

UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAID  
FACULTE DE MEDECINE



جامعة أبو بكر بلقايد

كلية الطب

Tél: (213) 43 20 68.18 - Télécopie : (213) 43.20.29.80

site web : www.univ-tlemcen.dz

N°.....2024

**THESE**  
**POUR L'OBTENTION DU TITRE**  
**DE DOCTEUR EN SCIENCES MEDICALES**

**ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES ET**  
**EVOLUTIFS DU MYELOMENINGOCELE**  
**OPERE AU SERVICE DE NEUROCHIRURGIE**  
**DU CHU TLEMEN ENTRE 2018 - 2021**

Présentée par : Amina BENDAHMANE  
Maitre-assistante en Chirurgie Neurologique

**Devant le Jury :**

**Président**

Pr. MEGUENNI Kaouel ..... Faculté de Médecine de Tlemcen

**Membres**

Pr. AIT BACHIR Mustapha.....Faculté de Médecine de Tizi-Ouzou

Pr. ABOUDJABEL Mohamed.....Faculté de Médecine de Tizi-Ouzou

Pr. SMAHI Mohammed Chems Eddine..... Faculté de Médecine de Tlemcen

**Directeur de thèse**

Pr. SI SABER Mohamed.....Faculté de Médecine de Tlemcen

**Année universitaire : 2023 - 2024**

**THESE**  
**POUR L'OBTENTION DU TITRE**  
**DE DOCTEUR EN SCIENCES MEDICALES**

---

**ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES ET**  
**EVOLUTIFS DU MYELOMENINGOCELE OPERE**  
**AU SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DU CHU**  
**TLEMCEN - ENTRE 2018 ET 2021**

---

**Directeur de thèse Pr. Mohamed SI SABER**

**Année universitaire : 2023 - 2024**

## DEDICACES

Je dédie ce travail à

À mes parents, merci pour vos sacrifices et pour m'avoir toujours encouragé à suivre mes rêves. Cette thèse est la réalisation d'un rêve que nous avons partagé ensemble.

À mon cher mari, Chams Eddine, pour ton soutien indéfectible et ta confiance en moi. Tu as toujours cru en moi, même lorsque j'en doutais moi-même. Cette thèse est autant la tienne que la mienne.

À ma chère fille, Marwa, mon rayon de soleil. Cette thèse est dédiée à ton avenir prometteur. J'espère que tu t'inspireras de mon travail et que tu poursuivras tes rêves avec passion et détermination.

À mes trésors, Moncif et Abderrahmane, vous êtes les lumières de ma vie. Je vous aime de tout mon cœur. Cette thèse est un symbole de mon amour pour vous et de mon désir de vous voir réussir dans la vie.

À mes sœurs et mon frère, merci pour votre soutien et vos encouragements tout au long de ma vie.

À mon beau père et ma belle-mère, cette thèse vous est dédiée témoignant de notre lien unique et de l'amour que nous partageons.

## REMERCIEMENTS

Je tiens à exprimer ma profonde gratitude à mon directeur de thèse Pr. Mohamed SI SABER. Vous avez apporté, depuis votre arrivée à la tête du service de neurochirurgie en 2018, une atmosphère d'ambition, de persévérance et de rentabilité. Votre esprit d'équipe et votre amour pour la progression m'a donné l'envie et surtout le courage d'entamer ce chemin de la recherche. Je ne vous remercierai jamais assez pour avoir éclairé ce bout du tunnel que je croyais interminable et sans issue.

C'est grâce votre encadrement hors pair, vos conseils avisés et votre soutien indéfectible et aussi grâce à vos qualités exceptionnelles, votre rigueur intellectuelle exemplaire, votre grande expertise et votre passion pour la recherche que j'ai pu mener à bien ce projet de thèse dans les meilleures conditions possibles.

Que dieu vous donne la force et protégé en vous cette flamme qui éclaire tous votre entourage.

Je remercie particulièrement le chef de service d'épidémiologie du CHU Tlemcen, Pr K. MEGUENI. Je vous ai connu doyen de la faculté de médecine, quand j'étais externe en quatrième année, vous étiez proche des étudiants, toujours à l'écoute, d'ailleurs nous nous demandions ; mes amis et moi ; si vous n'étiez pas un ange gardien qu'un doyen.

En entamant ce travail, j'ai découverts votre rigueur scientifique, votre souci du détail et votre amour inconditionnel à l'épidémiologie.

Vos directifs et votre précieuse aide dans la structuration de la méthodologie de cette thèse ainsi que vos conseils m'ont guidé et changé ma vision des choses.

Je remercie aussi les membres de votre équipe, Pr HENAOUI et Pr BENBEKHTI, qui ont aussi participé par leur expertise à l'élaboration de ce projet de recherche.

Je tiens à exprimer ma profonde gratitude au Pr. AIT BACHIR pour l'intérêt que vous avez donné à ce travail en l'évaluant et en acceptant de faire partie de son jury.

Je tiens aussi à exprimer ma profonde reconnaissance au Pr ABOUDJABEL d'avoir accepté d'évaluer ce travail et de faire partie de son jury.

Tous mes remerciements au Pr SMAHI. Vous avez lu cette thèse sans en laisser un mot, ceci ne peut que refléter l'intérêt que vous avez porté à ce travail. Vous nous honorer de faire partie de ce jury. Votre expertise de pédiatre avéré nous est indispensable.

Ce travail est le fruit de la collaboration de toute l'équipe médicale et paramédicale du service de chirurgie neurologique du CHU Tlemcen que je tiens à remercier tout en leur exprimant ma reconnaissance et ma gratitude.

## ACRONYMES ET ABREVIATIONS

<b>AF</b>	Acide Folique
<b>AH</b>	Hydrocéphalie Arrêtée
<b>ATCD</b>	Antécédents
<b>ATN</b>	Anomalies du Tube Neural
<b>CAT</b>	Conduite à Tenir
<b>CHU</b>	Centre Hospitalier Universitaire
<b>CPC</b>	Coagulation du Plexus Choroïde
<b>Cpc</b>	Complications
<b>DVE</b>	Dérivation Ventriculaire Externe
<b>ETF</b>	Echographie Transfontanellaire
<b>ETV</b>	Troisième Ventriculostomie Endoscopique
<b>FA</b>	Liquide Amniotique Allogénique
<b>FCP</b>	Fosse Cérébrale Postérieure
<b>HC</b>	Circonférence Maximale Occipito-Frontale
<b>HDC</b>	Hydrocéphalie
<b>HIC</b>	Hypertension Intracrânienne
<b>ICI</b>	Infection Intra Crânienne
<b>IOM</b>	Institute of Medicine
<b>IRM</b>	Imagerie par Résonance Magnétique
<b>ITG</b>	Interruption Thérapeutique de Grossesse
<b>IUMC</b>	Fermeture in utero de la MMC
<b>LCR</b>	Liquide Céphalo-Rachidien
<b>ME</b>	Moelle Epinière
<b>MMC</b>	Myéломéningocèle
<b>MOMS</b>	Management of Myelomeningocele Study
<b>MSC</b>	Cellules Souches Mésenchymateuses
<b>NN</b>	Nouveaux Nés
<b>NTP</b>	National Toxicology Program
<b>NV</b>	Naissances Vivantes
<b>OFC</b>	Circonférence Fronto- Occipitale
<b>OMS</b>	Organisation Mondiale de la Santé
<b>P</b>	Placentaire Humain
<b>PC</b>	Périmètre Crânien
<b>PIC</b>	Pression Intracrânienne
<b>PRFI</b>	Pays à Revenu Faible et Intermédiaire
<b>SB</b>	Spina Bifida
<b>SNC</b>	Système Nerveux Central
<b>TDM</b>	Tomodensitométrie
<b>TRT</b>	Traitement
<b>TSC</b>	Moelle Epinière Attachée
<b>UL</b>	Niveau d'apport supérieur de tolérance
<b>VHR</b>	Rapport Ventricule/Hémisphère
<b>VM</b>	Ventriculomégalie
<b>VPS</b>	Shunt Ventriculo Péritonéal
<b>Vs</b>	Versus
<b>µg</b>	Microgrammes
<b>SNMIG</b>	Salaire National Minimum Interprofessionnel Garantit

## LISTE DES FIGURES

Figure 1. Vue schématique de la neurulation primaire .....	8
Figure 2. Etapes de la neurulation primaire .....	8
Figure 3. Sites de fusion initiale des plis neuraux .....	9
Figure 4. Craniorachischisis .....	9
Figure 5. Rachischisis complet .Photographie montrant un mort-né .....	15
Figure 6. Présentations anatomiques de la MMC.....	16
Figure 7. Myéloschisis dorsal limité .....	17
Figure 8. Méningocèle sacré antérieure. ....	17
Figure 9. Prévalence des anomalies du tube neural dans la région Africaine .....	21
Figure 10. Couverture géographique des registres de surveillance des malformations congénitales .....	21
Figure 11. Formes d'acide folique disponible en officines En Algérie.....	31
Figure 12. Enrichissement de la farine du blé en acide folique.....	32
Figure 13. Echographie fœtale bidimensionnelle objectivant une MMC.....	37
Figure 14. Echographie fœtale tridimensionnelle .....	37
Figure 15.: Signe de citron .....	38
Figure 16. Signe de la banane du cervelet.....	38
Figure 17. Malformation rachidienne sur une IRM fœtale .....	39
Figure 18. Halo confectionné avec ouverture dédiée au défaut .....	44
Figure 19. Calcule de la surface de MMC (CHU Tlemcen).....	45
Figure 20. Pourcentage des régions du corps par rapport à la surface corporelle totale .....	46
Figure 21. Fermeture de la MMC selon les repaires X, Y, Z .....	47
Figure 22. Photo d'un prolapsus rectal.....	49
Figure 23. craniolacunes (Lückenschädel).....	50
Figure 24. IRM rachidienne cervicale d'un nourrisson atteint de MMC .....	51
Figure 25. Illustration de l'anatomie de la Myéломéningocèle.....	54
Figure 26. Lambeau de Limber unilatéral .....	59
Figure 27. Illustration d'un lambeau d'avancement bipédiculé bilatéral.....	60
Figure 28. Illustration d'un lambeau bilobé .....	60
Figure 29. Aspect caractéristique de colpocéphalie .....	69
Figure 30. Photographies du professeur Karin Muraszko .....	88
Figure 31. Différentes présentations anatomiques des MMC .....	86
Figure 32. Déhiscence superficielle .....	88
Figure 33. Nécrose superficielle.....	89
Figure 34. Centile et z-score du périmètre crânien .....	91
Figure 35. Rapport des cornes frontales et occipitales (A/B).....	92
Figure 36. Rupture préopératoire de la placode .....	95
Figure 37. Positionnement du patient au bloc opératoire .....	98
Figure 38. Mesure des dimensions du défaut .....	98
Figure 39. Appareil réchauffeur au bloc opératoire .....	99
Figure 40. Préparation de la peau au bloc opératoire .....	100
Figure 41. Etape de la dissection de la placode (CHU Tlemcen).....	101
Figure 42. Reconstruction du tube neural (CHU Tlemcen) .....	102
Figure 43. Fermeture cutanée (CHU Tlemcen).....	103
Figure 44. Fermeture cutanée d'une volumineuse MMC (CHU Tlemcen).....	103
Figure 45. Pansement à la fin de l'intervention chirurgicale .....	104
Figure 46. Changement postopératoire du pansement .....	104

Figure 47. Etat de la cicatrice du gite opératoire à 1 moi de la chirurgie.....	106
Figure 48. Fréquence annuelle des MMC .....	100
Figure 49. Répartition des patients opérés selon leurs wilayas de résidence .....	101
Figure 50. Age au moment de la chirurgie (jours) .....	103
Figure 51. Répartition des patients opérés selon le sexe .....	105
Figure 52. Rang dans leur fratrie.....	106
Figure 53. Antécédents familiaux de dysraphies.....	107
Figure 54. Notion de consanguinité chez les parents .....	107
Figure 55. Ages des mères des MMC opérées .....	108
Figure 56. Niveau scolaire des mères des MMC opérées .....	108
Figure 57. Parité des mères des MMC opérées .....	109
Figure 58. ATCD des grossesses antérieures chez les mères des MMC opérées.....	109
Figure 59. Hypofertilité chez les parents des MMC opérées .....	110
Figure 60. Inducteurs d'ovulation chez les mamans des MMC opérées.....	110
Figure 61. Diabète insulino-dépendant chez les mères des MMC opérées .....	111
Figure 62. Fièvre pendant la grossesse chez les mamans des MMC opérées .....	111
Figure 63. Traitement anticonglutinant chez les mamans des MMC opérées.....	111
Figure 64. Niveau de revenu du foyer selon le SNMIG.....	112
Figure 65. Consultation gynécologique préconceptionnelle .....	113
Figure 66. Supplémentation en acide folique .....	113
Figure 67. Déroulement de la grossesse.....	114
Figure 68. Timing de l'annonce du diagnostic du SB .....	114
Figure 69. Voie d'accouchement .....	115
Figure 70. État général des patients à l'admission .....	116
Figure 71. Surface de la lésion .....	119
Figure 72. Déformation orthopédique.....	122
Figure 73. Bilan biologique hématologique .....	122
Figure 74. Infection préopératoire du SNC .....	123
Figure 75. HDC majeure préopératoire.....	125
Figure 76. Statut moteur postopératoire immédiat.....	127
Figure 77. Complications précoces du gite opératoire .....	128
Figure 78. Type de complications précoces du site opératoire .....	129
Figure 79. Observance des rendez-vous de suivi ambulatoire .....	140
Figure 80. Motifs de non observance des rendez-vous de control .....	140
Figure 81. Complications liées à la MMC .....	141
Figure 82. État de la cicatrisation de la MMC après 12 mois de suivi.....	141
Figure 83. Évaluation des troubles moteurs après 12 mois de suivi .....	142
Figure 84. Niveau fonctionnel du déficit moteur à 12 mois.....	142
Figure 85. Début de la kinésithérapie après la chirurgie de la MMC.....	143
Figure 86. Résultats du suivi urologique.....	144
Figure 87. Infection du SNC 12 mois après la chirurgie de la MMC .....	146
Figure 88. Vaccination 12 mois après la chirurgie de la MMC .....	147
Figure 89. Développement psychomoteur 12 mois après la chirurgie de la MMC.....	147
Figure 90. Survie 12 mois après chirurgie de la MMC .....	148



## LISTE DES TABLEAUX

<b>Tableau 1.</b> Classification clinique pratique des malformation du tube neural spinal <sup>(60)</sup> .....	14
<b>Tableau 2.</b> Prévalence mondiale globale et par continent des naissances vivantes, en 2016 <sup>(68)</sup> .....	19
<b>Tableau 3.</b> Caractéristiques des études originales incluses dans la méta-analyse, 2020 <sup>(69)</sup> .....	20
<b>Tableau 4.</b> Objectifs de mortalité à atteindre pour 2030 tracés par l’OMS <sup>(117)</sup> .....	29
<b>Tableau 5.</b> Niveau fonctionnel et anatomique des MMC : Système de points <sup>(180)</sup> .....	48
<b>Tableau 6.</b> Le score de probabilité de réussite de l’ETV selon Kulkarni <sup>(283)</sup> .....	78
<b>Tableau 7.</b> Fréquence des MMC opérés / fréquence totale et la fréquence pédiatrique des patients opérés .....	100
<b>Tableau 8.</b> Répartition des patients selon leurs daïra de résidence à Tlemcen.....	102
<b>Tableau 9.</b> Effectif des neurochirurgiens exerçant dans le secteur public dans les wilayas de résidence.....	102
<b>Tableau 10.</b> Age au moment de la consultation préanesthésique et délai de la chirurgie des MMC .....	104
<b>Tableau 11.</b> Wilaya de résidence Vs âge de la présentation à la consultation préanesthésique ....	104
<b>Tableau 12.</b> Niveau de revenu du foyer Vs âge de la présentation à la consultation préanesthésique .....	104
<b>Tableau 13.</b> Niveau scolaire de la mère Vs âge de la présentation à la consultation préanesthésique .....	105
<b>Tableau 14.</b> Poids et périmètre crânien à la naissance .....	106
<b>Tableau 15.</b> Taux de vaccination et de comitialité préopératoires (%) .....	106
<b>Tableau 16.</b> Niveau scolaire de la mère et l’âge de la présentation à la consultation préanesthésique .....	109
<b>Tableau 17.</b> Mode d’accouchement et diagnostic prénatal de la MMC .....	115
<b>Tableau 18.</b> Mode d’accouchement et rupture préopératoire de la placode.....	115
<b>Tableau 19.</b> Répartition des patients selon le PC au moment de la chirurgie .....	116
<b>Tableau 20.</b> Fréquence des signes cliniques de l’hypertension intracrânienne (HIC) en % .....	117
<b>Tableau 21.</b> Caractéristiques à l’inspection de la lésion .....	117
<b>Tableau 22.</b> Supplémentation en acide folique et niveau anatomique de la lésion .....	118
<b>Tableau 23.</b> Surface de la lésion et rupture préopératoire de la placode.....	118
<b>Tableau 24.</b> Voie d’accouchement et rupture préopératoire de la placode .....	118
<b>Tableau 25.</b> Hydrocéphalie préopératoire menaçante et rupture préopératoire de la placode .....	119
<b>Tableau 26.</b> Répartition des patients selon le grand diamètre et la surface de la lésion .....	119
<b>Tableau 27.</b> Statut moteur préopératoire des membres inférieurs.....	120
<b>Tableau 28.</b> Niveau anatomique de la lésion et déficit neurologique moteur préopératoire .....	120
<b>Tableau 29.</b> Fréquence des anomalies de l’examen du périnée et des troubles sphinctériens (%) .....	121
<b>Tableau 30.</b> Déformation rachidienne préopératoire.....	121
<b>Tableau 31.</b> Infection préopératoire de la placode .....	123
<b>Tableau 32.</b> Ventriculomégalie .....	124
<b>Tableau 33.</b> Autres anomalies scannographiques cérébrales .....	124
<b>Tableau 34.</b> Modalité e la prise en charge de l’HDC majeure préopératoire .....	125
<b>Tableau 35.</b> Niveau anatomique de la lésion et HDC majeure préopératoire .....	126
<b>Tableau 36.</b> Surface de la lésion et HDC majeure préopératoire .....	126
<b>Tableau 37.</b> Infection intracrânienne préopératoire .....	126
<b>Tableau 38.</b> Type de fermeture chirurgicale .....	127
<b>Tableau 39.</b> Surface de la lésion et aggravation postopératoire du statut neurologique .....	128
<b>Tableau 40.</b> Type de fermeture chirurgicale des MMC et aggravation postopératoire du statut neurologique.....	128
<b>Tableau 41.</b> Hydrocéphalie post fermeture de la MMC et fuite du LCR en post chirurgie .....	129

<b>Tableau 42.</b> Surface de la lésion et fuite du LCR en post chirurgie.....	129
<b>Tableau 43.</b> Niveau anatomique de la lésion et fuite du LCR en post chirurgie.....	130
<b>Tableau 44.</b> Surface de la lésion et déhiscence de la plaie chirurgicale.....	130
<b>Tableau 45.</b> Type de fermeture et déhiscence de la plaie chirurgicale.....	130
<b>Tableau 46.</b> Déformation rachidiennes et déhiscence de la plaie chirurgicale.....	130
<b>Tableau 47.</b> Infection préopératoire de la placode et infection superficielle du gite opératoire ...	131
<b>Tableau 48.</b> Niveau anatomique du défaut et infection superficielle du gite opératoire .....	131
<b>Tableau 49.</b> Surface de la lésion et infection superficielle du gite opératoire.....	131
<b>Tableau 50.</b> Surface de la lésion et nécrose du gite opératoire .....	132
<b>Tableau 51.</b> Déformation du rachis et nécrose du gite opératoire.....	132
<b>Tableau 52.</b> Niveau anatomique du défaut et nécrose du gite opératoire.....	132
<b>Tableau 53.</b> HDC post fermeture immédiate .....	132
<b>Tableau 54.</b> Modalités de la prise en charge de l'HDC post fermeture immédiate.....	133
<b>Tableau 55.</b> Surface de la lésion et HDC post fermeture immédiate .....	133
<b>Tableau 56.</b> Z-score du PC avant fermeture entre 2 et 3 et HDC post fermeture immédiate.....	133
<b>Tableau 57.</b> Niveau anatomique et HDC post fermeture immédiate .....	133
<b>Tableau 58.</b> Survenue d'HDC hospitalière .....	134
<b>Tableau 59.</b> Modalités de la prise en charge de l'HDC hospitalière.....	134
<b>Tableau 60.</b> Survenue de complications du traitement de l'HDC hospitalière .....	134
<b>Tableau 61.</b> Modalité du traitement de l'HDC Vs complications du traitement de l'HDC hospitalière.....	134
<b>Tableau 62.</b> Types de complications du traitement chirurgical de l'HDC hospitalière .....	135
<b>Tableau 63.</b> Conduite à tenir devant les complications du TRT de l'HDC hospitalière.....	135
<b>Tableau 64.</b> PC au moment de la chirurgie Vs complications du traitement de l'HDC hospitalière.....	135
<b>Tableau 65.</b> Infection intracrânienne postopératoire.....	136
<b>Tableau 66.</b> Infection intracrânienne et la présence de VPS.....	136
<b>Tableau 67.</b> Infection superficielle du gite opératoire et infection intracrânienne postopératoire	136
<b>Tableau 68.</b> Ecoulement extériorisé du LCR du gite opératoire et infection intracrânienne postopératoire.....	137
<b>Tableau 69.</b> Dérivation ventriculopéritonéale et infection intracrânienne postopératoire .....	137
<b>Tableau 70.</b> Infection intracrânienne en période hospitalière .....	137
<b>Tableau 71.</b> Infection préopératoire de la placode et ICI en période hospitalière.....	137
<b>Tableau 72.</b> VPS pour le traitement des HDC hospitalières et ICI en période hospitalière.....	138
<b>Tableau 73.</b> Durée d'hospitalisation des patients opérés pour MMC .....	138
<b>Tableau 74.</b> Wilaya de résidence Vs durée d'hospitalisation.....	138
<b>Tableau 75.</b> Analyse de régression multivariée des facteurs influençant la durée d'hospitalisation.....	139
<b>Tableau 76.</b> Répartition des patients selon l'observance des séances de kinésithérapie.....	143
<b>Tableau 77.</b> Modalités de la prise en charge des déformations orthopédiques .....	143
<b>Tableau 78.</b> Survenue de l'HDC chez les MMC opérées .....	144
<b>Tableau 79.</b> Modalités du traitement de l'HDC .....	145
<b>Tableau 80.</b> Niveau anatomique du défaut Vs complications du VPS .....	145
<b>Tableau 81.</b> ICI et VPS simultanée à la fermeture de la MMC.....	146
<b>Tableau 82.</b> Répartition des patients selon la survenue de comitialité.....	146
<b>Tableau 83.</b> modalités du traitement de l'HDC et Comitialité.....	147
<b>Tableau 84.</b> Age des patients au moment de la chirurgie selon différentes séries de la littérature	161
<b>Tableau 85.</b> Sex-ratio selon différentes séries de la littérature .....	162
<b>Tableau 86.</b> Tableau récapitulatif des médianes d'âge des maman MMC selon la littérature .....	165

<b>Tableau 87.</b> Niveau anatomique des MMC selon des études de la littérature.....	170
<b>Tableau 88.</b> Type de fermeture VS surface du défaut en comparaison avec l'étude de Sharma <sup>(324)</sup> .....	171
<b>Tableau 89.</b> Comparaison entre les lambeaux cutanés, myocutanés et la fermeture par décollement cutané extensif.....	172
<b>Tableau 90.</b> Fréquence de l'ICI préopératoire par rapport aux ruptures préopératoires de la placode .....	175
<b>Tableau 91.</b> Tableau comparatif concernant la fuite du LCR à travers le gîte opératoire.....	177
<b>Tableau 92.</b> Taux de déhiscence du site opératoire des MMC selon différentes études de la littérature .....	178
<b>Tableau 93.</b> Hydrocéphalie post opératoire immédiate.....	180
<b>Tableau 94.</b> Comparaison de nos résultats concernant l'HDC avec celles de la littérature .....	180
<b>Tableau 95.</b> Taux d'échec par procédure pour le traitement de l'HDC hospitalière.....	181

