

Maladie des brides amniotiques

La maladie des brides amniotiques (MBA) est une pathologie rare. Son incidence est comprise entre 1/1200 et 1/15 000 naissances vivantes (1, 2). Bien que quelques cas familiaux ont été décrits, il n'existe aucune prédisposition raciale, ni de liaison au sexe (1, 3). Cliniquement, la maladie des brides amniotiques associe des malformations polymorphes et asymétriques. La gravité de ces malformations est très variable, allant du sillon cutané isolé aux malformations viscérales souvent incompatibles avec la vie. La fréquence de ces malformations au sein de cette maladie est très variable selon les auteurs. Une malformation faciale est présente dans 48 % des cas, et 77 % des cas présenteraient au minimum deux anomalies (1, 4). Contrairement aux malformations d'origine génétique, ces anomalies crânio-faciales sont souvent asymétriques et situées en dehors des lignes de développement embryonnaire (1). Les fentes faciales obliques sont les anomalies les plus fréquentes et sont présentes dans 27 % des cas. Les fentes labio-palatines sont présentes dans 23 à 25 % des cas. (4). Des déformations de l'ensellure nasale, voire l'absence de structures nasales peuvent se rencontrer (1, 4). Des anomalies oculaires à type d'hypertélorisme, microphthalmie, voire d'anophtalmie unilatérale ont été décrites, mais le colobome reste l'anomalie oculaire la plus fréquente selon Fries et Katowitz (2). Le diagnostic de la MBA est possible dès le premier trimestre de la grossesse à l'aide de l'échographie obstétricale, en fonction de la nature et de la sévérité des malformations observés (1). Les gestes et les moyens thérapeutiques sont variables selon le type de malformation. Il peut s'agir d'une excision avec libération du pédicule vasculo-

nerveux en urgence dans les premières 48 heures de vie, de différents types de plasties, jusqu'à la réparation des fentes labio-palatines et des dysmorphoses faciales.

Nous rapportons une observation de MBA dans laquelle il n'y avait que des manifestations crânio-faciales.

Observation

Patiente M.D âgée de 17 ans, issue d'une grossesse mono-amniotique mono-choriale, menée à terme avec accouchement par voie basse. Cette patiente a présenté à la naissance un syndrome poly malformatif correspondant à la maladie des brides amniotiques. Dans ses antécédents familiaux, elle a deux sœurs, la première âgée de 19 ans, asthmatique, la seconde âgée de 14 ans, présentant une hydrocéphalie chronique suivie en neurologie. Il n'y a pas une notion de consanguinité parentale. L'examen néonatal de cette patiente a objectivé plusieurs malformations touchant l'extrémité céphalique (figure 1): une fente faciale avec une bande sclérotique allant de la commissure labiale gauche passant à la région pré-tragienne gauche, une abléphanie inférieure droite avec ectropion de la paupière supérieure et exposition du globe oculaire droit, une implantation basse des oreilles, une fente labio-palatine droite et une déformation crânio-orbito-naso-maxillaire droite avec défaut de la margelle orbitaire inférieure droite (figure 2). L'exposition du globe oculaire droit s'est compliquée d'ulcère de la cornée qui a évolué vers la fonte purulente de l'œil ce qui a nécessité l'éviscération du globe oculaire à l'âge de 6 mois. Par ailleurs, elle était opérée à 2 reprises pour sa fente labio-palatine, avec une chéiloplastie à l'âge de 6 mois et une uranostaphylorrhaphie à l'âge de 9 mois. La patiente nous a consulté ensuite pour réparation orbito-palpébrale droite. Elle a bénéficié

Figures 1 a et b : Aspect de la patiente avant et après la 2e orbitoplastie :
1. Fente faciale et bande sclérotique.
2. Cicatrice de la fente labiale.
3. Aspect externe de la déformation faciale avec latéro-mandibulie gauche.



Figure 2 : aspect radiologique de la malformation crânio-faciale.



Figures 3 a et b : aspect radiologique du distracteur ostéogénique :

- a. Vue de face.
- b. Vue de profil.



en premier lieu d'une orbitoplastie par transposition d'un lambeau temporal homolatéral à travers une orbitotomie externe et d'une greffe muqueuse prélevée au niveau de la face interne de la joue droite avec mise en place d'un conformateur préparant le site d'une prothèse oculaire. Par la suite elle a eu une réhabilitation prothétique qui a consisté en la mise en place d'une bille d'hydroxyapatite avec adaptation de la prothèse définitive dans un troisième temps grâce à un entraîneur. Malheureusement, cette prothèse s'est compliquée d'un abcès de l'orbite droite, ce qui a nécessité sa dépose et une deuxième réhabilitation prothétique entre 2008 et 2009. En 2011, la patiente vient d'avoir un distracteur ostéogénique monodirectionnel afin d'allonger la branche horizontale gauche de la mandibule, hypoplasique comparativement au côté controlatéral (figure 3).

Conclusion

La MBA est une embryo-fetopathie acquise, présentant un ensemble de malformations asymétriques, intéressant essentiellement les membres, la région crânio-faciale, et plus rarement l'axe thoraco-abdominal. La pathogénie de cette maladie reste controversée. La prise en charge thérapeutique, débattue en anténatal, reste longue et obligatoirement pluridisciplinaire en post-natale. Le pronostic des enfants survivants est variable et dépend de la gravité des lésions fœtales. La chirurgie postnatale, en cas d'anomalie isolée, en particulier des membres, permettrait de conserver une capacité fonctionnelle proche de la normale dans 50 % des cas.

Références

1. Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S, Eurin D, Lechevallier J, Marpeau L. Maladie des brides amniotiques : étiopathogénie, diagnostic anténatal et prise