tlemcen et un intérêt clinique dans l'approche des études étiologiques à partir du registre.

Mots clés : *Malformation congénitale, Prévalence, Surveillance, Description, Registre, Diagnostic anténatal, Anomalie.*