## TABLE DES MATIERES

<b>DEDICACES</b> .....	<b>i</b>
<b>REMERCIEMENTS</b> .....	<b>ii</b>
<b>ACRONYMES ET ABREVIATIONS</b> .....	<b>iv</b>
<b>LISTE DES FIGURES</b> .....	<b>v</b>
<b>LISTE DES TABLEAUX</b> .....	<b>vii</b>
<b>I.INTRODUCTION</b> .....	<b>i</b>
<b>II.DONNÉES ACTUELLES SUR LE SUJET</b> .....	<b>3</b>
II.1. SPINA BIFIDA PASSE, PRESENT ET FUTURE.....	3
II.1.1. Histoire de l'évolution de la technique chirurgicale.....	3
II.1.2. Concepts du moment de la chirurgie des MMC .....	4
II.1.3. Histoire de la chirurgie fœtale .....	4
II.1.4. Histoire du traitement de l'hydrocéphalie .....	5
II.1.5. Perspectives dans la prise en charge des MMC.....	6
II.2. EMBRYOLOGIE DU TUBE NEURAL.....	7
II.3. PATHOGENESE .....	10
II.3.1. Pathogénèse des MMC .....	10
II.3.2. Pathogénèse des déficiences neurologiques associées.....	11
II.3.3. Pathogénèse des déficiences viscérales associées .....	13
II.4. FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES DES SB .....	14
II.4.1 Anomalies ouvertes du tube neural .....	15
II.4.1.1. Rachischisis complet .....	15
II.4.1.2. Myéломéningocèle .....	15
II.4.1.3. Hémimyéломéningocèles .....	16
II.4.2. Anomalies fermées du tube neural .....	16
II.4.2.1. Méningocèle .....	16
II.4.2.1.1 Méningocèle postérieure lombaire, sacrée ou thoracique.....	16
II.4.2.1.2. Myeloschisis cervical postérieur et dorsal limité.....	16
II.4.2.1.3. Méningocèle sacré antérieur .....	17
II.4.2.2. Myélocystocèle.....	17
II.4.2.3. Malformations lipomateuses.....	18
II.4.2.4. Anomalie du filum terminal .....	18
II.4.2.5. Sinus dermiques congénitaux .....	18
II.4.2.6. Malformations du cordon fendu .....	18
II.4.2.7. Kystes neurentérique .....	18
II.5. ÉPIDEMIOLOGIE .....	19
II.5.1 Épidémiologie descriptive .....	19

II.5.1.1. Prévalence et incidence .....	19
II.5.1.2. Sex-ratio .....	21
II.5.2. Épidémiologie analytique .....	22
II.5.2.1. Morbidité .....	22
II.5.2.2. Comorbidité .....	22
II.5.2.2.1. Hydrocéphalie.....	22
II.5.2.2.2. Malformation d'Arnold Chiari .....	22
II.5.2.2.3. Autres comorbidités.....	22
II.5.2.3. Impact émotionnel et financier des MMC .....	23
II.5.2.4. Impact des MMC sur la grossesse .....	23
II.5.3. Facteurs de risques des ATN .....	24
II.5.3.1. Facteurs de risques génétiques des ATN .....	24
II.5.3.2. Facteurs de risques non génétiques des ATN .....	25
II.5.4. Mortalité .....	28
II.6. PREVENTION PRIMAIRE DES MMC.....	30
II.6.1. Supplémentation en acide folique.....	30
II.6.2. Enrichissement alimentaire obligatoire en acide folique (UMFA).....	31
II.6.2.1. Fondement de la décision du non enrichissement .....	33
II.6.2.2. Innocuité de l'acide folique .....	33
II.7. PREVENTION SECONDAIRE DES SPINA BIFIDA .....	36
II.7.1. Dépistage par méthodes non invasives .....	36
II.7.1.1. Dosage de l'alpha- foetoprotéine sérique maternelle .....	36
II.7.1.2. Echographie prénatale de dépistage.....	36
II.7.1.3. IRM fœtale.....	39
II.7.2. Dépistage par méthodes invasives .....	40
II.7.3. Intérêt du dépistage des MMC.....	40
II.7.3.1. Planification du moment et du mode de l'accouchement .....	40
II.7.3.2. Avortement thérapeutique .....	41
II.7.3.3. Chirurgie fœtale des MMC.....	41
II.8. CHIRURGIE POSTNATALE DES MMC .....	43
II.8.1. Considérations postnatales immédiates .....	43
II.8.1.1. Soins infirmiers.....	43
II.8.1.2. Prévenir l'infection du système nerveux central .....	43
II.8.1.3. Prévenir l'hypothermie.....	44
II.8.1.4. Prévenir la rupture précoce de la lésion.....	44
II.8.1.5. Éviter l'utilisation de latex .....	45

II.8.2. Bilan clinique du nouveau-né .....	45
II.8.2.1. Examen de la lésion .....	45
II.8.2.2. Évaluation physique du nouveau-né .....	47
II.8.3. Bilan radiologique préopératoire .....	49
II.8.3.1. Échographie transventriculaire .....	49
II.8.3.2. Tomodensitométrie cérébrale et vertébrale .....	50
II.8.3.3. Imagerie par résonance magnétique .....	51
II.8.4. Bilan biologique et cardiorespiratoire préopératoire .....	51
II.8.5. Technique chirurgicale de la fermeture .....	53
II.8.5.1. Buts de la chirurgie.....	53
II.8.5.2. Compréhension anatomique .....	53
II.8.5.3. Timing de la chirurgie .....	54
II.8.5.4. Moyens nécessaires pour la chirurgie postnatale des MMC.....	55
II.8.5.5. Anesthésie des patients atteints de MMC.....	55
II.8.5.6. Préparation de la peau et drapage .....	55
II.8.5.7. Incision cutanée .....	56
II.8.5.8. Dissection de la placode .....	56
II.8.5.9. Reconstruction du tube neural .....	57
II.8.5.10. Dissection durale et fermeture .....	57
II.8.5.11. Dissection sous-cutanée et fermeture cutanée .....	59
II.8.5.12. Lambeaux myocutanés et cutanés .....	59
II.8.5.13. Réparation retardée des myéломéningocèles.....	61
II.8.6. Considérations postopératoires immédiates .....	61
II.8.6.1. Surveillance cardiorespiratoire postopératoire .....	62
II.8.6.2. Implications infirmières postopératoires .....	62
II.8.6.3. Gestion de la douleur postopératoire .....	62
II.8.6.4. Antibio prophylaxie à large spectre.....	63
II.8.7. Complications postopératoires précoces.....	63
II.8.7.1. Complications liées à la cicatrisation .....	63
II.8.7.2. Aggravation du niveau neurologique.....	66
II.8.7.3. Infection du SNC .....	66
II.8.7.4. Hydrocéphalie.....	67
II.8.7.5. Iléus postopératoire et Pneumothorax .....	78
II.8.7.6. Entérocolite nécrosante (ENC).....	79
II.8.7.7. Epilepsie associée aux MMC .....	79
II.8.7.8. Malformations de CHIARI II associées aux MMC .....	80

II.8.7.9. Moelle épinière attachée .....	80
II.9. PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE .....	82
II.9.1. Prise en charge orthopédique.....	83
II.9.2. Prise en charge urologique .....	84
II.9.3. Gestion gastro-intestinale .....	85
II.9.4. Troubles génitaux .....	85
II.10. RESULTATS NEUROLOGIQUES .....	85
II.11. RESULTATS COGNITIFS .....	86
II.12. PARTICULARITES ETHIQUES DE LA PRISE EN CHARGE DES MMC.....	86
<b>III.MATÉRIEL ET MÉTHODES .....</b>	<b>85</b>
III.1. TYPE DE L'ÉTUDE.....	85
III.2. CADRE DE L'ÉTUDE .....	85
III.3. OBJECTIFS DE L'ÉTUDE .....	85
III.3.1. Principal .....	85
III.3.2. Secondaires .....	85
III.4. TAILLE DE L'ÉCHANTILLON.....	85
III.5. POPULATION DE L'ÉTUDE.....	85
III.6. DÉFINITION DES CAS .....	86
III.7. CRITERES D'INCLUSION .....	87
III.8. CRITÈRES DE NON INCLUSION .....	87
III.9. CRITÈRES DE JUGEMENT.....	87
III.9.1. Complications précoces du site opératoire de la MMC.....	87
III.9.1.1. Fuite de liquide céphalo-rachidien .....	88
III.9.1.2. Déhiscence de la plaie .....	88
III.9.1.3. Nécrose de la plaie .....	89
III.9.1.4. Infection de la plaie.....	89
III.9.2. Infection du SNC.....	89
III.9.3. Hydrocéphalie majeure .....	90
III.9.3.1. Critères d'évaluation cliniques et radiologiques de l'HDC.....	90
III.9.3.2. Complications liées au traitement de l'hydrocéphalie.....	92
III.10. DÉROULEMENT DE L'ÉTUDE.....	94
III.10.1. Collecte des données .....	94
III.10.2. Variables étudiées .....	94
III.11. TECHNIQUE CHIRURGICALE .....	97
III.11.1. Buts .....	97
III.11.2. Moyens.....	97

III.11.3. Anesthésie .....	97
III.11.4. Positionnement du patient .....	97
III.11.5. Thermorégulation .....	99
III.11.6. Préparation de la peau et drapage.....	99
III.11.7. Incision cutanée.....	100
III.11.8. Dissection de la placode.....	100
III.11.9. Reconstruction du tube neural.....	101
III.11.10. Dissection sous-cutanée et fermeture cutanée.....	102
III.11.11. Pansement et période du réveil du patient.....	103
III.12. SUIVIE DES MALADES .....	104
III.12.1. Suivi en période hospitalière post chirurgicale .....	104
III.12.2. Suivi poste hospitalier .....	106
III.13. ÉCHELLES D'ÉVALUATIONS ET DE CLASSIFICATIONS.....	107
III.14. TÉCHNIQUES D'EXPLOITATION DES RÉSULTATS .....	108
III.14.1 Recueil, saisie, enregistrement et analyse des données.....	108
III.14.2. Gestion des données .....	108
III.14.2.1. Confidentialité des données .....	108
III.14.2.2. Contrôle de qualité des données recueillies .....	109
II.15. CONSIDÉRATIONS ÉTHIQUES .....	109
<b>IV. RESULTATS DE L'ÉTUDE .....</b>	<b>100</b>
IV.1. DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES.....	100
IV.1.1. Fréquence annuelle .....	100
IV.1.2. Résidence des patients .....	101
IV.1.2.1. Wilaya de résidence .....	101
IV.1.2.2. Daïras de résidence des patients originaires de la wilaya de Tlemcen.....	102
IV.1.2.3. Neurochirurgiens exerçant dans le secteur public dans les wilayas de résidence des patients .....	102
IV.1.3. Age des patients .....	103
IV.1.3.1. Age au moment de la chirurgie .....	103
IV.1.3.2. Age au moment de la consultation préanesthésique et délai de la chirurgie .....	103
IV.1.3.3. Facteurs retardant la présentation à la consultation préanesthésique .....	104
IV.1.4. Sex-ratio.....	105
IV.1.5. Caractéristiques périnatales de la population de notre étude .....	105
IV.1.5.1. Poids et périmètre crânien à la naissance.....	105
IV.1.5.2. Vaccination et comitativité préopératoires.....	106
IV.1.6. Facteurs de risque pour la MMC.....	106
IV.1.6.1. Rang dans la fratrie .....	106



VI.1.6.2. Antécédents familiaux de dysgraphies.....	107
IV.1.6.3. Consanguinité chez les parents .....	107
IV.1.6.4. Ages de la mère.....	107
IV.1.6.5. Niveau scolaire de la mère .....	108
IV.1.6.6. Parité .....	109
IV.1.6.7. Antécédents des grossesses antérieurs .....	109
IV.1.6.8. Inducteurs d'ovulation .....	110
IV.1.6.9. Diabète insulino-dépendant chez les mamans .....	110
IV.1.6.10. Fièvre pendant la grossesse chez les mamans .....	111
IV.1.6.11. Traitement anticomitial avant la grossesse chez les mamans .....	111
IV.1.6.12. Niveau de revenu du couple.....	112
IV.1.7. Prévention primaire.....	112
IV.1.7.1. Consultation gynécologique préconceptionnelle chez les mamans .....	112
IV.1.7.2. Supplémentation en acide folique chez les mamans .....	113
IV.1.8. Prévention secondaire .....	114
IV.1.8.1. Déroulement de la grossesse .....	114
IV.1.8.2. Diagnostic prénatal .....	114
IV.1.8.3. Mode d'accouchement .....	115
IV.2. DONNÉES CLINIQUES PRÉOPÉRATOIRES.....	116
IV.2.1. Etat général .....	116
IV.2.2. Examen de l'extrémité céphalique .....	116
IV.2.3. Examen clinique de la lésion .....	117
IV.2.3.1. Caractéristiques de la lésion à l'inspection .....	117
IV.2.3.2. Diamètre et surface de la lésion .....	119
IV.2.4. Examen neurologique .....	119
IV.2.4.1. Statut moteur préopératoire des membres inférieurs.....	119
IV.2.4.2. Examen des sphincters et du périnée .....	120
IV.2.5. Examen rachidien et orthopédique.....	121
IV.2.5.1. Déformation rachidienne.....	121
IV.2.5.2. Déformations orthopédiques .....	121
IV.3. DONNÉES PARACLINIQUES PRÉOPÉRATOIRES .....	122
IV.3.1. Bilans biologiques préopératoires .....	122
IV.3.1.1. Bilan hématologique .....	122
IV.3.1.2. Prélèvement bactériologique sur la placode.....	122
IV.3.1.3. Etude cyto-bactériologique du LCR.....	123
IV.3.2. Anomalies scannographiques cérébrales.....	124

IV.3.2.1. Ventriculomégalie.....	124
IV.3.2.2. Autres anomalies cérébrales.....	124
IV.4. COMPLICATIONS LIÉES À LA MMC .....	125
IV.4.1. HDC majeure préopératoire .....	125
IV.4.1.1. Survenue d'HDC majeure préopératoire.....	125
IV.4.1.2. Modalités de prise en charge de l'HDC majeure préopératoire .....	125
IV.4.2. Infection intracrânienne préopératoire .....	126
IV.5. DONNÉES THÉRAPEUTIQUES .....	127
IV.6. DONNÉES ÉVOLUTIVES EN PÉRIODE HOSPITALIÈRE .....	127
IV.6.1. Complications du statut moteur et sphinctérien .....	127
IV.6.2. Complications précoces du gîte opératoire .....	128
IV.6.2.1. Fuite du LCR à travers la plaie .....	129
IV.6.2.2. Déhiscence de la plaie.....	130
IV.6.2.3. Infection du site opératoire (ISO) .....	131
IV.6.2.4. Nécrose de la plaie .....	131
IV.6.3. Hydrocéphalie .....	132
IV.6.3.1. HDC post fermeture immédiate .....	132
IV.6.3.2. HDC hospitalière.....	134
IV.6.4. Infection intracrânienne .....	136
IV.6.4.1. Infection intracrânienne postopératoire.....	136
IV.6.4.2. Infection intracrânienne en période hospitalière .....	137
IV.7. Durée d'hospitalisation des patients opérés pour MMC .....	138
IV.8. SUIVI DES PATIENTS EN AMBULATOIRE .....	140
IV.8.1. Observance des rendez-vous de suivi en ambulatoire.....	140
IV.8.2. Motifs de non observance des rendez-vous de control .....	140
IV.9. ÉVOLUTION APRÈS 12 MOIS DE SUIVI .....	141
IV.9.1. Bilan des complications liées aux MMC .....	141
IV.9.2. Etat de la cicatrisation de la MMC.....	141
IV.9.3. Évaluation du statut moteur .....	142
IV.9.4. Kinésithérapie .....	142
IV.9.4.1. Début de la kinésithérapie.....	142
IV.9.4.2. Observance des séances de kinésithérapie .....	143
IV.9.5. Déformations orthopédiques .....	143
IV.9.6. Statut urologique.....	144
IV.9.7. Bilan de l'HDC .....	144
IV.9.8. Bilan des infections intracrâniennes.....	145

IV.9.9. Comitalité.....	146
IV.9.10. Vaccination .....	147
IV.9.11. Développement psychomoteur.....	147
IV.9.12. Survie après 12 mois de suivi .....	148
<b>V. DISCUSSION .....</b>	<b>157</b>
VI.1. BIAIS ET LIMITES DE L'ÉTUDE .....	157
VI.2. DISCUSSION .....	160
V.2.1. Données épidémiologiques.....	160
V.2.1.1. Fréquence annuelle des MMC opérées.....	160
V.2.1.2. Répartition des patients selon leurs wilayas de résidence .....	160
V.2.1.3. Age au moment de la chirurgie .....	161
V.2.1.4. Sex-ratio .....	162
V.2.1.5. Périmètre crânien à la naissance.....	162
V.2.1.6. Facteurs de risque.....	163
V.2.1.7. Prévention primaire .....	167
V.2.1.8. Prévention secondaire.....	168
V.2.1.9. Prévention tertiaire .....	169
V.2.2. Données cliniques à l'admission .....	169
V.2.2.1. Etat général des patients .....	169
V.2.2.2. Forme anatomique de la MMC .....	169
V.2.2.3. Niveau anatomique de la MMC .....	170
V.2.2.4. Taille de la MMC et prédiction des lambeaux de fermeture .....	170
V.2.2.5. Rupture préopératoire de la placode.....	172
V.2.2.6. Infection préopératoire de la placode .....	172
V.2.2.7. Statut moteur préopératoire des membres inférieurs.....	173
V.2.2.8. Statut sphinctérien préopératoire.....	173
V.2.2.9. Hydrocéphalie majeure préopératoire .....	174
V.2.2.10. Infection intracrânienne préopératoire .....	174
V.2.3. Données évolutives postopératoires immédiates.....	175
V.2.3.1. Aggravation du statut moteur et sphinctérien.....	175
V.2.3.2. Complications du site opératoire .....	176
V.2.3.3. Hydrocéphalie .....	179
V.2.3.4. Infection intracrânienne.....	182
V.2.4. Durée d'hospitalisation.....	182
V.2.5. Données évolutives après le suivi de 12 mois .....	183
V.2.5.1. Statut moteur et ambulatoire .....	183

V.2.5.2. Etat de la cicatrisation .....	184
V.2.5.3. Hydrocéphalie .....	184
V.2.5.4. Infection intracrânienne.....	188
V.2.5.5. Comitialité.....	188
V.2.5.6. Mortalité.....	188
V.2.5.7. Données particulières .....	189
<b>VI. CONCLUSION .....</b>	<b>190</b>
<b>VII. RECOMMANDATIONS ET PERSPECTIVES.....</b>	<b>191</b>
VII.1. Efforts à fournir dans le domaine de la prévention primaire .....	191
VII.1.1. Sensibilisation des prestataires de soins médicaux.....	191
VII.1.2. Campagne de sensibilisation de la population à risque .....	192
VII.1.3. Augmentation des services de soins prénatals .....	192
VII.2. Efforts à fournir dans le domaine de la prévention secondaire.....	193
VII.3. Efforts à fournir dans le domaine de la prévention tertiaire .....	193
VII.4.. Recommandations pour la pratique neurochirurgicale consacrée aux SB.....	194
<b>VIII. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES .....</b>	<b>194</b>
<b>IX. ANNEXES .....</b>	<b>213</b>
<b>RESUMÉ.....</b>	<b>227</b>

## I.INTRODUCTION

Les anomalies du tube neural (ATN) sont des embryopathies résultant de l'échec de la fermeture du tube neural et représentent un groupe d'anomalies congénitales hétérogènes et complexes du système nerveux central (SNC) ; regroupant l'anencéphalie, le spina bifida (SB) et l'encéphalocèle. Elles sont de loin les malformations congénitales les plus fréquentes après les anomalies cardiovasculaires congénitales<sup>(1)</sup>.

La myéломéningocèle (MMC) est la forme la plus fréquente et la plus sévère des SB<sup>(2)</sup>. Son étiopathogénie est multifactorielle, impliquant à la fois des facteurs environnementaux et génétiques. Sa gravité est fonction de la nature et de l'étendue de la lésion malformative spinale, de son siège, des complications liées à son traitement et des malformations systémiques et orthopédiques associées. Son tableau clinique est souvent marqué par des déficiences neurologiques irréversibles par atteinte des systèmes nerveux central et périphérique<sup>(3)</sup>. Sa prise en charge immédiate doit être réalisée selon un schéma pluridisciplinaire bien codifié impliquant de nombreuses spécialités, notamment la pédiatrie, la radiologie, la neurochirurgie, et la neuro réanimation. Son traitement chirurgical n'est que palliatif visant à prévenir, surveiller et traiter une variété de complications potentielles responsables de lourds handicaps psychomoteurs et sphinctériens pouvant affecter la fonction, la qualité de vie et la survie<sup>(4)</sup>.

L'incidence mondiale des naissances vivantes atteintes de SB a diminué grâce à une combinaison de prévention primaire, basée sur la supplémentation préconceptionnelle en acide folique, et secondaire, basée sur l'interruption des grossesses dépistées et les procédures chirurgicales intra-utérines<sup>(5)</sup>. L'incidence Africaine des naissances vivantes atteintes de MMC reste imprécise<sup>(6)</sup>, mais risque d'être élevée devant un taux de natalité parmi les plus élevés au monde et des politiques de prévention parmi les plus insuffisantes<sup>(7)</sup>.

Le dépistage des ATN dans les pays en développement a moins d'impact sur l'incidence des MMC comparé au pays développés car, d'une part, l'interruption thérapeutiques de grossesse est moins pratiquée dans ces pays pour des raisons religieuses et légales<sup>(8)</sup> et d'une autre part, les procédures intra-utérines hautement techniques et très onéreuses ne peuvent être réalisées que dans des centres dédiés<sup>(9)</sup>.

L'accès au traitement des MMC dans les pays en développement est entravé par la pauvreté, l'insuffisance des infrastructures et le manque de neurochirurgiens et aussi par

les obstacles aux soins d'urgence et au suivi<sup>(10)</sup>. La solution aux problèmes inhérents à la prise en charge des SB dans ces pays ne consiste pas simplement à importer les paradigmes des traitements modernes, mais à développer des traitements adaptés au monde en développement en prenant en considération ses particularités.

En Algérie, la prévalence de la MMC reste imprécise, en raison de la rareté des études bien menées. Au Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Tlemcen, cette pathologie n'a jamais fait l'objet d'une étude bien qu'elle soit prise en charge au service de neurochirurgie depuis sa création en 1983.

Partant du principe que la MMC n'est pas une maladie létale mais morbide qui constitue un réel problème de santé publique et impose un fardeau important aux patients, à leurs familles et au système de santé, nous nous sommes assigner comme objectif principal d'identifier l'aspect épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif des MMC opérées au niveau du service de neurochirurgie du CHU de Tlemcen durant la période étalée du premier janvier 2018 au 31 décembre 2021.

Le but d'une telle recherche est de mesurer les données épidémiologiques et identifier les facteurs de risque afin de déployer les moyens matériels et humains pour optimiser la prise en charge de ces patients. Ces données sont précieuses pour les familles et les professionnels de la santé lorsqu'une telle anomalie congénitale est détectée. Les données de la présente étude devraient avoir une influence majeure sur la surveillance, la recherche, le plaidoyer, la sensibilisation de tous les partenaires impliqués dans la prise en charge de ces patients et le renforcement de la prévention par une politique de supplémentation systématique en folates.

**DONNÉES ACTUELLES SUR LE SUJET**

## **II.DONNÉES ACTUELLES SUR LE SUJET**

### **II.1. SPINA BIFIDA PASSE, PRESENT ET FUTURE**

Les dysraphismes rachidiens ouverts, encore appelés ou SB aperta, sont majoritairement représentés par les MMC. Il s'agit d'une entité pathologique dont la réparation a connu de nombreux développements au fil des ans, ce qui a abouti aux approches chirurgicales modernes, aux procédures microchirurgicales postnatales et à la chirurgie fœtale.

