

Po 25 : Complexe agnathie-otocéphalie : A propos d'un cas rare

Soumana Diaouga Hamidou*, Kossi Odjo Dogbe Yves Zakari, Chaibou Yacouba Maimouna, Garba Rahamatou Madeleine, Nayama Madi

Maternité Issaka Gazobi, Niamey, Niger

Auteur correspondant : Soumana Diaouga Hamidou, gynécologue obstétricien, Maternité Issaka Gazobi, Niamey, Niger, E-mail : hamidousoumana21@gmail.com.

Le complexe agnathie-otocéphalie (AOC) est une malformation congénitale extrêmement rare, due à une anomalie du premier arc branchial. Autrefois considérée comme létale, des formes plus bénignes d'AOC isolées ont été décrites comme non létales. Ce complexe se caractérise par une hypoplasie ou une absence de la mandibule (micrognathie/agnathie), un déplacement variable des oreilles (mélotie), avec ou sans fusion auriculaire (synotie), et une ouverture buccale réduite voire une absence de bouche (microstomie/astomie), avec ou sans hypoplasie ou absence de langue (aglossie). L'AOC peut se manifester isolément ou être associée à d'autres anomalies congénitales. L'échographie anténatale est essentielle pour un diagnostic précoce, permettant d'envisager une interruption de grossesse dans les cas les plus sévères. Cependant, dans les pays en développement où le suivi des grossesses est insuffisant, cette malformation est souvent diagnostiquée après l'accouchement. Nous rapportons ici le premier cas d'AOC documenté à la maternité Issaka Gazoby de Niamey au Niger, découvert après la naissance chez un nouveau-né prématuré. L'objectif était de partager l'expérience de notre service et de souligner l'importance du diagnostic prénatal grâce à un suivi efficace des grossesses dans nos régions.

Mots-clés : Diagnostic prénatal, malformation congénitale, microstomie, agnathie, otocéphalie.