#### **II.1.1. Histoire de l'évolution de la technique chirurgicale**

De nombreuses fouilles anthropologiques ont découvert des épines avec des stigmates habituellement observés chez les nourrissons atteints de MMC provenant de cultures Méso-Américaines, Égyptiennes et Nubiennes attestant son existence depuis l'antiquité.

La première tentative de traitement opératoire publiée en 1610, a été réalisé par le chirurgien néerlandais Peter Van Foresta<sup>(11)</sup>, puis, après une longue période d'abstention thérapeutique, les tentatives chirurgicales se sont succédées de la fin du XVIIe au début du XVIIIe siècle ; passant de la dissection du sac, à sa ligature au niveau du pédicule, proposées par Nicholas Tulp, puis à l'injection d'une solution d'iode et de glycérol dans le sac afin d'induire une sclérose de son contenu (1820–1889)<sup>(11)</sup>.

Au XIXe siècle, précisément en 1885, *the Clinical Society of London*<sup>(12)</sup> a publié un article dans lequel il a été proposé l'âge de 2 mois, l'absence de paralysie et d'hydrocéphalie, et le recouvrement du sac d'une peau saine comme les critères idéals pour le traitement chirurgical, tout en s'opposant aux ligatures, à l'injection d'iode et à l'excision endommageant considérablement les éléments nerveux. En 1896, EH Bradford a décrit le traitement chirurgical du spina bifida en utilisant des techniques chirurgicales aseptiques nouvellement appliquées<sup>(13)</sup>.

Au XXe siècle, Charles Harrison Frazier, un chirurgien de l'université de Pennsylvanie et un des premiers leaders dans le domaine de la neurochirurgie, a décrit dans son texte de 1918, le concepts de fermeture multicouche de la pie-mère, la dure-mère, les muscles, le fascia et la peau<sup>(14)</sup>. Il préconisa une chirurgie différée après la première année d'âge, à moins que la rupture ne soit menaçante<sup>(14)</sup>. En 1943, Franc Ingraham et Hannibal Hamlin ont défini et normalisé la technique moderne de fermeture multicouche, utilisée actuellement<sup>(15)</sup>.



En Afrique, Dans les années 1920, certains chirurgiens généralistes opéraient en utilisant des méthodes courantes en Europe à l'époque. Khamlichi situe en Egypte le début en Afrique de la neurochirurgie moderne, mais le chirurgien égyptien El Gindi offre la palme à l'Afrique du Sud, les rapports publiés sur la neurochirurgie et la neurologie en Afrique du Nord n'ont augmenté qu'entre 1930 et 1950<sup>(16)</sup>.

Au XXI<sup>e</sup> siècle, la publication des résultats de l'essai clinique randomisé MOMS "*Management of Myelomeningocele Study*" en 2011 dans le "*New England Journal of Medicine*" a représenté une avancée décisive en mettant en évidence le bénéfice de la chirurgie fœtale sur la fonction motrice, la cognition, la marche, l'incidence de la malformation de Chiari de type II et celle de l'hydrocéphalie<sup>(17)</sup>. Néanmoins, cette technique n'est autorisée que dans des centres hautement expérimentés, dotées d'un personnel pluridisciplinaire et d'installations adéquates, du fait du risque de complications potentielles maternelles et fœtales<sup>(9)</sup>.

### **II.1.2. Concepts du moment de la chirurgie des MMC**

Les concepts du moment de la chirurgie ont changé un certain nombre de fois au XX<sup>e</sup> siècle. Il a été d'abord préconisé, en 1943, d'attendre l'âge de 18 mois, afin d'évaluer l'état neurologique et mental éventuel des patients, et permettre une épithélisation suffisante du sac dysraphique<sup>(15)</sup>, puis à partir de 1963, le traitement périnatal, agressif et précoce des MMC est devenu la norme dans le but d'éviter l'aggravation neurologique<sup>(18)</sup>.

En 1971, une controverse a éclaté, lorsque J. Lorber, initialement partisan de la chirurgie précoce, identifia quatre paramètres d'exclusion du traitement comprenant la paralysie étendue, la circonférence crânienne >90<sup>e</sup> centile, la cyphose ou la scoliose sévère et les malformations congénitales graves. Cette attitude a suscité un débat acharné du fait des implications d'une telle sélection chez ces patients<sup>(19)</sup>. Aux Pays-Bas, entre 1997 et 2004, 22 NN atteints de MMC ont été euthanasiés pendant la période néonatale, selon le "*Groningen Protocol*" destiné à réduire la souffrance des nourrissons<sup>(20)</sup>. Actuellement, les recommandations se basent sur la fermeture chirurgicale idéalement dans les 48 heures postnatales, car c'est la stratégie antimicrobienne la plus efficace<sup>(21)</sup>.

### **II.1.3. Histoire de la chirurgie fœtale**

Les premiers gestes thérapeutiques neurochirurgicaux in utero ont été proposés par Birnholz et Frigoletto (1981), réalisant six ponctions Trans-abdominales écho guidées chez un fœtus hydrocéphalique de 25 semaines<sup>(22)</sup>. Clewel et al (1982), ont décrit le premier

shunt ventriculoamniotique<sup>(23)</sup>, mais les résultats des chirurgies fœtales enregistrés dans le «Registre international de chirurgie fœtale » étaient considérés comme médiocres ; ce qui a contribué à l'arrêt du traitement de l'HDC fœtale (1986)<sup>(24)</sup>.

Ce n'est qu'en 1999, lorsque Tulipan et al ont démontré une inversion de la malformation de Chiari II après la correction par chirurgie fœtale ouverte d'une MMC avant la 26<sup>e</sup> semaine de gestation, que la neurochirurgie fœtale a pu de nouveau progresser<sup>(25)</sup>. En 2003, Cavalheiro et al ont réalisé la première ventriculostomie endoscopique(ETV) fœtale pour le traitement d'une HDC par sténose de l'aqueduc chez un fœtus à 26 semaines de gestation<sup>(26)</sup>. En 2011, Adzick et al ont publié les résultats d'une chirurgie prénatale pour corriger la MMC, appelée *Management of Myelomeningocele Study* (MOMS), inaugurant ainsi, une phase dans laquelle la chirurgie fœtale de la MMC est devenue supérieure à la chirurgie postnatale<sup>(27)</sup>.

Actuellement, et plus de 20 ans après l'essai MOMS, aucune technique chirurgicale clairement supérieure n'a émergé. Les procédures de fermetures prénatales restent un domaine de recherche actif dont l'objectif principal reste la réduction des complications obstétricales maternelles et la définition des résultats à long terme<sup>(28)</sup>.

#### **II.1.4. Histoire du traitement de l'hydrocéphalie**

La manipulation du crâne à des fins esthétiques ou autres, est une pratique ancestrale connue. Abul Qasim Al-Razi a suggéré différents types de plâtre ou de pommade pour arrêter l'expansion et ramener le crâne à une taille acceptable<sup>(16)</sup>. Chez les Sud-Africains noirs, le traitement par enveloppement ou bandage était une approche "de bon sens" pour le traitement de l'HDC congénitale<sup>(29)</sup>.

La dérivation du liquide céphalo-rachidien (LCR) pour le traitement de l'HDC a été pratiquée pour la première fois à la fin du XIX siècle par Ferguson et l'utilisation de la cavité péritonéale comme site d'absorption du LCR été introduite par Kaush en 1908<sup>(30)</sup>. L'introduction du shunt ventriculaire dans les années 1950 offrait un traitement efficace de l'HDC et la possibilité d'une survie à long terme pour certains nourrissons<sup>(31)</sup>. L'ETV, pratiquée pour la première fois par Mixter en 1923 pour le traitement de l'HDC obstructive, évite les infections et les dépendances au shunt ventriculopéritonéal et réduit le coût de la procédure par shunt<sup>(32)</sup>.

En Afrique, dans sa grande enquête sur la neurochirurgie, Adeloye (1989) n'a fait aucune mention directe de l'ETV, mais en 2001, il discute des améliorations récentes de la

technologie neuroendoscopique avec des instruments, une technique et une méthode beaucoup plus efficaces<sup>(16)</sup>.

En Algérie, la technique a été introduite pour la première fois au centre « Frantz Fanon » de Blida par le professeur Bouyoucef en 1993, actuellement, plusieurs centres l'utilisent. Les nourrissons atteints de MMC, présentent un défi singulier pour la réalisation d'ETV en raison de leurs conditions anatomiques et physiologiques particulières<sup>(33)</sup>.

### **II.1.5. Perspectives dans la prise en charge des MMC**

Les progrès remarquables de la neuroendoscopie et les essais de la thérapie par les cellules-souches entrepris en laboratoire promettent un nouvel avenir à la prise en charge des MMC.

#### **II.1.5.1. Vers une diminution de l'utilisation du shunt**

Le domaine de la recherche actuelle vise à réduire la dépendance globale aux shunts ventriculaires dans la gestion des HDC en optimisant les critères de candidature pour le traitement des HDC en augmentant le seuil pour le placement de shunt car, l'ETV n'est pas efficace chez tous les MMC du fait de la complexité de la physiopathologie de l'HDC chez ces patients<sup>(28)</sup>.

#### **II.1.5.2. Thérapie par cellules souches**

Les approches actuelles de la chirurgie fœtale sont très invasives et peuvent arriver trop tard pour une récupération complète, c'est la raison d'être des approches moins invasives, telles que l'injection intra-amniotique de cellules souches mésenchymateuses (MSC), suggérant des avantages à couvrir les défauts au début de la gestation, à améliorer la fonction de la moelle épinière et la survie, chez les animaux porteurs de MMC. De plus, l'incorporation des MSC placentaire (P-MSC) en tant que complément thérapeutique à la fermeture chirurgicale fœtale des MMC a considérablement amélioré la fonction motrice des agneaux<sup>(34)</sup>.

## **II.2. EMBRYOLOGIE DU TUBE NEURAL**

Chez les vertébrés supérieurs, le développement correct du cerveau, du tronc cérébral et de la moelle épinière, dépend de la fermeture correcte du tube neural. Cette fermeture est la résultante de processus qui façonnent, plient et fusionnent la plaque neurale en passant par plusieurs étapes, notamment la gastrulation et la neurulation.

### **II.2.1. Gastrulation**

La gastrulation est la troisième étape du développement de l'embryon après la vie libre, pré-implantation et la nidation. La plaque neurale se forme au premier stade de la gastrulation, qui se produit vers le 17<sup>e</sup> jour du développement embryonnaire. L'embryon, jusqu'alors diblastique, formé par l'endoderme et l'ectoderme, devient triblastique ; formé par l'ectoderme (tissu dorsal), le mésoderme (tissu intermédiaire) et l'endoderme (tissu ventral). Enfin, la notochorde interagit avec l'ectoderme pour former le neuroectoderme et la plaque neurale qui commence à la ligne médiane puis se poursuit crânialement et caudalement<sup>(35)</sup>.

### **II.2.2. Neurulation**

La neurulation est un phénomène complexe dans lequel les cellules doivent changer de forme, migrer et se différencier pour transformer une feuille plate de cellules épithéliales épaissies "la plaque neurale" en un tube creux "tube neural". Chez l'être humain, la neurulation passe par deux phases distinctes qui se produisent à des sites différents le long de l'axe rostrocaudal de l'embryon.

#### **II.2.2.1. Neurulation primaire**

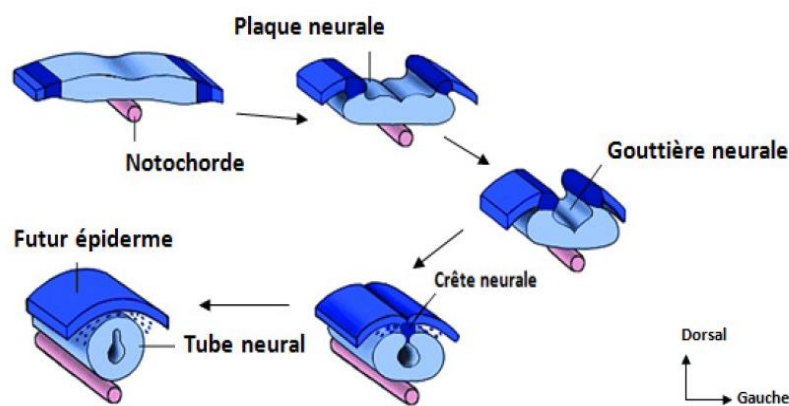
La neurulation primaire s'effectue entre la 3<sup>e</sup> et la 4<sup>e</sup> semaine de gestation, elle conduit à la formation du cerveau et de la majeure partie de la moelle épinière jusqu'au niveau sacré supérieur. Environ 18 jours après la conception, la plaque neurale se replie vers l'intérieur pour former une rainure neurale centrale et des plis neuraux bilatéraux ; les neuropores antérieur et postérieur se ferment respectivement. L'extrémité crânienne du tube neural devient le cerveau antérieur, le cerveau moyen et le cerveau postérieur et l'extrémité caudale du tube neural devient la moelle épinière<sup>(36)</sup>.

#### **II.2.2.2. Neurulation secondaire**

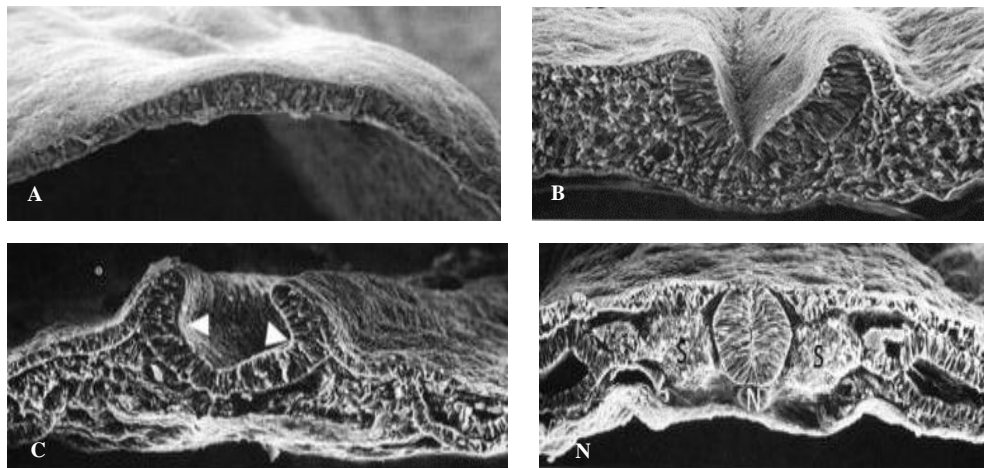
La neurulation secondaire s'effectue entre la 5<sup>e</sup> et la 6<sup>e</sup> semaines de gestation, se limite au bourgeon caudal et crée la partie la plus basse de la moelle épinière, la majeure partie du

sacrum et les régions coccygiennes<sup>(37)</sup>. La formation complète du tube neural est terminée dans un délai de 28 jours à partir de la fécondation. Contrairement à la région crânienne où la fermeture se déroule de manière bidirectionnelle, la neurulation spinale est entièrement dirigée caudalement<sup>(38)</sup>.

Les événements moléculaires au cours du développement du tube neural sont complexes et encore incomplètement compris. Les théories actuelles du développement du tube neural sont liées au principe de l'extension convergente (EC), censé diriger l'allongement des cellules pour former l'axe embryonnaire. Ce processus est contrôlé par la polarité cellulaire planaire (PCP) responsable de l'alignement et la polarisation de l'épithélium<sup>(39)</sup>.



**Figure 1.** Vue schématique de la neurulation primaire (1')



**Figure 2.** Etapes de la neurulation primaire

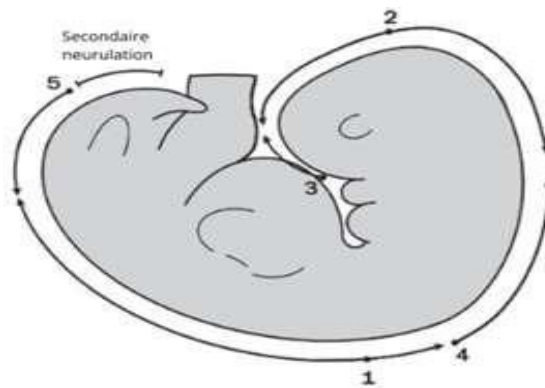
Micrographies électroniques à balayage de neuroépithélium de poulet<sup>(40)</sup>

**A.** Initialement, le neuroépithélium est une feuille plate de cellules pseudostratifiées attachées à la périphérie de l'ectoderme cutané. **B.** Création du sillon neural médian. **C.** Convergence des plis neuraux vers la ligne médiane (pointes de flèches blanches). Les bords des plis neuraux restent attachés à l'ectoderme cutané adjacent à ce stade. **D.** Neurulation primaire terminée : les plis neuraux ont fusionné sur la ligne médiane pour créer le tube neural fermé recouvrant la notochorde (N) ; l'ectoderme cutané s'est séparé des plis neuraux (disjonction) et a fusionné pour former la peau médiane recouvrant le tube neural.

### II.2.3. Sites initiaux de fusion du pli neural

La théorie d'une fermeture s'étendant crâniocaudalement à partir d'un point unique de fermeture initial, encore appelée « fermeture à glissière », n'est plus d'actualité. Plusieurs sites initiaux de fusion du pli neural dans les embryons humains ont été confirmés<sup>(41)</sup>. Les 2 ou 3 sites de fusion confirmés et les sites accessoires occasionnels observés dans les embryons humains sont suffisants pour expliquer la plupart des ATN résultant d'un échec de fermeture primaire du tube neural<sup>(38)</sup>.

Les ATN ouvertes peuvent résulter d'un échec de la fermeture sur un des sites d'initiation ou d'une progression incomplète de fermeture après une initiation réussie<sup>(42)</sup>.



**Figure 3.** Sites de fusion initiale des plis neuraux

Modèle de Van Allen (1996) à (.1) jonction rhombocéphale- moelle épinière ; (2) jonction prosencéphale – mésencéphale ; (3) extrémité rostrale des plis neuraux ; (4) extrémité caudale du rhombencéphale ; (5) entre L2 et S2. La fusion se propage bidirectionnellement à partir des fermetures 1 et 2 et unidirectionnellement à partir des fermetures 3, 4 et 5<sup>(38)</sup>



**Figure4.** Craniorachischisis

Vue dorsale d'un fœtus âgé de 10 semaines de gestation souffrant de Craniorachischisis. Aire céphalique (flèche) moelle épinière (pointe de flèche) <sup>(43)</sup>

## **II.3. PATHOGENESE**

### **II.3.1. Pathogenèse des MMC**

Les ATN résultants d'un échec de la neurulation primaire sont dites « ouvertes ». Elles sont représentées par deux formes anatomopathologiques non viables : le cranio-rachischisis et le rachischisis et une forme anatomopathologique viable représentée par les MMC <sup>(38)</sup>.

#### **II.3.1.1. Echec de la neurulation primaire**

La défaillance primaire de la fermeture du tube neural a été expliquée par deux théories, celle de la "*non-fermeture*" du tube neural ; initialement suggérée par Von Recklinghausen et celle de la "*réouverture*" par sur-distension d'un tube neural précédemment fermé, introduite en 1769 par Morgagni et soutenue par Gardner.

La théorie de la non-fermeture reste la plus acceptée<sup>(44)</sup>, un segment de plaque neurale reste figé dans son stade primordial, n'évoluant pas vers la formation des plis neuraux et du sillon neural, donnant naissance à la placode (tube neural ouvert). Les bords non fusionnés de l'ectoderme cutané adjacent restent attachés à la plaque neurale non neurulée et ne parviennent pas à former la future peau, expliquant le défaut cutané médian qui en résulte<sup>(45)</sup>. La surface externe de la placode représente ce que serait la future surface épendymaire de la moelle épinière et est directement visible lors de l'inspection clinique. La surface interne de la placode représente ce que serait la couche externe de la moelle épinière d'où proviennent les racines nerveuses. La migration du mésenchyme derrière le tube neural est empêchée en raison d'une incapacité à séparer le neuroectoderme de l'ectoderme adjacent, provoquant un défaut dans les structures musculo-squelettiques<sup>(45)</sup>.

De nombreuses études expérimentales et cliniques ont prouvé que les MMC sont la résultante de dommages en deux temps "*pathogenèse en double hit*"; d'abord une malformation primaire de la moelle par absence de fermeture du tube neural entraîne l'adhésion du neuroectoderme à l'ectoderme et empêche l'ascension de la moelle du niveau S5 (à la 11<sup>e</sup> semaine de grossesse) au niveau L1 (à la 38<sup>e</sup> semaine), puis des lésions secondaires liées à l'exposition prolongée au liquide amniotique, à un traumatisme direct, à la pression hydrodynamique ou à une infection ; viennent compliquer la situation initiale. C'est ce dommage secondaire que vise à améliorer la réparation chirurgicale fœtale<sup>(46)</sup>.

Les échecs constatés de la chirurgie fœtale sur les résultats neurologiques et l'association fréquente des MMC aux déficiences des membres inférieurs pourrait être décrite comme une hypothèse du "*troisième hit*" ; premièrement, la fuite du LCR à travers le défaut exerce

un effet de siphonage sur le cervelet et la moelle, la hernie du cerveau postérieur altère le chemin et la dynamique du flux de LCR, entraînant une HDC, qui exacerbe à son tour la hernie du cervelet à travers le foramen magnum (cercle vicieux) ; deuxièmement, les dommages neurologiques segmentaires au niveau du défaut de fermeture sont secondaires à la fois à la toxicité chimique et au traumatisme physique récurrent sur la placode neurale dans l'environnement intra-utérin ; troisièmement, la déficience des membres inférieurs décrite dans les cas des grands MMC serait due à une traction accrue de la placode neurale et des racines nerveuses en raison de l'expansion mécanique des grands sacs. Les effets additifs de tous ces mécanismes conduisent à des dommages permanents des racines nerveuses même après une réparation prénatale de la MMC<sup>(47)</sup>.

### **II.3.1.2. Échec de la neurulation secondaire**

L'échec de la neurulation secondaire conduit aux ATN, dites "*fermées*". Ces défauts sont souvent associés à des lipomes ou à des modifications cutanées recouvrant la région, elles n'associent pas d'atteintes cérébrales<sup>(48)</sup>.

### **II.3.2. Pathogenèse des déficiences neurologiques associées**

Les malformations systémiques et orthopédiques associées aux MMC conditionnent la gravité et la morbidité de cette pathologie.

#### **II.3.2.1. Pathogenèse du Chiari II**

La malformation d'Arnold-Chiari type II est fréquemment associée aux MMC, elle se caractérise par une fosse cérébrale postérieure (FCP) de taille réduite, une tente cérébelleuse basse et une situation dans le canal cervicale d'une partie du cervelet et du quatrième ventricule. Il s'agit d'un événement secondaire à la MMC, car diagnostiquée au stade fœtal, jamais au stade embryonnaire<sup>(49)</sup>.

La théorie la plus acceptée est celle proposée par McLone et Knepper<sup>(50)</sup> (1989) : La malformation ouverte induit une fuite de LCR, ce qui diminue la pression dans le quatrième ventricule, ce qui empêche l'expansion correcte de la FCO, qui reste petite avec un tentorium en position basse. Lorsque l'ébauche cérébelleuse se développe, la petite fosse postérieure ne peut pas supporter cette croissance, entraînant une hernie dans le canal cervical.

La malformation d'Arnold-Chiari de type II peut aussi être expliquée par le cordon attaché par persistance d'un ligament fibreux à l'apex de la placode adhérant à la dure-



mère. Ce cordon tire le tronc cérébral et le cervelet vers le bas dans le canal rachidien, entraînant une microcéphalie<sup>(51)</sup>.

### **II.3.2.2. Pathogenèse de l'hydrocéphalie**

Les NN atteints de MMC, présentent souvent une HDC à la naissance ou la développe dans les premiers mois de la vie extra-utérine. Dans la majorité des cas, l'HDC est liée à la malformation d'Arnold-Chiari de type II. Au centre de la théorie de Mc Lone et Knepper se trouve la sortie chronique du LCR par le défaut MMC ouvert, qui entrave le développement des voies de résorption et de circulation du LCR<sup>(50)</sup>. Une sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius, un kyste de Dandy Walker ou des kystes intracérébraux sont des malformations souvent associées aux MMC et peuvent expliquer la survenue d'HDC<sup>(52)</sup>.

Ces théories étaient à l'origine de l'espoir qu'une fermeture prénatale du défaut entraînerait moins de déficits neurologiques et d'HDC postnatale et ont constitué la base de l'étude MOMS, qui a retrouvé des taux d'HDC inférieurs à ceux de la fermeture postnatale<sup>(53)</sup>.

### **II.3.2.3. Pathogenèse des déficiences cognitives associées**

La pression normale du LCR, l'osmolarité et les constituants du LCR sont fondamentaux au bon développement du cortex cérébral du fœtus. Même si la taille de la tête est normale, les patients atteints de MMC ont un développement cortical moindre, car la prolifération et la migration des cellules neurales sont perturbées par une physiologie anormale du LCR<sup>(54)</sup>.

### **II.3.2.4. Pathogenèse de la moelle basse fixée**

Normalement, la moelle est très bas située dans l'embryon, elle doit passer du niveau S5 (à la 11<sup>e</sup> semaine de grossesse) au niveau L1 (à la 38<sup>e</sup> semaine). Le défaut de fermeture du tube neural entraîne l'adhésion du neuroectoderme à l'ectoderme, empêchant l'ascension de la moelle restée fixée au niveau du haut sacrum par un filum terminal fibreux<sup>(55)</sup>.

### **II.3.2.5. Fonction résiduelle de la placode**

Plusieurs arguments rendent plausible la théorie de persistance de certaines fonctions neurologiques résiduelles dans la placode. Premièrement, la présence de mouvements spontanés et en réponse à une stimulation électrique peropératoire de la placode chez de nombreux NN myélodysplasiques, deuxièmement, l'obtention de potentiels évoqués somato-sensoriels et corticaux lors d'une stimulation électrique de la placode et troisièmement, le maintien des réflexes spinaux locaux et des fonctions intestinales et vésicales même en l'absence de contrôle cortical<sup>(56)</sup>.

### **II.3.3. Pathogénèse des déficiences viscérales associées**

La présence des défauts du tractus gastro-intestinal supérieur et des voies respiratoires chez les sujet porteurs de MMC sont expliqués par le rôle important de la notocorde dans la formation du tube neural, ainsi que des viscères thoraciques et abdominaux<sup>(57)</sup>.

## II.4. FORMES ANATOMOPATHOLOGIQUES DES SB

La définition et la classification des ATN doivent être simple permettant d'établir une nomenclature standardisée facilitant la compréhension, le traitement et l'évaluation des résultats de la prise en charge des patients atteints de ces anomalies congénitales.

*L'International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research*<sup>(58)</sup> a défini le SB comme « une famille de défauts malformatifs congénitaux de la fermeture de la colonne vertébrale caractérisés par une hernie ou une exposition de la moelle épinière et/ou des méninges à travers une colonne vertébrale incomplètement fermée ». Cette définition inclue les méningocèles, les MMC, les myélocèles, et les rachischisis. Les termes SB aperta, SB cystica et MMC sont fréquemment utilisés de manière interchangeable<sup>(59)</sup>.

**Tableau 1.** Classification clinique pratique des malformation du tube neural spinal<sup>(59)</sup>

<b>ATN ouverte</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Myéломéningocèle</li> <li>-Myélochisis</li> <li>-Hémimyéломéningocèle</li> </ul>	
<b>ATN fermée</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Méningocèle</li> <li>-Myélocystocèle</li> <li>-Malformation lipomateuses</li> <li>-Filum terminal anormal</li> <li>-Sinus dermique congénital</li> <li>-Kyste neurentérique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Postérieure-lombaire, sacrée et thoracique</li> <li>-Postérieure-cervicale</li> <li>-Myeloschisis dorsal limité antérieure</li> <li>- sacrée antérieur</li> </ul>

Les ATN sont divisées en "anomalies ouvertes" ; caractérisées par un tissu neural exposé, une fuite continue ou intermittente du LCR associées à des anomalies étendues du cerveau postérieur et à une HDC ; et en "anomalies fermées" ; sans tissu neural visible, sans fuite de LCR et sans atteinte du cerveau ni du cervelet<sup>(59)</sup>.

## II.4.1 Anomalies ouvertes du tube neural

### II.4.1.1. Rachischisis complet

Correspond à la déhiscence des arcs vertébraux postérieurs sur toute l'étendue du rachis sans anencéphalie. Cette forme est létale.



Figure 5. Rachischisis complet .Photographie montrant un mort-né (60)

### II.4.1.2. Myéломéningocèle

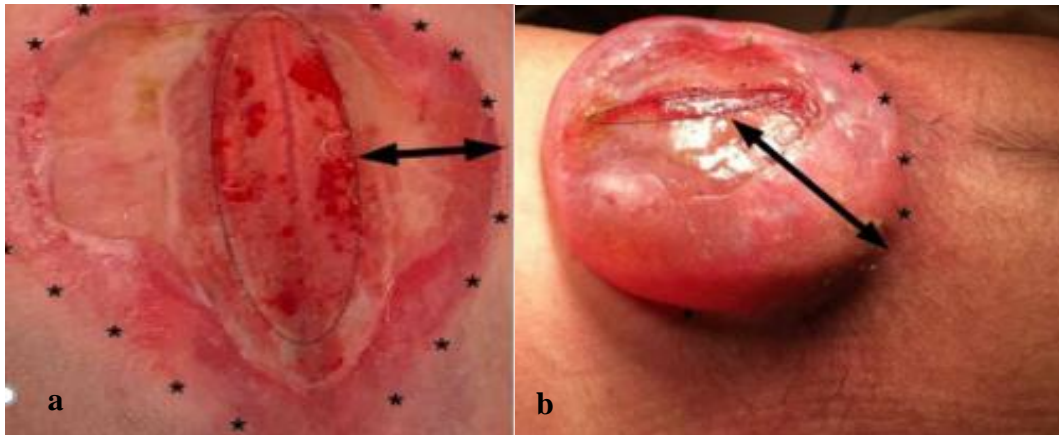
Les méninges et la moelle épinière dysplasiques font saillie à travers un défaut des arcs vertébraux postérieurs pour s'étendre au-delà du canal rachidien. Il s'agit de loin de la forme la plus courante et viable d'ATN ouvertes. La MMC peut se présenter sous deux formes :

#### a. Myeloschisis

Forme ouverte sans composante kystique, prenant l'aspect d'une plaie dont les bords sont en continuité avec le revêtement cutané, exposant à ciel ouvert la plaque neurale non recouverte de méninges, ni de revêtement cutané.

#### b. Myéломéningocèle proprement dite

Tuméfaction kystique, contenant des éléments nerveux et du LCR, dont la paroi est composée d'une peau mince en périphérie, se continuant par une zone épithélio-méningée et se termine au niveau central par la zone médullo-vasculaire rougeâtre ou "plaque médullaire" ou "placode"<sup>(61)</sup>.



**Figure 6.** Présentations anatomiques de la MMC

(a) plane, (b) kystique sacculaire. La placode correspond à la structure ellipsoïde rouge (forme elliptiques), la zone épithéliale est le tissu vasculaire anormal entourant la placode (flèches à double tête) et la zone jonctionnelle (\*) est le point de délimitation de la peau normale et de la zone épithéliale<sup>(61)</sup>

### **II.4.1.3. Hémimyélo-méningocèles**

Il s'agit d'une forme très rare d'ATN qui semble refléter des perturbations des processus de pré-neurulation et de neurulation qui entraînent une malformation du cordon fendu, fermée d'un côté et ouverte de l'autre.

## **II.4.2. Anomalies fermées du tube neural**

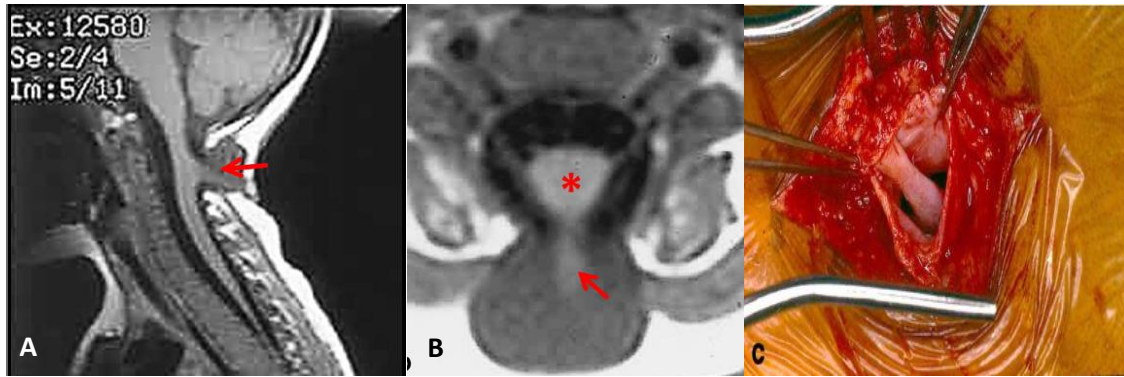
### **II.4.2.1. Méningocèle**

#### **II.4.2.1.1 Méningocèle postérieure lombaire, sacrée ou thoracique**

Les méninges font hernie à travers un défaut des arcs vertébraux postérieurs, mais la moelle épinière réside dans son canal rachidien. Ces lésions sont généralement translucides et entièrement épidermisées<sup>(59)</sup>.

#### **II.4.2.1.2. Myeloschisis cervical postérieur et dorsal limité**

Encore appelé "*Limited Dorsal Myeloschisis*", Représente un très faible pourcentage de méningocèles. Il survient pendant la gastrulation, prend la forme d'un tractus endomésenchymateux médian anormal qui coupe en deux la notochorde et la plaque neurale et produit un trouble secondaire dans le processus de neurulation primaire<sup>(62)</sup>.



**Figure 7.** Myéloschisis dorsal limité

(A) IRM sagittale pondérée en T1 d'un garçon de 3 ans avec un méningocèle cervical entièrement recouvert de peau normale montrant une tige fibrogliale attachée dorsalement ( Flèche). Les amygdales cérébelleuses sont en position normale et l'HDC n'était pas en cause. (B) IRM axiale pondérée en T1 montrant la présence d'une tige fibrogliale attachée dorsalement (Flèche), se prolongeant en méningocèle. La moelle épinière (astérisque) réside dans le canal rachidien.(C) La tige fibrogliale est en train de se déconnecter du dôme du méningocèle. Sa base s'étend jusqu'à la surface dorsale de la moelle épinière<sup>(59)</sup>.

#### II.4.2.1.3. Méningocèle sacré antérieur

Véritables lésions occultes impliquant la masse cellulaire caudale, ce qui explique l'association à des anomalies rectales, utérines et vaginales, à des duplications du bassin, du rein ou de l'uretère, à des anomalies osseuses pelviennes et vertébrales et à des dermoïdes, tératomes ou hamartomes.



**Figure 8.** Méningocèle sacré antérieure<sup>(60)</sup>.

La méningocèle (astérisque) contient un kyste dermoïde et du LCR. Les intestins sont déplacés pour l'exposition. Le cathéter draine l'urine de la vessie

#### II.4.2.2. Myélocystocèle

Il s'agit d'une hernie du canal central dilaté de la moelle épinière contenant du LCR qui fait saillie à travers un défaut des arcs vertébraux postérieurs, pour s'étendre au-delà de la colonne vertébrale. La moelle épinière reste dans le canal rachidien. Ces anomalies sont plus fréquentes dans la région cervicale postérieure et dans la région lombo-sacrée

#### **II.4.2.3. Malformations lipomateuses**

Cette catégorie comprend toutes les ATN vertébrales fermées avec un excès de tissu lipomateux présent dans ou attaché à la moelle épinière ou au filum terminale. Le degré de gravité est variable, ce qui rend difficile l'évaluation de la nécessité d'une chirurgie.

#### **II.4.2.4. Anomalie du filum terminal**

Un filum terminale anormal non associé à d'autres formes de malformations du tube neural est la forme la plus bénigne d'une ATN fermée et peut entraîner une moelle épinière attachée. Le filum est court, avec un diamètre supérieur à 2 mm, et contient une quantité accrue de tissu conjonctif et/ou de graisse avec le cône au-dessous du niveau L2.

#### **II.4.2.5. Sinus dermiques congénitaux**

Un sinus dermique congénital consiste en un tractus tapissé d'épithélium pavimenteux stratifié situé sur ou près de la ligne médiane et résulterait d'une adhérence anormale entre l'ectoderme destiné à former le tube neural et celui qui formera la peau sus-jacente. Une fossette cutanée dans la région coccygienne semble se former par un processus embryologique différent, le point final de terminaison de ces fossettes est le fascia coccygien et par conséquent, le tractus ne s'étend pas jusqu'à l'espace sous-arachnoïdien.

#### **II.4.2.6. Malformations du cordon fendu**

La diastématomyélie est le terme qui a été précédemment utilisé pour décrire la malformation dans laquelle la moelle épinière est divisée en deux hémicordes, chacune ayant un seul ensemble de racines nerveuses dorsales et ventrales situées latéralement contenues dans deux gaines dures distinctes.

#### **II.4.2.7. Kystes neurentérique**

Au moment de la gastrulation, le canal neurentérique relie le sac vitellin et la cavité amniotique par le blastopore ; cette connexion relie temporairement les précurseurs du tractus gastro-intestinal ou respiratoire, la colonne vertébrale et la moelle épinière. Les anomalies du canal neurentérique situées dorsalement impliquent la colonne vertébrale et peuvent varier d'une perturbation minimale à une ATN antérieure et postérieure massive combinée dans laquelle les corps vertébraux sont divisés en plusieurs segments permettant au contenu intestinal d'herner à travers le défaut. Ces lésions antéropostérieures combinées sont rares et souvent incompatibles avec la vie.

## II.5. ÉPIDEMIOLOGIE

Les SB ouverts sont la principale cause de perte fœtale et de handicap chez les NN, leur probabilité de survenue augmente quand un bébé atteint naît dans la famille et diminue fortement si une supplémentation en AF est respectée par les femmes en âge de procréation.

### II.5.1 Épidémiologie descriptive

#### II.5.1.1. Prévalence et incidence

Les malformations congénitales (MC) graves, majoritairement dominées par les malformations cardiaques, orthopédiques et du système nerveux central ; représentent à l'échelle mondiale, 6 % (soit environ 8 millions) de la totalité des naissances annuelles, avec une prévalence d'environ 1,86 cas pour 1000 naissances vivantes (NV)<sup>(63)</sup>. Parmi les 8 millions naissances atteintes de MC graves, environ 300 000 présentent des ATN<sup>(63)</sup>, dont 200 000 parmi eux naissent chaque année dans les pays à revenu faible et intermédiaire (PRFI)<sup>(64)</sup>.

L'incidence des ATN ouvertes varie dans différents pays du monde en fonction des données géographiques et temporelles , et varie dans un même pays en fonction des modes de vie, des origines ethniques et des statuts économiques des parents<sup>(65)</sup>. L'introduction des programmes de supplémentation et d'enrichissement en AF et la généralisation de l'échographie de routine pendant la grossesse sont à l'origine du déclin net de la prévalence des ATN, aux États-Unis, par exemple, la prévalence des MTN est passée de 1,07 /1000 NV entre 1995-1996 à 0,7/1000 NV entre 2009 à 2011 après l'enrichissement. Parallèlement, le nombre d'interruptions de grossesse n'a fait qu'augmenter<sup>(66)</sup>.

La prévalence mondiale globale et par continent des naissances vivantes présentant un spina bifida, en 2016, selon une revue systématique de la littérature<sup>(67)</sup> est présentée au tableau 2.

**Tableau2.**Prévalence mondiale globale et par continent des naissances vivantes, en 2016<sup>(67)</sup>

Région	Prévalence (cas /100 000 naissance)
Mondiale	38,93
Australienne	37,69
Américaine	36,87
Européenne	59,76
Asiatique	81,37
Africaine	78,81



La prévalence Africaine des SB, selon une méta-analyse de 2020, était de 1,3 pour 1000 naissances. Le pic le plus élevé de SB a été observé entre 2017 et 2020. Les plus faibles prévalences de spina bifida ont été enregistrées en Libye (0,06/1000 naissance) et en Tunisie (0,09/1000 naissance), alors que la prévalence la plus élevée a été enregistré en Algérie (4,3/1000 naissance)<sup>(68)</sup>. Les données Algériennes de cette étude proviennent d'une étude cas témoin menée à Sétif et publiée en 2008<sup>(69)</sup>, en l'absence de registre de surveillance des malformations congénitales du système nerveux en Algérie<sup>(70)</sup> (voir tableau 3).

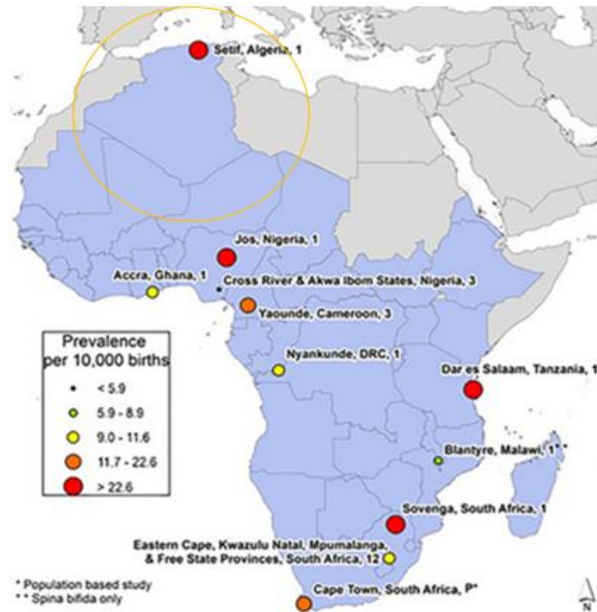
**Tableau 3.** Caractéristiques des études originales incluses dans la méta-analyse, 2020<sup>(68)</sup>

Premier auteur	Année	Pays	Type d'étude	Echantillon	Durée(mois)	Prévalence(%)	Qualité statut
Gedefaw et al. <sup>[3]</sup>	2018	Ethiopie	Cas-témoins	8 677	7	0,460	Faible risqué
Nasri <sup>[4]</sup>	2014	Tunisie	Cas-témoins*	3 803 889	240	0,008	Faible risqué
Anyanwu et al. <sup>[5]</sup>	2015	Nigéria	Cas-témoins	1 456	9	0,140	Faible risqué
Houcher et al. <sup>[6]</sup>	2008	Algérie	Cas-témoins*	28 500	36	0,430	Faible risqué
Nasri <sup>[7]</sup>	2015	Tunisie	Cas-témoins	827 113	48	0,003	Faible risqué
Berihu et al. <sup>[8]</sup>	2018	Ethiopie	Cas-témoins	14 903	9	0,640	Faible risqué
Taye et al. <sup>[9]</sup>	2019	Ethiopie	Cas-témoins	76 201	6	0,350	Faible risqué
Abebe et al. <sup>[10]</sup>	2020	Ethiopie	Cas-témoins	45 951	60	0,070	Faible risqué
Nnadi et Singh <sup>[11]</sup>	2016	Nigéria	Prospective	10 163	36	0,020	Faible risqué
Estifanos et al. <sup>[12]</sup>	2017	Erythrée	Cas-témoins*	39 803	24	0,070	Faible risqué
Legesse et al. <sup>[13]</sup>	2019	Ethiopie	Prospective	956	7	0,100	Faible risqué
Nasri <sup>[7]</sup>	2015	Tunisie	Cas-témoins	764 431	48	0,016	Faible risqué
Auka et al. <sup>[27]</sup>	2006	Congo RD	Cas-témoins*	8 824	96	0,068	Faible risqué
Omar et al. <sup>[28]</sup>	2016	Soudan	Cas-témoins	36 785	12	0,005	Faible risqué
Alhassan et al. <sup>[29]</sup>	2017	Ghana	Cas-témoins*	35 426	48	0,060	Faible risqué
Airedo <sup>[30]</sup>	1992	Ngéria	Prospective	5 977	36	0,067	Faible risqué
Ekanem et al. <sup>[31]</sup>	2008	Nigéria	Cas-témoins*	127 929	276	0,037	Faible risqué
Singh et Sudani <sup>[32]</sup>	2000	Lybie	Prospective	15 938	12	0,006	Faible risqué
Mohamed et al. <sup>[33]</sup>	2011	Egypte	Cas-témoins	5 000	7	0,100	Faible risqué
Njamnshi et al. <sup>[34]</sup>	2008	Caméroun	Cas-témoins*	52 710	120	0,123	Faible risqué
Sayed et al. <sup>[35]</sup>	2008	Sud Afrique	Prospective	53 000	9	0,054	Faible risqué
Anyebuno et al. <sup>[36]</sup>	1993	Ghana	Cas-témoins*	19 094	24	0,031	Faible risqué
Msamati et al. <sup>[37]</sup>	2000	Malawi	Cas-témoins*	25 562	24	0,063	Faible risqué
Venter et al. <sup>[38]</sup>	1995	Sud Afrique	Prospective	10 380	40	0,158	Faible risqué
Buccimazza al. <sup>[39]</sup>	1994	Sud Afrique	Cas-témoins*	516 252	240	0,078	Faible risqué
Kinasha et Manji <sup>[40]</sup>	2003	Tanzanie	Cas-témoins*	34 000	24	0,261	Faible risqué
Cheikh et Ibrahim <sup>[41]</sup>	2009	Soudan	Prospective	18 378	12	0,163	Faible risqué

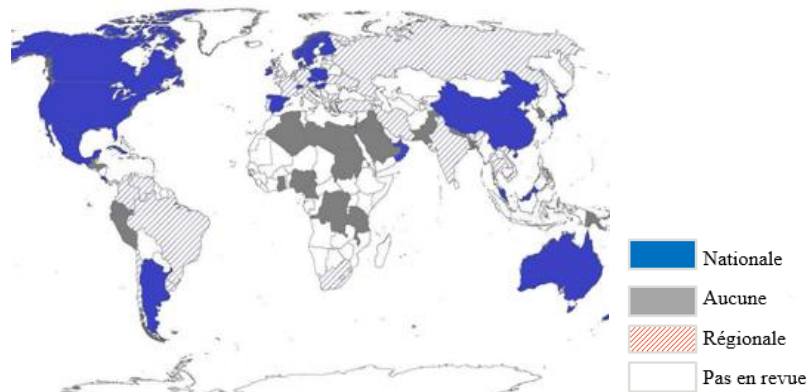
\* Conception d'étude transversale avec l'examen rétrospectif des dossiers

La différence de prévalence entre les pays est due ; d'une part ; au niveau de connaissance des mères sur la supplémentation en acide folique et à la différence des politiques préventives des pays et d'autre part ; au manque, voire l'absence d'enquêtes

épidémiologiques et des systèmes d'enregistrement et de surveillance des malformations congénitales dans les environnements pauvres en ressources tels que les pays Africains<sup>(64)</sup>.



**Figure 9.** Prévalence des anomalies du tube neural dans la région Africaine <sup>(70)</sup>



**Figure 10.** Couverture géographique des registres de surveillance des malformations congénitales <sup>(70)</sup>

### II.5.1.2. Sex-ratio

Historiquement, les ATN ont prédominé chez les nourrissons de sexe féminin, mais les raisons restent obscures. Selon une étude publiée en 1987, le ratio (hommes /femmes) des fœtus présentant une ATN était de 0,73. Cependant, lorsque les ATN étaient subdivisées selon le site de la lésion, les sex-ratios variaient. Le craniorachischisis total, l'anencéphalie avec SB cervical et le SB thoracique prédominaient nettement chez les filles.

## **II.5.2. Épidémiologie analytique**

### **II.5.2.1. Morbidité**

Le devenir des patients atteints de SB en termes d'incapacité mentale et physique varie de la normalité apparente à l'invalidité totale. Ce devenir dépend du déficit neurologique initial et de la mise en place ou non d'un shunt du LCR<sup>(71)</sup>. Environ 3,2 millions de ceux qui survivent au SB présentent un handicap à vie<sup>(5)</sup>. Il peut s'agir ; d'une part ; d'un retard de croissance, avec des risques importants de scoliose, d'incontinence urinaire, voire d'importants polyhandicaps moteurs, et d'une autre part de troubles cognitifs avec altération de l'attention, réduction des capacités d'apprentissage et des problèmes majeurs en mathématiques et en langage à l'origine de mauvaises compétences exécutives, de déficits d'attention et de problèmes de mémoire rétro et prospectives<sup>(72)</sup>. Ces difficultés intellectuelles entravent la capacité à acquérir les compétences nécessaires pour vivre de manière autonome<sup>(3)</sup>.

### **II.5.2.2. Comorbidité**

#### **II.5.2.2.1. Hydrocéphalie**

L'introduction des shunts de LCR, a multiplié par quatre la survie des bébés atteints de SB ouvert<sup>(73)</sup>, mais a été à l'origine d'une réduction des scores cognitifs chez les patients shuntés par rapport à ceux atteints de ventriculomégalie asymptomatique non shuntée<sup>(74)</sup> à cause des complications liées au shunt.

#### **II.5.2.2.2. Malformation d'Arnold Chiari**

La présence d'une malformation de Chiari II détermine le devenir des patients atteints de MMC. En l'absence d'une malformation de Chiari II, les patients atteints de SB ouvert devraient avoir un pronostic cognitif similaire à celui des patients atteints de dysraphisme fermé<sup>(75)</sup>.

#### **II.5.2.2.3. Autres comorbidités**

Les enfants atteints de MMC sont exposés durant leur croissance à un risque accru d'attache de la moelle épinière, de syringomyélie, de paralysie ascendante, d'escarres et d'anomalies orthopédiques auxquelles peuvent s'associer des complications urinaires et intestinales suggérant une prise en charge adéquate et bien codifiée. Seul garant d'une insertion psychosociale de ces enfants<sup>(76)</sup>.

### **II.5.2.3. Impact émotionnel et financier des MMC**

L'impact émotionnel sur la famille et la communauté est considérable. Chapman a reconnu que *"Le bébé est une source d'anxiété exceptionnelle pour les parents. Comment gérer le sac, ulcéré, suintant et susceptible de se rompre ? On leur rappelle constamment leur culpabilité. Le fardeau est lourd. Un parent peut rejeter l'enfant tandis que l'autre montre un amour particulier"*<sup>(77)</sup>. Une étude australienne a exploré les sentiments et les émotions des parents ressentis après un diagnostic prénatal d'une ATN, ces parents ressentent de l'impuissance, de la désorientation et du choc dans une atmosphère de chagrin et de deuil<sup>(78)</sup>.

Sur le plan financier, les parents qui choisissent de poursuivre la grossesse doivent se préparer à un enfant avec des besoins de soins importants et des frais médicaux élevés<sup>(79)</sup>. Le coût des soins pour les MMC ; aux États-Unis en 1994 ; a dépassé 500 millions de dollars par an (en dollars de 1992)<sup>(80)</sup>. L'estimation du coût pour élever un enfant atteint de SB jusqu'à l'âge de 18 ans était estimé à 120 000 dollars US, au Chili en 2008<sup>(81)</sup>. Les charges financières requises sur la durée de vie pour un patient atteint de SB, englobant les coûts directs et indirects aux États-Unis, étaient estimées à 636 000 \$ en 2005<sup>(82)</sup>. Selon une étude publiée en 2017<sup>(83)</sup>, le ratio des coûts des soins, pour les patients atteints de SB, par rapport aux patients sans SB, était de 13,0 chez les enfants et les adolescents âgés de 2 à 17 ans et de 6,8 pour les adultes âgés de 18 à 44 ans.

### **II.5.2.4. Impact des MMC sur la grossesse**

Les avortements, les accouchements prématurés et les mortinaissances, sont des complications graves des ATN. Une fraction considérable de ces fœtus présente des anomalies chromosomiques<sup>(84)</sup>.

Un hydramnios, dû à un trouble du réflexe de déglutition chez le fœtus atteint d'ATN, de sorte que le liquide amniotique reste accumulé dans le sac amniotique, se développe au cours des deuxièmes et troisièmes trimestres de grossesse. Il est fréquent en cas d'anencéphalie<sup>(85)</sup>.

### II.5.3. Facteurs de risques des ATN

Le processus de fermeture du tube neural est un processus complexe, mal compris, strictement contrôlé par les gènes et influencé par un ensemble de facteurs environnementaux et nutritionnels. Cela suppose des interactions gène-gène, gène-environnement et gènes-nutriments.

#### II.5.3.1. Facteurs de risques génétiques des ATN

La composante génétique a été déduite premièrement par l'association des ATN aux anomalies chromosomiques notamment la trisomie 13, la trisomie 18 et la triploïdie et les troubles monogéniques chromosomiques syndromiques, à savoir, le syndrome de Meckel, le syndrome de Waardenburg, le syndrome de Currarino et la sténose anale<sup>(86)</sup>, deuxièmement par la variabilité ethnique et raciale de l'incidence des ATN (très faible chez les Afro-Américains par rapport aux populations blanches hispaniques et non hispaniques des États-Unis)<sup>(87)</sup> et troisièmement par le risque multiplié par 3 à 5 d'avoir un deuxième enfant atteint de MMC chez les couples ayant déjà eu un enfant atteint, par rapport à la population générale, et est multiplié par 10 pour les frères et sœurs des personnes atteintes<sup>(86)</sup>. D'autres arguments viennent reconforter cette théorie génétique, à savoir le nombre significativement plus élevé de fœtus féminins atteints d'ATN et une incidence plus élevée de consanguinité chez les parents de bébés atteints d'ATN<sup>(88)</sup>.

Jusqu'à 100 gènes mutants affectant la neurulation ont été individualisés par des études animales et presque tous ces gènes ont leurs homologues chez l'homme<sup>(89)</sup>. Les schémas de transmission et les risques de récurrence des ATN ne suivent pas un schéma mendélien classique, mais répondent à un modèle de seuil ou de " responsabilité " avec une valeur seuil de développement au-delà de laquelle l'individu devient affecté<sup>(90)</sup>.

Les ATN impliquent plusieurs voies biologiques, telles que la voie du métabolisme de l'acide folique (AF), la polarisation cellulaire planaire (PCP), la voie de signalisation, la voie du métabolisme des sucres et de l'énergie, la voie de réparation, la voie du stress oxydatif et les voies du métabolisme des toxiques<sup>(91)</sup>.

Les études humaines se sont focalisées sur l'analyse des protéines qui se lient, transportent ou métabolisent le folate pour les gènes qui agiraient comme facteurs de susceptibilité aux ATN. Une longue liste de gènes candidats dérivant d'études animales ; a été étudiée dans les ATN humaines et seuls quelques-uns ont donné des résultats positifs, mais sans identifier de gène causal majeur<sup>(92)</sup>. Les gènes de la voie métabolique du folate les plus

étudiés sont : la 5,10-méthylène tétrahydrofolate réductase (MTHFR) et sa variante C677T, le méthylène tétrahydrofolate déshydrogénase (MTHFD), la cystationine  $\beta$  synthase (CBS), la méthionine synthase (MTR), la méthionine synthase réductase (MTRR) et le récepteur Folate  $\alpha$  et  $\beta$ <sup>(38)</sup>.

### **II.5.3.2. Facteurs de risques non génétiques des ATN**

Il est primordial dans ce chapitre d'évoquer la notion de « *facteurs de confusion* » : L'action de l'agent d'exposition, étudié comme facteur de risque, est inévitablement interférée par l'action d'autres agents pathogéniques entrants dans la pathogenèse des ATN.

#### **a. Facteurs nutritionnels périconceptionnels**

L'apport maternel en AF, en saccharose et en aliments à index glycémique élevé, le comportement alimentaire et l'obésité maternels, le sédentarisme, l'exposition au tabac, le stress mental et la diarrhée maternelle sont incriminés dans la genèse des ATN, étant donné leur relation avec le stress oxydatif excessif et l'inflammation, qui accélère le vieillissement biologique maternel par un raccourcissement plus rapide des télomères.

#### ***Carence en acide folique***

L'AF est une vitamine hydrosoluble inactive et antioxydante naturelle absorbée dans l'intestin grêle proximal par l'intermédiaire d'un transporteur de folate de haute affinité couplé aux protons. Une fois dans la circulation sanguine, le folate est transporté dans les cellules, principalement par le récepteur du folate (FR)<sup>(45)</sup>. Le folate agit dans la cellule comme un donneur de méthyle pour la synthèse de la méthionine par reméthylation de l'homocystéine (Hcy). La méthionine est le donneur de méthyle le plus important pour la méthylation de l'acide désoxyribonucléique (ADN) et l'acide ribonucléique transférase (ARNt). Le folate agit également comme donneur de groupes à carbone pour la synthèse d'éléments constitutifs de l'ADN (la thymidine et les purines)<sup>(93)</sup>.

L'effet protecteur de la supplémentation maternelle en AF contre les ATN, pendant la période périconceptionnelle, est incontestable. Cette découverte a été traduite en politiques de santé publique, par les programmes de supplémentation et d'enrichissement des aliments en AF<sup>(94)</sup>. Cependant, depuis l'instauration de ces programmes, l'objectif espéré d'éradiquer les ATN n'a pas été atteint, ne les réduisant qu'à moitié. Ceci a suggéré l'incrimination d'autres carences dans la genèse des ATN<sup>(95)</sup>.

### ***Diabète gestationnel***

Le glucose, à des taux élevés, a un effet tératogène direct en altérant l'expression de gènes liés au développement embryonnaire<sup>(96)</sup>. Le potentiel tératogène du diabète pré gestationnel maternel est bien avéré et comprend une augmentation ; de deux à dix fois ; le risque de malformations du système nerveux central chez la progéniture, par rapport à la population générale<sup>(96)</sup>. Au niveau moléculaire l'effet tératogène du glucose est expliqué chez la souris par le stress oxydatif induit par l'hyperglycémie qui stimule l'activité de l'ADN méthyltransférase 3b, supprime les modifications de la chromatine et empêche l'induction de l'expression du gène Pax3 nécessaire à la promotion de la fermeture du tube neural<sup>(97)</sup>.

### ***Carence en vitamine B12***

Il a été démontré que l'holotranscobalamine sérique, un indicateur de B12, avait des taux plus bas chez les femmes qui ont donné naissance à un NN atteint d'ATN par rapport à celles qui ont donné naissance à un nouveau-né sain<sup>(98)</sup>. La vitamine B12 est impliquée dans la même voie métabolique que le folate et est également associée à une diminution du risque d'anomalies du tube neural<sup>(99)</sup>.

### ***Carence en inositol (vitamine 7)***

L'inositol est un alcool de sucre cyclique obtenu à partir des légumes, d'agrumes, de céréales, etc... Le myoinositol (myo-Ins), l'un des isomères de l'inositol, a contribué à l'amélioration de nombreuses maladies gynécologiques et endocriniennes et à la prévention des ATN, en particulier chez les femmes qui résistent à la supplémentation en acide folique, c'est-à-dire celles ayant déjà eu une grossesse avec ATN<sup>(100)</sup>. Le statut altéré de l'inositol est impliqué dans le mécanisme par lequel le diabète maternel est associé aux ATN<sup>(101)</sup>.

### **b. Prise médicamenteuse**

L'acide valproïque et les médicaments anticonvulsivants à base de carbamazépine augmentent considérablement le risque de survenue de SB<sup>(102)</sup>. Les effets indésirables semblent être causés par l'altération de l'absorption du folate, l'interaction compétitive entre les co-enzymes du folate et ces médicaments et une demande accrue de folate en tant que co-enzyme pour l'hydroxylation antiépileptique<sup>(103)</sup>.

D'autres médicaments spécifiques sont connus pour affecter le métabolisme des folates ou empêcher l'absorption de l'acide folique. Les plus incriminés étant le

sulfaméthoxazoletriméthoprime, le méthotrexate, l'aspirine à doses anticoagulantes, la sulfadoxinepyriméthamine, la sulfasalazine, l'azathioprine, les antiacides, la rifampicine<sup>(104)</sup>.

L'exposition péri conceptionnelle aux traitements de l'hypofertilité soulève aussi des inquiétudes quant à la possibilité de malformations chez la progéniture. Aucune preuve n'a pu confirmer cette hypothèse<sup>(3)</sup>.

### **c. Facteurs périconceptionnels**

#### ***Fièvre périodique***

L'hyperthermie est suspectée d'être neurotératogène pour les embryons humains. Le tube neural est particulièrement sensible au stress thermique, l'augmentation de la température corporelle centrale, égale ou supérieure au seuil de 2 degrés Celsius au-dessus de la ligne de base, semble interférer avec des événements critiques du développement embryonnaire tels que la prolifération cellulaire, la migration, la différenciation et l'apoptose<sup>(105)</sup>.

#### ***Avortements spontanés et gémellité***

Les avortements spontanés sont souvent suivis de grossesse présentant une ATN. Il a été suggéré, pour expliquer cette observation, un repos cellulaire trophoblastique consécutif à une grossesse avortée précédente qui interfère avec l'embryogenèse normale. Il est recommandé de retarder la grossesse suivante et de renforcer le traitement périconceptionnel avec de l'AF après un avortement spontané<sup>(106)</sup>. Les femmes qui ont eu des avortements antérieurs, une progéniture féminine ou des naissances multiples sont plus à risque d'ANT<sup>(3)</sup>.

La gémellité monozygote (MZ) est fortement associée aux ATN. Son rôle étiologique dans les ATN n'a pas encore été élucidé<sup>(107)</sup>.

#### ***Consanguinité***

La fréquence des MMC chez les couples consanguins est de 4,5% contre 1% chez les couples non consanguins<sup>(108)</sup>.

### **d. Environnement physique et chimique**

Des études indiquent que les polluants organiques persistants (POP), à des niveaux élevés dans le tissu placentaire, sont associés au développement des SB. Les concentrations placentaires d'hydrocarbures aromatiques polycycliques (HAP), de pesticides



organochlorés, de polychlorobiphényles et de polybromodiphényléthers ont été associées à des risques accrus d'ATN<sup>(109)</sup>.

D'autres expositions nécessitent actuellement une enquête plus approfondie pour établir leurs relations avec les ATN, tel que les aliments contaminés par des fumonisines (sous-produits de désinfection par chloration dans l'eau potable) et les champs électromagnétiques<sup>(94)</sup>.

#### **e. Expositions ambiantes**

Les expositions ambiantes comprennent l'exposition à des produits chimiques en suspension dans l'air chez les femmes résidentes à moins de 3 km des sources de déchets toxiques et des sites de leur enfouissement. Ces études se heurtent à un facteur de confusion de taille qui consiste premièrement en la contamination des eaux de surface et souterraines, du bétail et des plantes cultivées à proximité des sites d'enfouissement, deuxièmement au statut socio-économique des mères vivantes dans ces zones et leur exposition potentielle à des carences et à d'autres médicaments et produits chimiques<sup>(38)</sup>.

#### **f. Âge des parents**

Les ATN sont d'incidence plus élevée chez les femmes gestantes âgées de plus de 40 ans et moins de 19 ans<sup>(110)</sup>. Selon Vieira et Castillo, la relation entre l'incidence des ATN et l'âge maternel est une courbe en forme de U, les plus grandes valeurs de cette courbe sont < 20 et >35 ans, et les plus petites valeurs sont entre 20 et 29 ans<sup>(110)</sup>.

#### **g. Rang de naissance des enfants**

Les enfants dont le rang de naissance est plus élevé sont plus susceptibles d'avoir un SB, mais pas d'anencéphalie<sup>(111)</sup>.

#### **h. Occupations des parents**

Les professions exposant aux produits chimiques, notamment l'agriculture, la peinture et les travailleurs industriels, augmentent le risque des ATN.

### **II.5.4. Mortalité**

Les ATN représentent 29 % (soit environ 88 000) des décès annuels néonataux dus à des malformations congénitales observables<sup>(64)</sup>. Plus de trois millions des huit millions naissances annuelles présentant une MMC meurent avant l'âge de cinq ans<sup>(112)</sup>. La mortalité peut atteindre 35% chez ceux qui présentent des symptômes de

dysfonctionnement du tronc cérébral secondaire à la malformation d'Arnold-Chiari<sup>(113)</sup>. Il a été aussi évoqué le siège cervical de la MMC comme facteurs de risque de mortalité<sup>(114)</sup>.

L'Asie et l'Afrique ont représenté 85 % de toutes les mortinaissances associées aux ATN survenant dans le monde en 2015. Près de la moitié étaient des SB<sup>(63)</sup>.

En 2015, le taux mondial de mortalité néonatale était de 19 pour 1000 naissances vivantes (NV) et celui des enfants de moins de 5 ans était de 43 pour 1000 NV, soit des baisses de 37% et 44% respectivement par rapport à 2000<sup>(57)</sup>. L'objectif à atteindre pour 2030, tracé par l'OMS, est de réduire les décès évitables, en ramenant la mortalité néonatale à 12 pour 1000 NV au plus et la mortalité des enfants de moins de 5 ans à 25 pour 1000 NV au plus<sup>(67)</sup>

**Tableau 4.** Objectifs de mortalité à atteindre pour 2030 tracés par l'OMS<sup>(67)</sup>

	2000	2015	Perspectives 2030
<b>Mortalité néonatale /1000 NV</b>	26	19	12
<b>Mortalité des moins de 5 ans/1000 NV</b>	62	43	25

La contribution des ATN à la mortalité des moins de cinq ans devient prépondérante devant la baisse des maladies transmissibles grâce à l'expansion des programmes de vaccination et la promotion de l'allaitement maternel<sup>(115)</sup>.

La survie des cas de SB est connue pour être influencée négativement par un faible poids à la naissance et des lésions importantes, et positivement par des interventions chirurgicales peu après la naissance<sup>(58)</sup>. La majorité des décès liés au SB surviennent après le premier jour et 80 % d'entre eux surviennent au cours des 28 premiers jours de vie (période néonatale)<sup>(58)</sup>.

## II.6. PREVENTION PRIMAIRE DES MMC

Le diagnostic de SB est lourd de conséquences. S'il est fait à la naissance, il implique des décisions complexes et multidisciplinaires et s'il est fait en prénatal, il peut conduire à l'avortement. Pour éviter d'en arriver à de telles extrémités, une action préventive peut être mise en place : c'est la supplémentation en acide folique chez la femme désirant un enfant.

### II.6.1. Supplémentation en acide folique

Malgré l'origine multifactorielle des ATN, l'AF reste le seul agent ayant pu réduire significativement leur incidence <sup>(116)</sup>. L'AF prévient les ATN de novo mais aussi récurrentes (chez les familles avec une grossesse précédente affectée par une ATN)<sup>(117)</sup>.

En 1998, le conseil Américain de l'alimentation et de la nutrition de *l'Institute of Medicine* (IOM) de l'Académie nationale des sciences a recommandé à toutes les femmes susceptibles de tomber enceintes, et afin de réduire le risque d'ATN, de recevoir 400 microgrammes ( $\mu\text{g}$ ) d'acide folique chaque jour, en plus d'un régime alimentaire varié contenant du folate essentiellement basé sur les légumes verts (épinard, cresson, melon, mâche...) et les légumineuses (châtaignes, pois chiche, noix)<sup>(118)</sup>.

Une recommandation particulière de consommer 5 000  $\mu\text{g}/\text{j}$  d'AF pour les femmes avec des grossesses précédemment affectées par des ATN, est émise par l'OMS<sup>(119)</sup>. Cette supplémentation n'est efficace que si elle est donnée pendant la période pré conceptuelle ; car il faut huit semaines pour atteindre le niveau optimal de folate sérique nécessaire pour prévenir les ATN ; et doit être poursuivie jusqu'au 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> mois.

Cette supplémentation reste incontournable puisque, d'une part le folate alimentaire manque de stabilité dans le stockage et la préparation des aliments<sup>(120)</sup> et pour atteindre les 400  $\mu\text{g}$  d'AF recommandé par l'OMS, il faut prendre jusqu'à 800  $\mu\text{g}$  de folate alimentaire, ce qui est presque impossible à remplir<sup>(103)</sup> ; d'une autre part, sa biodisponibilité de 50 % est moindre par rapport à l'AF en supplémentation biodisponible à 85 %<sup>(121)</sup>.

En officine, l'acide folique ou vitamine B9 est retrouvée dans deux spécialités prescrites par les médecins : la Spéciafoldine et le Tardyferon B9<sup>(122)</sup>.

- **Spéciafoldine** : Deux dosages sont disponibles en pharmacie, le 0,4 mg et le 5 mg. Le dosage de 0.4 mg est indiqué chez toutes les femmes en cas de désir de grossesse, il permet une prévention primaire des SB. Le dosage de 5 mg est indiqué chez les femmes ayant un antécédent personnel ou familial d'ATN ou qui sont

traitées par certains antiépileptiques.

En Algérie, des comprimés de 5mg d'acide foliques sont disponibles en officine (Figure 11). Des comprimés de 400 µg (0,4 mg) plutôt que de 5 mg doivent être mises à disposition pour permettre aux agents de santé de fournir le dosage préventif correct, car 1 mg et non 5 mg est la limite quotidienne supérieure tolérable<sup>(123)</sup>.



**Figure 11.** Formes d'acide folique disponible en officines En Algérie

- **Tardyferon B9 :** Ce médicament ne doit pas être utilisé en prévention des ATN comme le SB, parce que c'est seulement une supplémentation en acide folique et non en fer et en acide folique qui permet d'éviter des malformations de type SB.

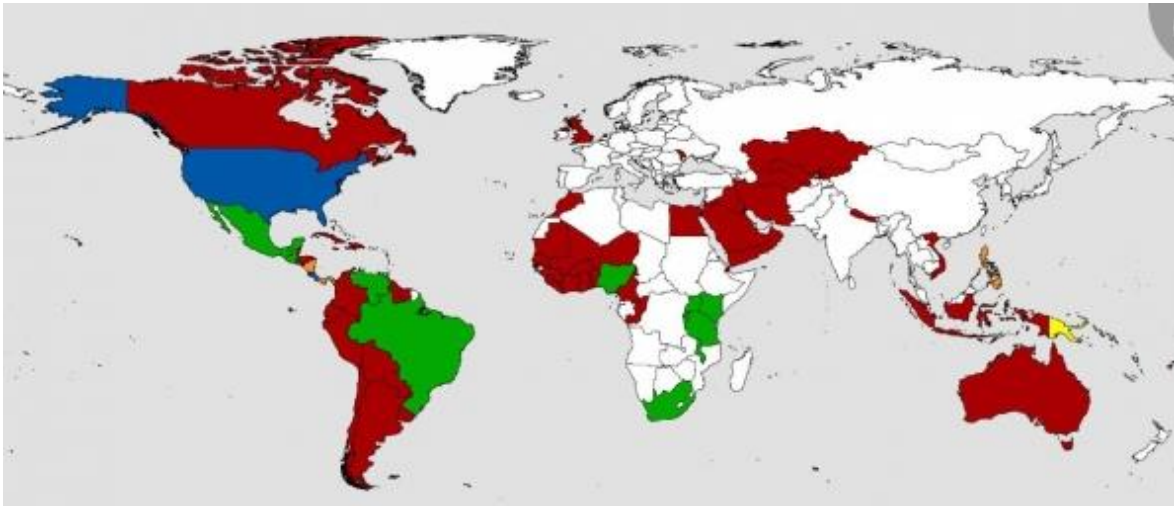
### **II.6.2. Enrichissement alimentaire obligatoire en acide folique (UMFA)**

Par définition, les programmes obligatoires d'enrichissement en micronutriments entraînent une exposition plus uniforme d'un micronutriment donné parmi les individus d'une population par rapport aux programmes volontaires de supplémentation en termes de couverture et de niveau d'exposition.

L'enrichissement obligatoire des aliments en acide folique a été suggéré par "*The Food and Drug Administration*" en 1996 et mis en place aux États-Unis en 1998. Le niveau d'enrichissement a été fixé à 140 µg/100 g, choisi sur la base de l'observation que l'ajout de 70 µg d'acide folique pour 100 µg de produit remplacerait le folate perdu lors de la transformation, alors que l'ajout de cinq fois ce niveau (350 µg/100 µg) était susceptible d'entraîner une consommation qui dépasse le niveau d'apport supérieur de tolérance en AF « UL » fixé par l'IOM à 1000 µg/jour<sup>(124)</sup>.

Suite à ces mesures, une réduction significative de la prévalence des ATN a été rapportée dans de nombreux pays : 46 % au Canada (125), 43 % au Chili, 35 % au Costa Rica , 31 % en Afrique du Sud, 50 % en Argentine, 29 % au Brésil, 31 % en Iran et 49 % en Jordanie<sup>(126)</sup>.

L'économie totale obtenue par un programme d'enrichissement en acide folique, en ce qui concerne les charges financières requises pour un patient atteint de SB, serait de 137,3 millions de Dollars<sup>(103)</sup>. Il reste inadmissible de procéder à une prévention secondaire par échographie et interruption de grossesse alors qu'une prévention primaire possible, efficace et disponible existe.



**Figure 12.** Enrichissement de la farine de blé en acide folique

Enrichissement obligatoire des céréales en vitamines et minéraux 2016<sup>(127)</sup>. En rouge : Farine de blé ; en vert : farine de blé et farine de maïs, en orange : farine de blé et riz ; en bleu : farine de blé, farine de maïs et riz ; en jaune : riz

### **II.6.2.1. Fondement de la décision du non enrichissement**

Une intervention de santé publique accomplie doit atteindre ses avantages espérés en toute sécurité en évitant les conséquences négatives imprévues<sup>(128)</sup>. Le « *principe de précaution* » est derrière le choix pris par certains pays de ne pas instaurer de programme d'enrichissement en AF dans le souci d'anticiper les conséquences négatives insoupçonnées d'une telle intervention de santé publique.

Le principe de précaution est légitimé par le caractère unique dans son genre d'une initiative d'enrichissement qui, d'une part, ne vise pas à lutter contre une carence en nutriments, mais plutôt à réduire le risque d'une affection clinique dont l'étiologie est complexe et multifactorielle<sup>(129)</sup> et d'autre part expose l'ensemble de la population à l'AF, alors qu'il doit être destiné seulement aux femmes en âge de procréer.

La politique de non-enrichissement, adoptée par certains pays, est aussi basée sur l'impact que peut avoir une telle politique d'enrichissement sur le prix des produits enrichis pouvant diminuer le pouvoir d'achat d'une catégorie de femmes déjà dénutries et à faible revenu<sup>(130)</sup> et sur des inquiétudes concernant une forme synthétique de l'AF qui subit une dégradation irréversible lors de la préparation et de la cuisson des aliments<sup>(131)</sup> et qui, à des niveaux élevés d'apport, apparaît dans le sang sous une forme non métabolisée dont les conséquences fonctionnelles et sanitaires ne sont pas encore établies<sup>(121)</sup>.

Autres arguments viennent renforcer ces appréhensions, notamment le risque de dépasser le UL en AF chez les personnes qui prennent déjà des compléments alimentaires pouvant contenir du folate<sup>(122)</sup> et le risque d'échapper à cette politique d'enrichissement en cas de régimes hypoglucidiques suivi par certaines femmes<sup>(132)</sup>.

### **II.6.2.2. Innocuité de l'acide folique**

Vingt-cinq ans après la mise en place des programmes d'enrichissement en AF, les aspects d'efficacité et d'innocuité, la faisabilité et l'évaluation d'une telle mesure de santé publique ont été examinées. En mai 2015, le groupe d'experts réuni ; par le *US National Toxicology Program* (NTP) et l'*Office of Dietary Supplements des National Institutes of Health* ; pour étudier les effets d'un apport élevé en acide folique ; a conclu à une absence de preuve concluante d'effets indésirables dus à l'AF tout en proposant un programme de recherche visant à combler les insuffisances actuelles dans les connaissances<sup>(133)</sup>.

### **a. Acide folique et carence B12**

Au moment où l'enrichissement en acide folique a été mis en place aux États-Unis, il a été reconnu « . . . qu'une consommation excessive de suppléments de folate peut obscurcir un diagnostic de carence en vitamine B12 »<sup>(118)</sup>, mais la carence en vitamine B12 est fréquente plutôt chez les personnes âgées, et est associée à une anémie mégaloblastique réversible et à des neuropathies pouvant être irréversibles<sup>(134)</sup>.

### **b. Acide folique et cancer**

La carence en folate augmenterait l'initiation de la carcinogenèse en induisant une instabilité et une altération des schémas de méthylation dans le génome, provoquant une expression altérée des oncogènes et des gènes suppresseurs de tumeurs. Il a été conclu qu'il n'y a aucun effet significatif de la supplémentation en acide folique sur l'incidence du cancer du gros intestin, de la prostate, du poumon, du sein ou de tout autre cancer spécifique<sup>(135)</sup>.

### **c. Acide folique et résultats cognitifs**

L'hypothèse selon laquelle l'apport d'AF provoque ou accélère les troubles cognitifs résultant de la carence vitamine B12 est fondée sur des études de cas et des études observationnelles<sup>(136, 137)</sup>. En revanche, il a été prouvé que la supplémentation périconceptionnelle en AF chez les femmes atteintes d'épilepsie est associée à un meilleur développement cognitif chez les nouveau-nés et l'enfant jusqu'à l'âge de six ans<sup>(138)</sup>.

### **d. Acide folique et les troubles liés au diabète**

Les résultats de deux études observationnelles publiées respectivement en 2008 et 2009<sup>(139, 140)</sup>, ont confirmé que les apports maternels élevés en AF et une carence en vitamine B12 modifient la méthylation de la chromatine et affecte l'ADN embryonnaire chez le fœtus pouvant contribuer à l'épidémie d'obésité et de diabète de type 2 chez la progéniture avec des effets qui persistent à l'âge adulte. Le groupe d'experts du NTP ; réuni en 2015; a conclu que ces travaux ne sont pas suffisants pour prouver un lien de cause à effet entre un statut maternel élevé en AF et le métabolisme du glucose chez la progéniture<sup>(133, 141)</sup>.

### **e. Acide folique et l'hypersensibilité chez la progéniture**

Encore une fois, la capacité des donneurs de folate et/ou de méthyle à établir l'expression des gènes fœtaux, a fait soupçonner les apports élevés en acide folique d'induire une hypersensibilité (l'asthme et allergies) chez les enfants<sup>(142)</sup>. Le panel du NTP a conclu que ces données étaient limitées<sup>(133)</sup>.

**f. Acide folique, maladie cardiovasculaire et autisme**

Le comité d'examen systématique du NTP n'a pas trouvé de preuves suffisantes confirmant la relation entre les taux élevés d'AF et ces pathologies<sup>(133)</sup>. Il a même été démontré une diminution du risque de traits autistiques chez les enfants, suite à une supplémentation périconceptionnelle en AF<sup>(138)</sup>.

**g. Acide folique et les événements indésirables de la grossesse**

La supplémentation en AF n'a aucune influence sur les issues de grossesse ciblées (anémie et faible taux de folate érythrocytaire avant l'accouchement, la naissance prématurée, la mortalité, les décès néonataux et le faible poids de naissance)<sup>(143)</sup>.

Au terme de ces efforts visant à identifier les effets indésirables d'un taux élevé en AF et ceux vérifiant le fondement réel de ces accusations, la balance penche nettement du côté des avantages incontestables de l'enrichissement en AF dans la prévention des ATN. Ces programmes d'enrichissement en AF conservent la santé des populations tout en respectant le principe de précaution.



## **II.7. PREVENTION SECONDAIRE DES SPINA BIFIDA**

L'identification précoce du SB pendant la grossesse permet de multiples options de prise en charge, notamment, la chirurgie fœtale, la planification de l'accouchement et la décision de poursuivre ou d'interrompre la grossesse qui constitue une option de prise en charge contestée voire interdite par plusieurs pays.

Le diagnostic prénatal est établi par échographie fœtale. Habituellement, l'obstétricien qui soupçonne une ATN chez le fœtus recommandera une amniocentèse ; afin de compléter une analyse chromosomique ; et un dosage amniotique d'alfa fœtoprotéine (AFP) et d'acétylcholinestérase<sup>(144)</sup>.

### **II.7.1. Dépistage par méthodes non invasives**

#### **II.7.1.1. Dosage de l'alpha- fœtoprotéine sérique maternelle**

Le dépistage maternel de l'AFP sérique pour les ATN est effectué au deuxième trimestre entre la 15<sup>e</sup> et la 20<sup>e</sup> semaines de gestation, ce dépistage est principalement destiné à la détection des MMC ouvertes et de l'anencéphalie, mais peut également détecter plusieurs anomalies fœtales non neurales<sup>(144)</sup>.

Le dosage d'AFP sérique maternel a une sensibilité de 85 % pour la détection des ATN, un taux de faux positifs de 5 % ou moins et une valeur prédictive positive d'environ 2 % (2 % de toutes les femmes avec un résultat de test positif portent un fœtus avec une ATN)<sup>(145, 146)</sup>. Les techniques d'imagerie ont tellement évolué que ce dosage a été majoritairement abandonné, car sa valeur prédictive positive est moindre que celle de l'échographie<sup>(147)</sup>.

#### **II.7.1.2. Echographie prénatale de dépistage**

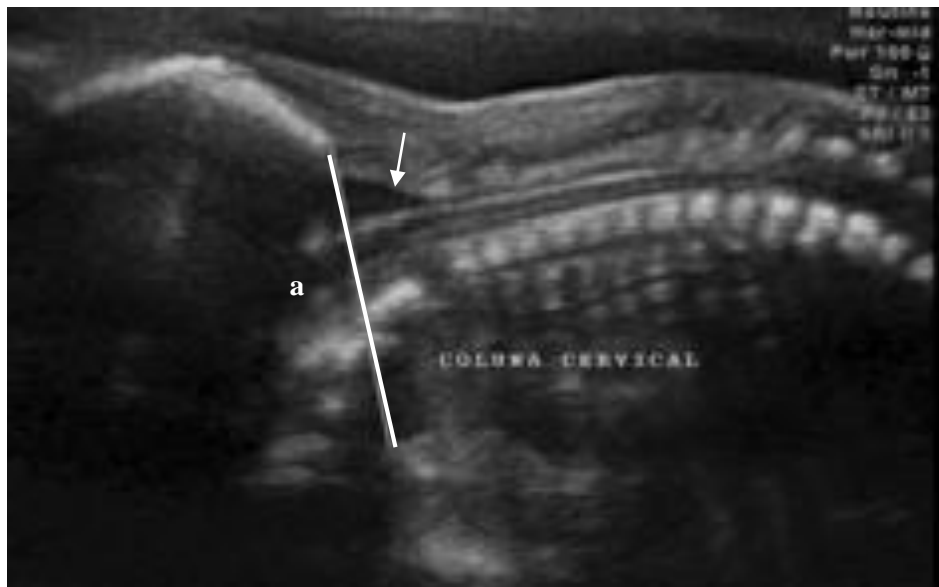
La capacité de détection échographique des anomalies fœtales dépend de la capacité de l'opérateur, de l'échographe utilisé, de l'organe fœtal analysé et de l'indice de masse corporelle (IMC) de la mère. Alors que les femmes enceintes obèses sont plus susceptibles de donner naissance à des enfants atteints d'ATN, les taux de visualisation des composantes fœtales chutent de 14,5 % si l'IMC maternel est supérieur à 90<sup>e</sup> centile, le cœur et la colonne vertébrale étant les plus difficiles à visualiser<sup>(148)</sup>.

L'échographie tridimensionnelle permet une meilleure analyse des caractéristiques de la lésion<sup>(51)</sup> en précisant son niveau anatomique, l'altération de la courbure de la colonne vertébrale, les malformations associées du canal rachidien (syringomyélie et

diastématomyélie ) et le degré de la hernie des structures de la FP dans le foramen magnum.



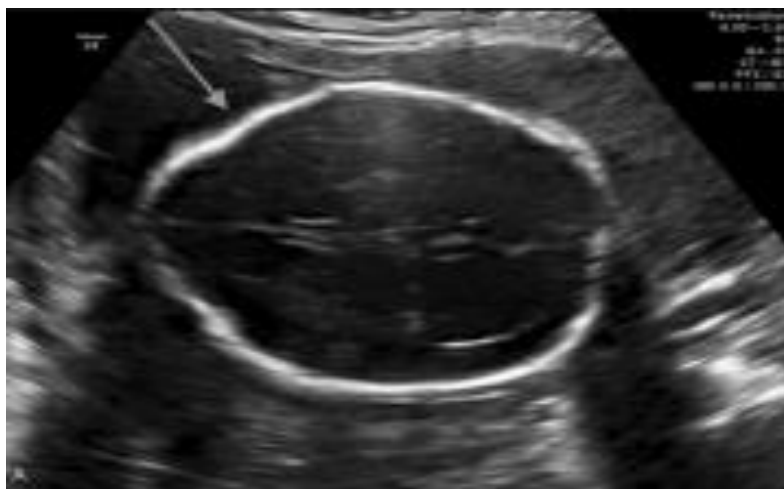
**Figure 13.** Echographie fœtale bidimensionnelle objectivant une MMC (a) avec un tissu neural à l'intérieur (b)<sup>(51)</sup>



**Figure 14.** Echographie fœtale tridimensionnelle  
Ligne occipitum-dens (a) évalue le degré de la hernie du tronc cérébral et des amygdales dans le canal cervical flèche<sup>(149)</sup>

L'évaluation échographique directe du rachis fœtal et des signes crâniens de dysraphisme rachidien peut être réalisée à partir de la 12<sup>e</sup> semaine de gestation et contribue au diagnostic de SB en objectivant trois signaux crâniens avec une spécificité de 99 %. En effet, ces signaux peuvent également être présents chez les fœtus normaux de mères obèses<sup>(150)</sup>.

**a. Signe du citron :** Décrit la forme du crâne dans le plan transversal et est présent chez de nombreux fœtus atteints de MMC. Ce signe représente un feston des os frontaux et caractérise une hypotension intracrânienne fœtale qui se traduit à l'échographie par la concavité de l'os frontal près de la suture coronale par opposition à la configuration convexe du crâne fœtal normal<sup>(150)</sup>.



**Figure 15.:** Signe de citron

Coupe transversale de la tête fœtale au niveau du septum creux pellucidum chez un fœtus de 18 semaines atteint de spina bifida ouvert <sup>(150)</sup>

**b. Ventriculomégalie :** Evaluée par la mesure des oreillettes du ventricule latéral qui est supérieure à 10 mm<sup>(151)</sup>.

(plan Trans-cérébelleux) et résulte d'une hernie des structures de la fosse postérieure près du foramen magnum<sup>(152)</sup>.



**Figure 16.** Signe de la banane du cervelet

Échographie prénatale chez un fœtus atteint de MMC. (A) Fosse postérieure et cervelet normaux comparatifs et une forme frontale normale. (B) « signe de la banane » : Inversion de la courbure du cervelet (flèche) <sup>(152)</sup>

L'échographie est aussi utilisée pour déduire le degré d'atteinte des membres inférieurs chez les fœtus MMC, en identifiant la présence d'un pied bot et le degré de déformation des membres inférieurs. Il est possible de déduire la quantité de graisse remplaçant le muscle squelettique en présence d'une paralysie sévère des membres inférieurs. Lorsqu'il est activement évalué, le mouvement des membres inférieurs peut témoigner d'un bon pronostic par rapport à la présence de pieds bots bilatéraux. Ces mouvements seront évalués avec prudence, car le dysraphisme ouvert peut produire des mouvements involontaires du fœtus conduisant à un faux diagnostic<sup>(153)</sup>. L'échographie est suffisante pour un diagnostic précis avec une sensibilité de détection supérieure à 90%. L'examen échographique détaillé au cours du deuxième trimestre, en utilisant des échographes de plus en plus performants, peut détecter jusqu'à 100 % des anomalies du tube neural<sup>(154)</sup>.

### II.7.1.3. IRM fœtale

L'IRM fœtale est supérieure à l'échographie pour la détection des dysraphismes rachidiens fermés tels que le lipoméningocèle, ainsi que pour la détection d'autres malformations associées telles que la dysgénésie et l'hypogenèse calleuse, l'hétérotopie nodulaire périventriculaire, la dysplasie cérébelleuse, la syringohydromyélie et la diastématomyélie<sup>(152)</sup>. L'IRM, en tant qu'outil supplémentaire utile à l'échographie, peut confirmer les résultats suspectés et exclure d'autres anomalies du système nerveux central, mais elle est sujette à des artefacts dus aux mouvements du fœtus<sup>(155)</sup>. Des images haute résolution et des séquences ultra-rapides d'écho de spin turbo (HASTE) pondérées en T2 ou demi-Fourier permettent d'effectuer l'investigation sans avoir besoin de sédation du fœtus et sont suffisamment précises pour permettre l'analyse de l'anatomie fœtale<sup>(51)</sup>.



**Figure 17.** Malformation rachidienne sur une IRM fœtale  
Malformation rachidienne (\*) sur une IRM fœtale pondérée en T2. Noter l'absence de la dilatation ventriculaire à ce stade (flèche)<sup>(51)</sup>

### **II.7.2. Dépistage par méthodes invasives**

Le dépistage des MMC par des méthodes invasives se base par le dosage de l'AFP amniotique et le dosage immunologique de l'acétylcholinestérase. L'AFP est une protéine synthétisée dans le foie fœtal et excrétée dans l'urine fœtale. La concentration fœtale culmine vers 12 semaines de gestation puis diminue de 10 % chaque semaine pendant le deuxième trimestre<sup>(156)</sup>.

Dans les défauts de fermeture du tube neural, le LCR ; très riche en AFP ; est directement déversé dans le liquide amniotique à travers la malformation. Les dosages immunologiques de l'acétylcholinestérase et les dosages AFP du liquide amniotique (amniocentèse entre la 15<sup>e</sup> et 17<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée) donnent un taux de détection de 100 % pour l'anencéphalie et pour le SB ouvert, avec un taux de faux positifs de 0,22 % et 0,08% respectivement<sup>(157)</sup>.

La cordocentèse doit être réalisée en routine avant toute décision clinique concernant le traitement. L'association d'une HDC fœtale avec une infection congénitale (infections virales telles que le virus Zika) ou une chromosomopathie contre-indique les gestes thérapeutiques intra-utérins<sup>(158)</sup>.

### **II.7.3. Intérêt du dépistage des MMC**

Le dépistage des SB n'a de sens que s'il apporte des modifications des procédures de la prise en charge pré et postnatale dans le but d'améliorer le pronostic des NN atteints. Le diagnostic prénatal permet aux futurs parents de se préparer à la naissance éventuelle d'un enfant handicapé et diminue l'anxiété parentale à la naissance. Il permet aux pédiatres, neurochirurgiens, pédiatres et néonatalogistes, ainsi qu'aux spécialistes en obstétrique, de se préparer aux éventuels besoins médicaux et chirurgicaux à la naissance.

#### **II.7.3.1. Planification du moment et du mode de l'accouchement**

Si un diagnostic prénatal de SB est posé, l'accouchement doit avoir lieu dans un hôpital doté de personnel expérimenté dans la prise en charge néonatale de ces NN. Le fœtus est délivré une fois sa maturité pulmonaire atteinte. La nécessité d'un accouchement prématuré est rare et se produit lorsque l'on observe une augmentation rapide de la ventriculomégalie<sup>(159)</sup>.

Le mode d'accouchement obstétrical optimal chez un fœtus atteint de MMC est indéterminé dans la littérature. Aucun essai prospectif randomisé n'a été réalisé pour

déterminer les risques et les avantages du travail et de l'accouchement vaginal pour ces nourrissons<sup>(159)</sup>, aussi, il n'y a aucune preuve clinique que le pronostic neurologique à court terme soit amélioré par la césarienne<sup>(160)</sup>. Consensuellement, l'indication d'une césarienne devrait respecter les indications obstétricales. En revanche, l'accouchement des NN ayant subi une fermeture in utero du MMC (IUMC) doit se faire par voie haute<sup>(28)</sup>.

### **II.7.3.2. Avortement thérapeutique**

Compte tenu de la nature souvent grave des ATN, l'interruption thérapeutique de la grossesse (ITG) est une option courante de prise en charge dans certains pays occidentaux, à condition qu'il soit posé suffisamment tôt<sup>(161)</sup> car la législation dans ces pays limite les âges gestationnels auxquels l'ITG est autorisée.

En Algérie, l'option d'ITG est strictement interdite par la loi ; sauf dans les cas où la vie de la mère est menacée, ou dans les cas où la mère a été violé et ceci conformément aux articles 304 à 313 du code pénal. L'avortement est aussi contraire à la fatwa émise par le conseil de jurisprudence islamique de la ligue islamique mondiale à sa session de février 1990 à la Mecque qui considère la vie de l'embryon comme étant une vie sacrée et inviolable dès la nidation<sup>(162)</sup>.

### **II.7.3.3. Chirurgie fœtale des MMC**

L'objectif principal de la chirurgie fœtale des MMC avant 27 semaines de gestation est de réduire les taux de shunt ventriculaire en postnatal et d'inverser la malformation de Chiari type II. Les procédures endoscopiques de correction intra-utérine des MMC, pour la première fois tentées par Tulipan et Bruner en 1997, sont considérées comme expérimentales par la communauté académique qui recommande la chirurgie fœtale ouverte<sup>(163)</sup>.

L'étude MOMS a rapporté une réduction de 50 % des taux d'HDC et une amélioration à deux niveaux des déficits moteurs, marquant une nouvelle ère dans le traitement des MMC<sup>(17)</sup>. Les avantages fœtaux obtenus contrastent avec les risques maternels et fœtaux accrus en raison de l'incidence élevée de complications telles que les naissances prématurées (79 %) ; et les complications inhérentes à la cicatrice utérine d'une hystérotomie, notamment une faiblesse de la paroi utérine chez 25 % des femmes expliquant la survenue d'une rupture de la cicatrice utérine à la naissance ( partielle chez 9 % des femmes totale 1 % des femmes) <sup>(17)</sup>.

Depuis l'essai MOMS, la procédure chirurgicale in utero est devenue disponible dans plusieurs centres de médecine fœtale à condition de respecter les recommandations de "*l'American College of Obstetrics and Gynecology*" (ACOG) établis en 2013<sup>(9)</sup>.

Les données du suivi prospectif des résultats de la chirurgie fœtale de l'essai MOMS publiées en 2015 ont révélé que la fréquence des naissances prématurées a été réduite, mais pas encore éliminée<sup>(164)</sup> et que la dysfonction urologique paraît plus élevée chez les nourrissons qui ont subi une fermeture in utero de la MMC (IUMC) que chez ceux fermés par les techniques conventionnelles postnatales<sup>(165)</sup> et que l'IUMC n'a pas entraîné de diminution du besoin de cathétérisme urétéral intermittent chez les nourrissons de la cohorte<sup>(165)</sup>. Cependant, les études actuelles disponibles sur la cohorte originale de MOM suggèrent que les améliorations de l'HDC, de la malformation de Chiari type II, de la fonction motrice et de l'apprentissage sont persistantes<sup>(166)</sup>.

## **II.8. CHIRURGIE POSTNATALE DES MMC**

De nombreuses familles et soignants sont au courant du diagnostic de la MMC avant la naissance, en raison de l'échographie prénatale. La gestion de ces cas peut donc être planifiée. L'accouchement doit avoir lieu dans un hôpital avec du personnel expérimenté dans la prise en charge néonatale des MMC. L'équipe multidisciplinaire de soignants qui gèrera le diagnostic, la réparation, les soins postopératoires et le suivi des enfants atteints de MMC est responsable des résultats de cette prise en charge.

L'objectif principal du traitement des SB, comme pour tout handicap, est d'atteindre la capacité ambulatoire ou au moins de maintenir le niveau fonctionnel ce qui prévient l'ostéoporose, les lésions cutanées, les contractures et la prise de poids, et peut finalement conduire à de meilleurs résultats pour l'autonomie<sup>(167)</sup>. Le défi de la prise en charge postnatale des MMC est la détection précoce des cas à risque de complications afin d'établir des stratégies de traitement individualisées<sup>(168)</sup>.

### **II.8.1. Considérations postnatales immédiates**

En salle d'accouchement, les étapes de la réanimation du NN sont suivies telles que décrites dans le « Programme de Réanimation Néonatale » (PNR)<sup>(169)</sup>. Le NN est placé sur le côté pendant l'aspiration, le séchage et l'évaluation de l'effort respiratoire. Il est admis en unité de soins intensifs néonatale (USIN), sa stabilisation étant primordiale avant toute chirurgie, ce qui implique l'obtention de signes vitaux stables et appropriés, la garantie d'une respiration, d'un pouls et d'une température adéquats.

Divers systèmes d'organes (système squelettique, musculaire, urologique, respiratoire, cutané et nerveux central) peuvent être défaillants. Des difficultés à la déglutition, un stridor inspiratoire et un cri faible évoquent la malformation d'Arnold Chiari II dont la forme sévère peut se manifester par une défaillance respiratoire, responsable de la majorité des décès néonataux des MMC<sup>(113)</sup>.

#### **II.8.1.1. Soins infirmiers**

Dans la période préopératoire, des principes de soins infirmiers de base sont à considérer pour les NN atteints de MMC.

#### **II.8.1.2. Prévenir l'infection du système nerveux central**

Il faut considérer la MMC comme une voie ouverte aux agents pathogènes. Il est primordial d'utiliser des dispositifs stériles lors du traitement du défaut, de garder les selles



hors de la MMC par des soins méticuleux de la peau et des changements fréquents des couches<sup>(170)</sup>. Il faut aussi cathétériser de façon intermittente l'urine résiduelle si nécessaire pour assurer la décompression de la vessie<sup>(171)</sup>, éviter l'utilisation de la Bétadine car toxique pour les tissus et entraîne une inhibition et un retard de cicatrisation de la plaie<sup>(172)</sup>.

#### **II.8.1.3. Prévenir l'hypothermie**

Tous les NN sont à risque d'hypothermie, mais le NN atteint de MMC présente des facteurs surajoutés qui altèrent l'homéostasie thermique à savoir : l'immaturité fréquente du système de thermorégulation, l'exposition des structures internes non protégées à l'environnement augmentant la perte de chaleur rayonnante, les déperditions du LCS augmentant la perte de chaleur par évaporation, et le défaut de la production de chaleur à partir des mouvements musculaires des membres inférieurs. La prévention de l'hypothermie vise à maintenir la température axillaire entre 36,5 et 37,5° en recouvrant les gros défauts d'une pellicule plastique pour éviter les pertes de chaleur<sup>(170)</sup>.

#### **II.8.1.4. Prévenir la rupture précoce de la lésion**

Afin de prévenir la rupture précoce de la lésion, il est recommandé d'allaiter le NN sur le ventre ou en position latérale, le garder dévêtu avec une couche lâche, dans un environnement thermique neutre, le maintenir sur un halo confectionné contenant une ouverture dédiée à la lésion de la MMC ce qui évite toute pression sur la lésion en cas de nécessité d'un décubitus dorsal (intubation par exemple), il faut aussi éviter de placer des vêtements ou des couvertures sur ou à proximité de la lésion afin de s'assurer qu'il n'y a pas de pression excessive ou de risque de blessure sur la lésion et le tissu nerveux exposé (le défaut étant couvert de pansements humidifiés par une solution saline tiède)<sup>(173)</sup>.



**Figure 18.** Halo confectionné avec ouverture dédiée au défaut<sup>(173)</sup>

### II.8.1.5. Éviter l'utilisation de latex

Ces nouveaux nés courent un risque accru de développer une sensibilité au latex. Cette allergie peut être légère, avec urticaire, ou sévère, avec bronchospasme, œdème laryngé et anaphylaxie. Il est donc primordial de travailler dans un environnement sans latex<sup>(173)</sup>.

### II.8.2. Bilan clinique du nouveau-né

Les manifestations cliniques des MMC sont fonction de la localisation et de l'étendu des lésions médullo-radicales. Le degré du déficit moteur varie de l'atteinte de quelques muscles à la paraplégie flasque. Les déformations orthopédiques plus ou moins irréversibles sont la conséquence de la pression et les mauvaises postures intra-utérines.

#### II.8.2.1. Examen de la lésion

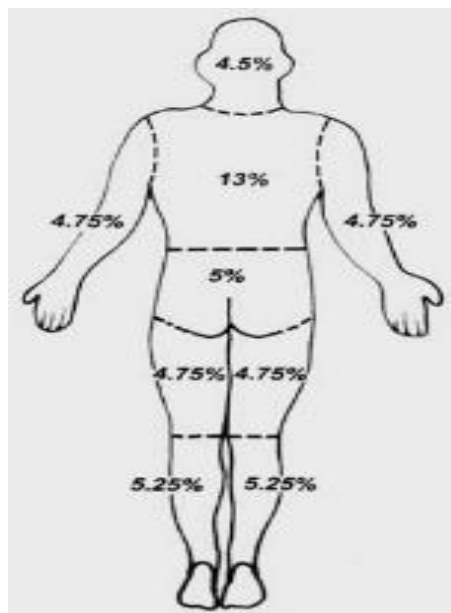
Le NN doit subir une évaluation minutieuse de la placode neurale ouverte pour noter son siège, sa taille, son extension, ses caractéristiques et une éventuelle fuite de LCR. Apprécier la qualité et la quantité de la peau environnante disponible pour la reconstruction est primordiale, car la fermeture cutanée peut, dans certains cas, être l'étape la plus difficile de l'intervention chirurgicale si le défaut est important et le tissu sous-cutané est rare<sup>(174)</sup>.

Certaines études se sont basées sur le calcul de la surface de la zone lésionnelle selon la formule suivante : **la taille de la lésion à base elliptique =  $D \times d \times \pi$** , Où **D** est le diamètre long et **d** est le diamètre court<sup>(175)</sup> (Figure 19).



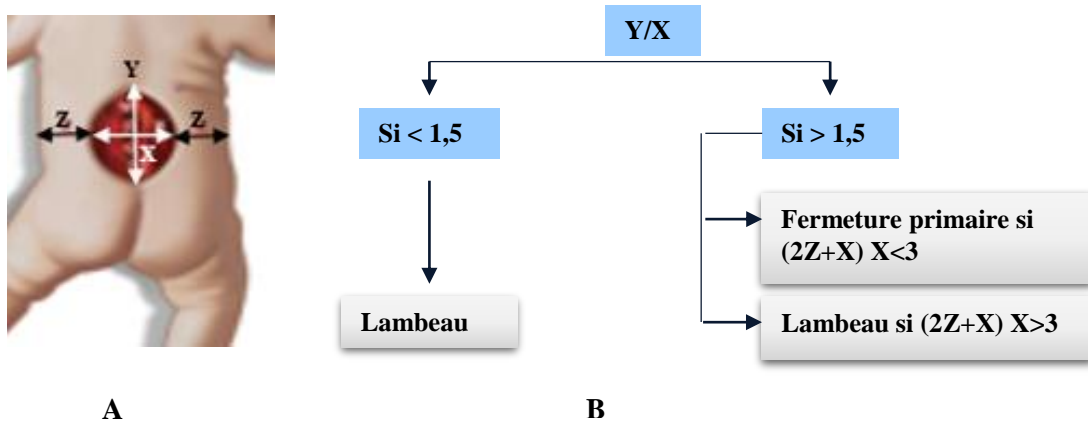
**Figure 19.** Calcul de la surface de MMC (CHU Tlemcen)  
(D): diamètre long, (d) : diamètre court

D'autres études ont calculé le pourcentage de la taille de la lésion par rapport à la surface de la région thoracolombaire, elle-même calculée par rapport à la surface corporelle totale selon la formule : **La surface corporelle totale = (Poids corporel × 4) + 7 ÷ Poids corporel + 90** <sup>(176)</sup>. Les surfaces totales des régions thoracique et lombaire sont calculées selon la « règle des neuf », qui stipule que ces régions constituent 18 % de la surface corporelle totale. **Le pourcentage de la taille de la lésion = Surface de la lésion × 100 ÷ Surface de la région thoracolombaire**. Les lésions qui occupent moins de 8 % de la surface de la région thoracolombaire sont classées en grade I, et les lésions qui occupent plus de 8 % sont classées en grade II (Figure20).



**Figure 20.** Pourcentage des régions du corps par rapport à la surface corporelle totale

Le calcul du ratio et non pas de la taille a été proposé récemment dans le but d'affiner les indications des lambeaux de réparation. Les valeurs à prendre en considération pour calculer le ratio sont : la largeur du défaut (X), sa hauteur (Y), la distance entre la ligne axillaire et le bord latéral du défaut cutané (Z). Si le ratio Y/X est supérieur à 1.5, la fermeture serait primaire si  $(2Z+X) / X$  est supérieure à 3 et nécessiterait un lambeau si  $(2Z+X) / X$  est inférieure à 3. Si le ratio Y/X est inférieur à 1.5, la fermeture se fera par un lambeau<sup>(177)</sup>.



**Figure 21.** Fermeture de la MMC selon les repaires X, Y, Z <sup>(177)</sup>

(A). Repères X, Y, Z. (B). Diagramme décisionnel

### II.8.2.2. Évaluation physique du nouveau-né

Une fois le nourrisson stabilisé, le défaut ouvert protégé et les besoins de régulation thermique satisfaits, il faut procéder à une évaluation physique complète du NN.

L'examen de l'extrémité céphalique, commence par la palpation des fontanelles et des sutures à la recherche de signes de pression ou de séparation ; seule une fontanelle pulsatile et bombée est un signe fiable d'augmentation de la pression intracrânienne<sup>(170)</sup>. Ensuite, la circonférence fronto-occipitale (OFC) de la tête est mesurée et rapportée à une courbe de croissance standard pour comparer le centile au poids et à la taille du nourrisson. Dans moins de 15 % des cas, l'HDC est déjà manifeste à la naissance, caractérisée par les signes classiques d'hypertension intracrânienne (HIC) (disjonction des sutures, fontanelle antérieure tendue, yeux en couché de soleil, vomissements, etc.)<sup>(178)</sup>.

Le tonus, les mouvements spontanés et les réflexes du NN sont évalués et les indicateurs cliniques d'une trisomie ou une autre anomalie chromosomique seront recherchés. Le niveau de chaque lésion est établi sur la base des niveaux anatomique et fonctionnel. Le niveau anatomique de la lésion est défini comme le niveau de l'arc vertébral postérieur intact au-dessus et au-dessous de la lésion sur la radiographie simple abdominale, prise dans le cadre de l'évaluation du shunt ventriculopéritonéal ou de la cysto-uréthrographie mictionnelle ou d'un cliché thoracoabdominal demandé dans le cadre d'un bilan préopératoire.

Le niveau fonctionnel est déterminé à partir des bilans moteurs des membres inférieurs, ce niveau est défini comme le niveau le plus bas du myotome intact avec une puissance d'au moins 3/5 du côté droit ou du côté gauche. Si en soustrayant le niveau anatomique du niveau fonctionnel on obtient une valeur négative indiquant que le niveau fonctionnel est

supérieur au niveau anatomique et vice versa<sup>(175)</sup>. En plus du déficit moteur, les lésions nerveuses sont bien souvent à l'origine d'une hypoesthésie sous-lésionnelle de degré et de limite supérieure variables.

**Tableau 5.** Niveau fonctionnel et anatomique des MMC : Système de points <sup>(175)</sup>

Point	Niveau fonctionnel	Niveau anatomique
1	L1 intacte	Cervical
2	L2 intacte	Thoracique
3	L3 intacte	Thoracolombaire
4	L4 intacte	Lombaire
5	L5 intacte	Lombo-sacré
6	S1 intacte	Sacré

L'examen clinique a aussi pour but d'évaluer les déformations positionnelles des membres inférieurs, en particulier, le pied bot, présent chez 25 % des MMC<sup>(179)</sup> et la dysplasie congénitale de la hanche dont le diagnostic, par l'utilisation des manœuvres de Barlow ou d'Ortolani, sera différé à la période postopératoire<sup>(170)</sup>.

Il est nécessaire d'observer le NN pendant la miction. L'absence de miction après 24 heures de vie ou la présence d'une distension abdominale peuvent être un signe de rétention urinaire nécessitant parfois un cathétérisme intermittent pour assurer la décompression de la vessie<sup>(180)</sup>; par contre le dribble d'urine et les dermatites de siège suggèrent la possibilité d'une vessie neurogène.

Les troubles sphinctériens anaux sont parfois évidents, marqués par une incontinence anale caractérisée par une perte de selles très fréquente survenant lors des cris et par une béance anale, voire un prolapsus rectal lors de la verticalisation. Il peut aussi s'agir d'une constipation avec des selles en billes "crottes de lapin". Les signes peuvent être plus discrets, leur détection est alors difficile et ils ne s'apprécient que par l'examen de l'anus, qui met en évidence une disparition des plis radiaires de la marge anale, une absence du réflexe anal "clin d'œil anal"; provoqué en caressant doucement la peau adjacente à l'anus; et une hypotonie du sphincter anal et du périnée. Il a été constaté que la majorité des nourrissons atteints de MMC ayant un réflexe anocutané positif, ont un mécanisme sphinctérien (anal et urinaire) compétent<sup>(181)</sup>.



**Figure 22.** Photo d'un prolapsus rectal  
Patient âgé de 2 mois opéré au service de neurochirurgie du CHU Tlemcen (cicatrice d'une MMC opérée depuis 7j (Fleche))

La détection de déformations rachidiennes associées peut influencer la prise en charge chirurgicale. Par exemple, la cyphose ; présente à la naissance chez environ 15 % des enfants atteints ; peut empêcher une fermeture parfaite de la malformation rachidienne et nécessite une correction en même temps que la réparation de la MMC<sup>(182)</sup>. De même, une cyphoscoliose sévère associée à une asymétrie importante des membres inférieurs suggère une malformation médullaire fendue associée, pouvant modifier la stratégie chirurgicale<sup>(170)</sup>.

### **II.8.3. Bilan radiologique préopératoire**

Ces patients nécessitent une réparation chirurgicale urgente de la MMC pour prévenir l'aggravation de leurs handicaps voir le décès<sup>(183)</sup>. Les études d'imagerie obligatoires sont ceux qui détectent et évaluent d'éventuelles anomalies pulmonaires ou cardiaques, qui pourraient affecter le pronostic et la décision chirurgicale<sup>(184)</sup>. Le seul intérêt de l'exploration radiologique chez ces patients est d'imager la tête pour évaluer l'HDC, car selon le degré de la dilatation ventriculaire, le neurochirurgien peut choisir de shunter les ventricules lors de la même procédure de réparation de la MMC<sup>(185)</sup>.

#### **II.8.3.1. Échographie transventriculaire**

L'utilisation de l'échographie est permise à travers les fenêtres acoustiques crâniennes encore accessibles chez le NN et le jeune nourrisson. Il s'agit d'une modalité d'investigation sûre, à faible coût et sans danger biologique, qui peut être utilisée au chevet du patient. Le rapport ventricule/hémisphère (VHR) est la mesure la plus fréquemment utilisée.

Le diagnostic d'une VM sévère ne pose pas de difficultés, mais le repérage d'une légère dilatation ventriculaire dépend de l'établissement de paramètres de seuil de normalité. Quelques millimètres seulement de modification de la taille ventriculaire suffisent pour

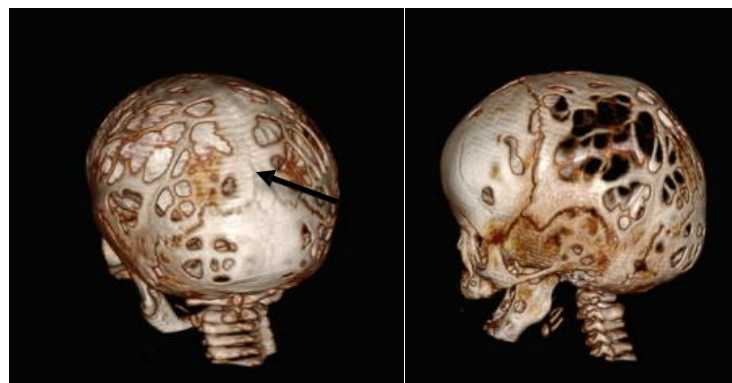
démarrer une observation stricte et/ou une intervention<sup>(186)</sup>. Le VHR moyen, dans l'étude de Shah et al, était de  $0,12 \pm 0,052$  chez les NN prématurés et de  $0,12 \pm 0,076$  chez les NN à terme. Il est passé de  $0,14 \pm 0,064$  au premier mois, à  $0,17 \pm 0,056$  au troisième mois, se stabilisant à ce niveau jusqu'au sixième mois<sup>(187)</sup>. D'autres mesures ont été proposées par des études récentes<sup>(188)</sup>.

### II.8.3.2. Tomodensitométrie cérébrale et vertébrale

Les TDM doivent être limitées dans la mesure du possible car chaque examen scannographique délivre une forte dose de rayonnement qui peut entraîner une augmentation de la maladie métastatique plus tard dans la vie<sup>(189)</sup>.

Le scanner cérébral reste un moyen simple de suivre l'HDC et l'HDC shuntée. La fosse postérieure est petite avec un clivus festonné. La vue latérale de la jonction craniocervicale montre un grand foramen magnum et un clivus court et concave (festonné). L'inion peut être bas et la squame occipitale peut être plate ou convexe vers le haut, peut être en raison de la faible attache de la tente. Les marquages sino-veineux associés sont faibles. Le canal cervical supérieur est élargi en raison de la malformation de Chiari II. L'arc neural de C1 est incomplet dans 70% des cas alors que C2 est généralement intact<sup>(184)</sup>.

Des lacunes dysplasiques irrégulières des surfaces interne et externe du crâne, décrites comme une craniolacunie, ou Lückenschädel, sont présentes chez au moins 85 % des patients atteints de malformation MMC à la naissance, mais tendent à disparaître avec l'âge. Ces lacunes correspondent à un défaut mésenchymateux intrinsèque, et ne sont pas l'effet d'une augmentation de la pression intracrânienne<sup>(190)</sup>.



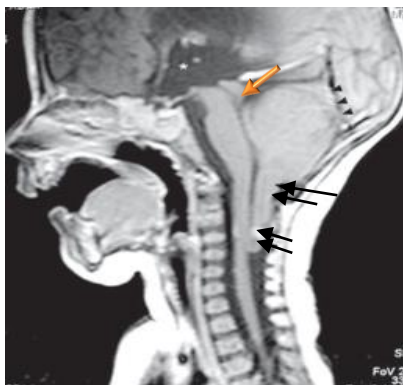
**Figure 23.** craniolacunae (Lückenschädel)

TDM cérébrale en Reconstruction 3D : multiples craniolacunae et une craniosynostose sagittale (flèche)<sup>(191)</sup>

La TDM vertébrale peut être utilisée pour délimiter le dysraphisme rachidien, explorer le contenu du sac méningé et détecter un cordon attaché. L'utilisation d'un rendu de surface tridimensionnel et de différents reformats planaires est recommandée pour l'évaluation des défauts osseux et de la scoliose. La qualité de l'imagerie de la colonne vertébrale est médiocre en raison des courbures vertébrales anormales.

### II.8.3.3. Imagerie par résonance magnétique

L'IRM permet une bonne représentation des anomalies morphologiques rachidiennes et crâniennes et une identification précise des tissus normaux et dysplasiques. Cependant, supposée plus inoffensive que la TDM, l'IRM n'est pas totalement non invasive chez le jeune enfant, car une sédation ou une anesthésie générale sont nécessaires. La qualité de l'imagerie peut aussi être sous-optimale par rapport à celle des enfants plus âgés en raison de la petite taille des sujets et de la forte teneur en eau et de la faible teneur en myéline chez le NN. Dès l'âge de quelques mois, l'IRM peut évaluer avec précision la MMC réparée, la dysplasie du rhombencéphale et de son environnement sinoveineux, la dysplasie du mésencéphale et du cerveau antérieur, l'HDC ainsi que la colonne osseuse<sup>(184)</sup>. L'IRM est particulièrement importante si le nourrisson présente des symptômes de dysfonctionnement du tronc cérébral<sup>(192)</sup>.



**Figure 24.** IRM rachidienne cervicale d'un nourrisson atteint de MMC <sup>(193)</sup>

L'image illustre plusieurs aspects d'anomalies associées du cerveau postérieur : Le vermis cérébelleux et les amygdales cérébelleuses dysplasiques sont descendus presque au niveau C4 (flèches noires) à travers le foramen magnum ; tente (têtes de flèches noires) est orienté verticalement en raison de la petite fosse postérieure. *Tectum* déformé (flèche jaune), tiers élargi (astérisque) et ventricules latéraux sans quatrième ventricule apparent, *clivus* raccourci, perte de flexion pontique, canal rachidien cervical élargi, toutes les caractéristiques d'une malformation de Chiari II accompagnant une MMC

### II.8.4. Bilan biologique et cardiorespiratoire préopératoire

Le bilan biologique demandé avant chaque chirurgie d'une MMC : une numération formule sanguine, un groupage rhésus, un taux de prothrombine et une fonction rénale. Un



déséquilibre électrolytique peut se présenter sous forme d'hypokaliémie, d'hyperkaliémie ou d'hypernatrémie. Les enfants peuvent également être anémiques et malnutris.

Chaque fois que l'opération est retardée au-delà de 72 heures de vie ; soit en raison d'un consentement parental tardif, soit d'un transfert tardif d'un hôpital périphérique ; il semble approprié d'obtenir des cultures de LCR et de la placode avant la réparation chirurgicale<sup>(178)</sup>. La ventriculite néonatale est une complication bien connue de la méningite entraînant une morbidité importante voire le décès. Son incidence est de l'ordre de 52 % à 94 % après une méningite à Gram négatif. Les modalités de traitement utilisées comprennent les antibiotiques intraveineux seuls ou les antibiotiques intraventriculaires via un drain ventriculaire externe (EVD) ou un réservoir <sup>(194)</sup>.

Ces patients peuvent présenter des complications préopératoires telles que des arythmies, une hypotension, un bronchospasme, un laryngospasme d'où l'intérêt d'un bilan cardiorespiratoire préopératoire<sup>(195)</sup>.

## **II.8.5. Technique chirurgicale de la fermeture des MMC**

La chirurgie postnatale peut empêcher l'aggravation neurologique des MMC, mais elle ne peut pas inverser les dommages actuels de la moelle épinière. Elle vise à stabiliser l'état clinique et le statut neurologique du NN et à prévenir les risques potentiels d'aggravation. Selon l'opinion éthico-légale actuelle, la chirurgie est proposée à tous les cas de MMC.

### **II.8.5.1. Buts de la chirurgie**

Techniquement, la chirurgie vise, premièrement, à retirer le sac malformé et à fournir un tissu souple, généreux, durable et sans tension recouvrant la dure-mère réparée, minimisant ainsi le risque de fuite du LCR et d'infection en créant une barrière entre le canal rachidien et le milieu extérieur. Deuxièmement, cette chirurgie vise à restaurer le flux normal du LCR autour de la moelle épinière (ME) malformée, préservant ainsi ses fonctions motrices et sensorielles résiduelles<sup>(178)</sup>.

### **II.8.5.2. Compréhension anatomique**

Le principe de la réparation des MMC nécessite une compréhension approfondie des particularités anatomiques et des séquences embryologiques impliquées lors de la formation de la moelle épinière<sup>(193)</sup>.

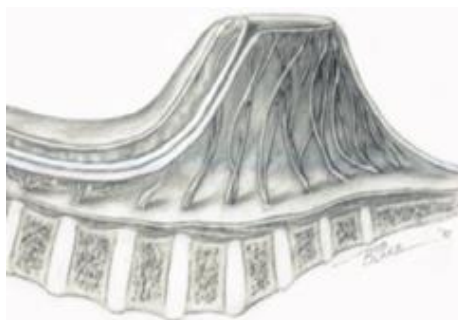
La placode neurale est une forme embryologique aplatie et ouverte de la face caudale de la moelle épinière ; elle retrace la plaque neurale primitive, ses bords se prolongeant dans les revêtements arachnoïdiens et durs contigus (zone jonctionnelle). En raison de l'échec de la neurulation, les racines nerveuses spinales ventrales et dorsales sortent de la face ventrale de la placode à la frontière entre la placode et la couche arachnoïdienne adjacente. Il est important de reconnaître cette région afin d'éviter de blesser les racines nerveuses lors de la dissection initiale<sup>(193)</sup>.

Les racines nerveuses ventrales et dorsales proviennent de la surface ventrale de la placode, les racines sensorielles dorsales étant latérales aux racines motrices ventrales<sup>(178)</sup>. Autour du bord de la placode se trouve la membrane arachnoïdienne, qui s'étend latéralement pour fusionner avec le bord de la peau normale. Ventralement à la placode se trouve un espace sous-arachnoïdien intact.

Bien que la dure mère ventrale se développe normalement, plutôt que de fusionner dans la ligne médiane dorsale, elle fusionne avec les bords libres des tissus mous environnants, y compris la musculature paraspinale et le fascia lombodorsal et/ou le périoste de l'arc neural

incomplet. Ce qui aurait été la dure-mère dorsale se trouve donc latéralement juste sous la surface de la peau<sup>(196)</sup>.

En raison de la formation incomplète de l'arc neural postérieur, la musculature para spinale dorsale et le fascia lombodorsal sont déplacés ventrolatéralement et peuvent être hypoplasiques. Les corps vertébraux sous-jacents sont généralement aplatis et élargis et les pédicules sont généralement éversés, cette combinaison entraîne une augmentation de la distance interpédiculaire. Les restes des lames sont généralement hypoplasiques et peuvent également être retournés. Les apophyses épineuses sont absentes.



**Figure 25.** Illustration de l'anatomie de la Myéломéningocèle <sup>(197)</sup>

### II.8.5.3. Timing de la chirurgie

La MMC est une urgence neurochirurgicale<sup>(45)</sup>. Elle doit être fermée ; idéalement ; dans les 48 heures suivant la naissance, cela diminue le risque d'infection du SNC (7 %, contre 37% en cas d'opération retardée) et évite la myélodysplasie qui détériore les fonctions neurologiques et vésicales<sup>(198)</sup>.

Selon le guideline du *Congress of Neurological Surgeons*, il n'existe pas suffisamment de preuves pour confirmer que la fermeture des MMC dans les 48 heures diminue le risque d'infection de la plaie néanmoins il est recommandé d'initier une antibioprophylaxie, si la fermeture de la MMC est retardée au-delà de 48 heures<sup>(199)</sup>.

Les enfants atteints de MMC qui naissent sans diagnostic prénatal, sont envoyés dans un hôpital tertiaire quelques heures ou jours après la naissance. Dans ces circonstances, la mobilisation de l'équipe, l'acquisition de toutes les données cliniques ainsi que l'information adéquate des parents et l'obtention de leur consentement à l'opération peuvent retarder la chirurgie<sup>(178)</sup>. Un tel retard, s'il n'est pas délétère pour la fonction neurologique, ni n'augmente le risque d'infection du LCR, permet au neurochirurgien d'obtenir des informations plus complètes sur l'état clinique de l'enfant et une investigation

neuroradiologique approfondie et permet aux parents de mieux connaître les problèmes liés à la malformation afin de donner un consentement chirurgical suffisamment éclairé<sup>(200)</sup>.

#### **II.8.5.4. Moyens nécessaires pour la chirurgie postnatale des MMC**

La chirurgie contemporaine des MMC utilise une magnification optique au microscope opératoire ou aux loupes ; en utilisant le laser et une stimulation électrique peropératoire<sup>(201)</sup>. De tels outils techniques ont permis aux neurochirurgiens d'obtenir de meilleurs résultats fonctionnels en offrant une meilleure précision lors de la manipulation peropératoire des structures neurales<sup>(202)</sup>. Il convient, lors de la planification de la réparation chirurgicale, d'utiliser un environnement sans latex<sup>(178)</sup>.

#### **II.8.5.5. Anesthésie des patients atteints de MMC**

##### **a. Anesthésie et positionnement du patient**

L'opération est réalisée sous anesthésie générale avec intubation orotrachéale<sup>(203)</sup>. Au cours des procédures anesthésiques préopératoires (positionnement des lignes veineuses et artérielles, cathétérisme vésical, intubation orotrachéale), le NN est placé en décubitus dorsal sur une gaze ou un beignet de gelée pour protéger la malformation vertébrale<sup>(204)</sup>. Après avoir terminé la préparation anesthésique, le NN est positionné sur le ventre sur des rouleaux thoraciques fermes pour permettre une expansion thoracique optimale ; des coussinets sont positionnés sur tous les points de pression pour éviter les escarres<sup>(178)</sup>.

##### **b. Anesthésie et thermorégulation**

Des efforts énergiques doivent être faits pour prévenir l'hypothermie dans la salle d'opération. L'altération de l'homéostasie thermique chez les NN atteints de MMC augmente le risque d'hypothermie. L'anesthésie vient majorer ce risque en induisant une vasodilatation périphérique et en inhibant la thermogénèse chimique du métabolisme de la graisse brune qui constitue une source de production de la chaleur chez le NN<sup>(205)</sup>. Le fentanyl peut provoquer une hypothermie en inhibant la production de chaleur dans le foie<sup>(206)</sup>.

#### **II.8.5.6. Préparation de la peau et drapage**

La peau est nettoyée avec une solution iodée, en faisant particulièrement attention à éviter tout contact avec la placode afin d'éviter la neurotoxicité potentielle et le risque théorique d'hypothyroïdie induite<sup>(207)</sup>.

Une quantité adéquate de la surface cutanée autour du défaut rachidien est bordée d'enveloppes en plastique, proportionnelles au diamètre de la malformation et à la quantité de peau à mobiliser, vraisemblablement pour optimiser la fermeture cutanée. Une telle définition initiale du champ opératoire réduit la surface à préparer et par conséquent réduit les pertes de chaleur<sup>(178)</sup>.

#### **II.8.5.7. Incision cutanée**

Une incision cutanée linéaire médiane limitée est réalisée à la limite supérieure de la malformation, sur les apophyses épineuses des deux premières vertèbres normales rostrales au défaut rachidien. Ensuite, l'incision est amenée le long de la frontière entre la peau dystrophique et l'arachnoïde qui entoure la malformation circonférentiellement jusqu'à ce que toute la placode soit complètement circonscrite. Une autre incision linéaire médiane est réalisée à l'extrémité inférieure du défaut rachidien. Ces deux incisions verticales permettent d'identifier les éléments normaux rostral et caudal à la malformation<sup>(178)</sup>.

#### **II.8.5.8. Dissection de la placode**

Après avoir terminé l'incision cutanée, la placode est disséquée des restes de l'arachnoïde environnants, le long de la zone de jonction sous un grossissement au microscope ou à la loupe<sup>(202)</sup>. La dissection commence généralement à la limite supérieure de la malformation, où la placode fusionne avec la moelle épinière normale, et se poursuit circonférentiellement le long de ses bords. La zone d'entrée de la racine dorsale est immédiatement adjacente au bord de la malformation rachidienne, cette relation les expose à un risque accru de blessure.

Tous les restes d'arachnoïdes dystrophiques doivent être méticuleusement retirés, car ils peuvent contribuer à l'attache tardive de la moelle épinière et sont potentiellement responsables de la formation retardée de kystes dermoïdes et épidermoïdes<sup>(178, 208)</sup>. Ces manœuvres sont mieux réalisées avec des microdissecteurs et des microciseaux, qui permettent une manipulation plus délicate des structures neurales. La coagulation bipolaire doit être aussi limitée que possible lors de cette étape de la réparation chirurgicale.

Après avoir terminé la dissection circonférentielle, le filum terminale est généralement identifié sous la partie la plus caudale de la placode. La section du filum terminale (lorsqu'il est clairement identifiable) fait partie intégrante de la procédure, car cela minimise le risque d'attache secondaire<sup>(209)</sup>. Il existe d'autres variantes anatomiques

favorisant l'ancrage tardif de la moelle épinière, à savoir des anomalies de forme et de longueur des racines rachidiennes, qui ne peuvent pas être corrigées chirurgicalement<sup>(210)</sup>.

L'inspection de la face interne du sac dural ouvert révèle souvent la présence de racines nerveuses aberrantes qui se terminent dans le sac dural ; ces éléments neuronaux sont dépourvus de toute activité fonctionnelle et peuvent être sacrifiés sans risquer de nuire à l'état neurologique de l'enfant<sup>(178)</sup>.

Fréquemment, des navires veineux relativement gros entamant la face ventrale de la placode ; sont rencontrés. Il est essentiel d'éviter toute lésion ou coagulation de ces vaisseaux pour ne pas nuire à la vascularisation et la viabilité des éléments nerveux de la placode, aggravant ainsi le statut neurologique initial<sup>(209)</sup>. L'hémostase doit de préférence être obtenue par application locale d'agents hémostatiques résorbables (Spongostan ou de Floseal). Une inspection minutieuse de l'espace intradural doit exclure toute autre malformation associée comme les lipomes ou les kystes dermoïdes qui méritent également un traitement chirurgical<sup>(178)</sup>.

#### **II.8.5.9. Reconstruction du tube neural**

Une fois la dissection terminée, la placode se trouvera au fond du sac dural largement ouvert, se continuant rostralement avec la moelle épinière intacte, et avec les racines vertébrales émergentes ventralement. L'étape suivante de la réparation chirurgicale est représentée par une tentative de « reconstruction » de la moelle épinière.

Les bords latéraux de la placode sont rapprochés sur la ligne médiane, et leurs bords pia-arachnoïdiens sont suturés au grossissement microscopique, avec un monofilament non résorbable de 7,0<sup>(202)</sup>. Pendant cette phase, il faut éviter toute compression des structures neurales provenant d'une fermeture trop serrée. Si la placode est trop volumineuse pour permettre sa « tubulisation », il convient d'abandonner cette partie du geste chirurgical, car la suture pia-arachnoïdienne est une étape dépourvue de tout effet bénéfique sur les résultats neurologiques de l'enfant. Néanmoins, elle facilite la fermeture durale et minimise la cicatrice arachnoïdienne en réduisant la zone d'adhérence dorsale ce qui réduit considérablement la survenue d'attaches tardives symptomatiques<sup>(200, 202, 211)</sup>.

#### **II.8.5.10. Dissection durale et fermeture**

L'étape suivante de la réparation chirurgicale consiste en la reconstruction du sac dural. Les revêtements méningés intacts doivent d'abord être identifiés à l'extrémité supérieure de la

malformation, juste sous la première vertèbre normale, où la dure-mère malformée se continue dans le sac dural normal. À partir de ce point, la couche durale est disséquée circonférentiellement le long des bords du défaut, en procédant de manière centripète de la périphérie à la ligne médiane. La dissection doit commencer près de la ligne médiane où un véritable espace épidual est déjà présent et la petite quantité de graisse épidurale facilite la dissection dans le bon plan<sup>(178)</sup>.

Les feuilles durales disséquées sont ensuite rapprochées sur la ligne médiane et suturées avec une suture de soie 5.0 ou un monofilament. La suture continue est généralement préférable car elle assure une meilleure étanchéité du sac dural reconstruit ; parfois des sutures interrompues peuvent être utilisées si la taille du lambeau méningé est insuffisante. La fermeture durale doit être étanche pour éviter une fuite ou une accumulation postopératoires de LCR sur le site chirurgical, ce qui retarde la cicatrisation de la plaie et expose le NN à des risques de complications infectieuses. Pour vérifier l'étanchéité, une manœuvre de Valsalva doit être effectuée après avoir terminé la suture durale. La présence d'une fuite de LCR, même minime, justifie des sutures supplémentaires ou l'utilisation de colles durales<sup>(212)</sup>.

La fermeture durale doit éviter toute compression des structures neurales sous-jacentes. En effet, une fermeture durale trop serrée peut compromettre l'approvisionnement en sang de la placode reconstruite et faciliter l'adhésion de sa face dorsale à l'enveloppe durale, représentant la base d'une ré-attache secondaire. Pour éviter cette complication potentielle, un patch dural doit être utilisé lorsque les feuillets durs semblent insuffisants. L'utilisation d'allogreffes telles que la dure-mère cadavérique ou le péricarde bovin a été proposée, mais ces substituts ont été à l'origine d'une arachnoïdite entraînant un attachement tardif<sup>(213)</sup>. Une innovation récente est le nouveau substitut dural composé uniquement de collagène colloïdal (Tissu Dura). Les aspects les plus positifs de ce matériau est la réponse inflammatoire limitée de l'hôte, la fermeture durale adéquate et la protection contre les fuites de LCR<sup>(214)</sup>.

La fermeture durale doit être renforcée, dans la mesure du possible, en suturant le fascia thoracolombaire sur le sac dural reconstruit. Les bords fasciaux sont rapprochés et suturés au-dessus du défaut médian, à l'aide si nécessaire d'incisions de relaxation latérales.

### II.8.5.11. Dissection sous-cutanée et fermeture cutanée

L'étape suivante de la réparation de la MMC est le développement de la couche sous-cutanée et la fermeture de la peau. Il faut éviter une coagulation excessive des vaisseaux perforants sur la peau qui pourrait compromettre son apport sanguin<sup>(215)</sup>. La fermeture de la peau doit être préférentiellement effectuée de manière verticale sur la ligne médiane, avec des bords cutanés peu ou pas tendus<sup>(178)</sup>.

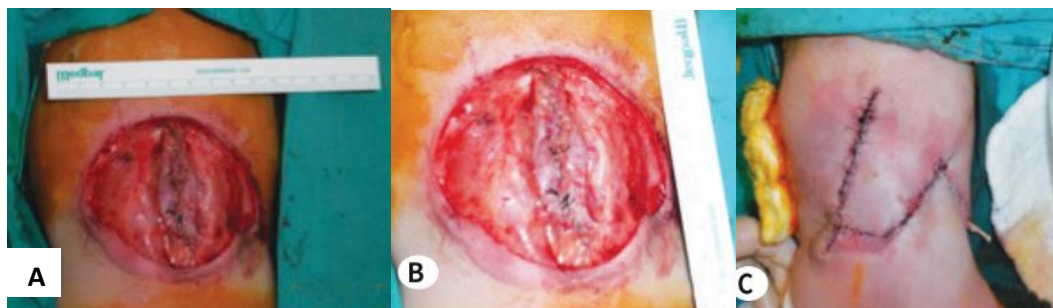
### II.8.5.12. Lambeaux myocutanés et cutanés

Dans les MMC volumineux, où le défaut cutané est important et le tissu sous-cutané est rare, la fermeture cutanée peut être l'étape la plus difficile de l'intervention chirurgicale. La reconstruction des couches superficielles devient presque impossible et une reconstruction chirurgicale plastique s'impose<sup>(178)</sup>. Une tendance dans la réparation des défauts étendus implique la fermeture des tissus mous avec des techniques de lambeau musculaire et fascial afin de fournir un revêtement durable, protecteur et sans tension. De nombreuses techniques de lambeau ont été décrites pour réparer la MMC<sup>(216)</sup>, nous citons à titre d'exemple :

#### II.8.5.12.1. Types de lambeaux

##### a. Lambeau de Limberg

Le lambeau de Limberg est un type de lambeau de transposition. Il est dessiné sous forme de rhomboïde avec deux angles de 120° et deux angles de 60°. Les lambeaux peuvent être conçus bilatéralement en fonction de la taille du défaut. Après les incisions, le lambeau est disséqué sur le fascia musculaire. Une fois l'élévation du lambeau terminée, une dissection sous-cutanée est réalisée dans la zone donneuse dans le but d'une fermeture sans tension du site donneur. Le lambeau doit être adapté au défaut. Un mince drain de Penrose fabriqué à partir du bord du gant est placé afin de drainer un éventuel saignement.

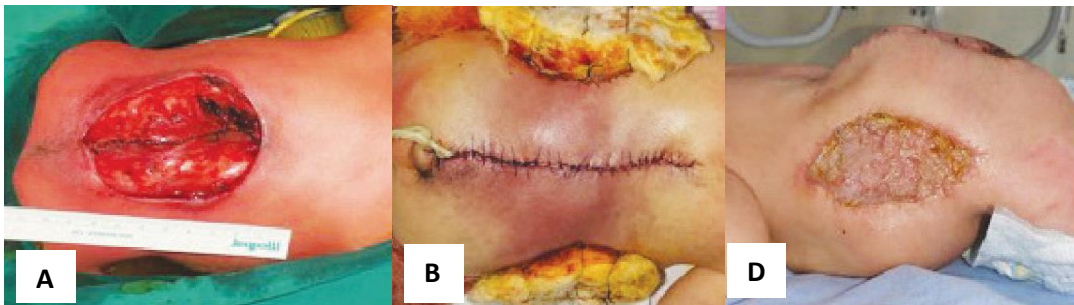


**Figure 26.** Lambeau de Limber unilatéral  
(A) et (B) Les défauts (20 cm<sup>2</sup>), (C) réparation par lambeau de Limberg unilatéral<sup>(216)</sup>



### b. Lambeaux d'avancement bipédiculés

Ce lambeau se base sur un mouvement de glissement ; vers le défaut ; de volets conçus à côté du défaut et élevés au-dessus du fascia musculaire, après la réparation du défaut dural par l'équipe de neurochirurgie. Le bord d'un lambeau est approfondi jusqu'à 1 cm et placé à la base de l'autre lambeau afin de créer un support de tissus mous épais sur la ligne médiane lors de l'adaptation. Les mouvements d'avancement laissent des défauts secondaires au niveau des zones donneuses qui seront réparées avec des greffes de peau d'épaisseur fractionnée de la cuisse.

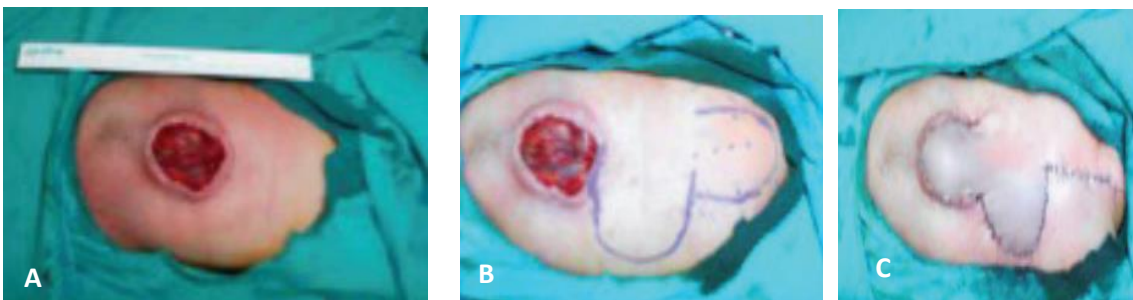


**Figure 27.** Illustration d'un lambeau d'avancement bipédiculé bilatéral.

(A) Avant la Chirurgie, (B) immédiatement après l'opération, (C), (D) premier mois postopératoire, lambeau et site donneur<sup>(216)</sup>

### c. Lambeau bilobé

Les lambeaux bilobés sont des lambeaux à double transposition. Le premier lambeau dessiné à côté du défaut est utilisé pour couvrir le défaut, le deuxième lambeau est utilisé pour réparer le site donneur du premier lambeau. Les lambeaux sont élevés sur le fascia musculaire. La zone donneuse du deuxième lambeau est aussi réparée.



**Figure 28.** Illustration d'un lambeau bilobé<sup>(216)</sup>

(A) Le défaut (22,5 cm<sup>2</sup>), (B) planification du lambeau bilobé, (C) deux mois postopératoire

#### II.8.5.12.2. Indications des lambeaux myocutanés et cutanés

Étant donné que les défauts de MMC varient en taille, en forme et en emplacement, aucune procédure unique ne s'applique à tous. Les méthodes de reconstruction qui impliquent des lambeaux de rotation fascio-cutanés, des lambeaux fascio-cutanés et des lambeaux musculo-cutanés sont proposés en se basant sur des seuils minimaux de taille ou de surface

du défaut à partir desquels la réparation par ces méthodes de reconstructions plastiques s'imposent.

Certaines études ont situé ce seuil à 20-25 cm<sup>2</sup> <sup>(217)</sup>, alors que d'autres études suggèrent que les défauts de taille minimale supérieure à 18 cm<sup>2</sup>, exigent une collaboration avec un chirurgien plasticien <sup>(218)</sup>. Il a même été évoqué un diamètre entre 5 à 8 cm pour indiquer une reconstruction par lambeaux lors de la fermeture des MMC <sup>(219, 220)</sup>. En revanche, les techniques de reconstruction plastique sont réfutées par certains neurochirurgiens pédiatriques expérimentés même dans les gros défauts <sup>(221)</sup>. Une expérience de 600 opérés sur une période de 30 ans n'a nécessité que deux chirurgies plastiques <sup>(178)</sup>.

#### **II.8.5.13. Réparation retardée des myéломéningocèles**

Le retard de la chirurgie des MMC permet au sac, y compris la placode, de s'épithélialiser. La réparation chirurgicale de ces sacs nécessite des techniques différentes à celles utilisées pour la fermeture périnatale des MMC, car elles peuvent avoir subi des modifications associées à une infection antérieure. La placode peut être identifiée près du centre du sac épithélialisée, ses marges sont mal définies, ressemblant plus à une chéloïde qu'au tissu neural exposé.

L'incision commence dans la ligne médiane de la peau normale à 1 cm au-dessus du sac et s'étend à la jonction perçue de la peau normale et de l'arachnoïde épithélialisé de chaque côté du sac, avec une attention très particulière portée à l'hémostase, car des vaisseaux cutanés importants peuvent être rencontrés. Une fois le sac ouvert, l'anatomie devient plus claire car la moelle épinière proximale est identifiée de manière rostrale menant à la placode <sup>(222)</sup>. Tout comme pour les cas de fermeture primaire, une attention particulière doit être accordée à la taille de la lésion et à la déformation osseuse associée pour juger de la nécessité de pouvoir effectuer une fermeture primaire.

#### **II.8.6. Considérations postopératoires immédiates**

Après avoir terminé la fermeture de la peau, la plaie est nettoyée et recouverte de gaze stérile, l'anus et la zone périnéale sont maintenus séparés du pansement par l'interposition d'un champ plastique adhésif qui limite le contact de la plaie avec l'urine ou les matières fécales. Le NN est gardé en unité de soins intensifs néonatale pendant les deux premiers jours postopératoires dans un environnement thermoneutre ce qui permet de détecter une apnée et/ou tout autre signe de défaillance du tronc cérébral <sup>(223)</sup>.

### **II.8.6.1. Surveillance cardiorespiratoire postopératoire**

Le NN est extubé en fin d'intervention s'il est vigoureux, bien oxygéné, normothermique et hémodynamiquement stable. L'obstruction des voies respiratoires due au relâchement des tissus mous, au laryngospasme, à l'œdème sous-glottique ou aux sécrétions est un risque postopératoire réel<sup>(223)</sup>. Dans la période postopératoire, l'apnée peut survenir à la suite d'une diminution de la fonction respiratoire due à l'anesthésie et aux analgésiques narcotiques. La surveillance cardiorespiratoire est essentielle pendant la période de récupération post-anesthésique immédiate, particulièrement chez les NN<sup>(224)</sup>.

### **II.8.6.2. Implications infirmières postopératoires**

L'enfant est maintenu sur le ventre avec le bas du dos légèrement surélevé au-dessus du niveau de la tête pour réduire le risque de fuite de LCR de la plaie. Si le LCR s'accumule sous la plaie ou fuit à travers la suture, une prise en charge immédiate de l'HDC doit être entreprise. Dans les cas où l'évolution postopératoire n'est pas compliquée, l'alimentation et la manipulation par les parents doivent être encouragées. Le bébé doit être allaité en décubitus ventral, des soins méticuleux sont nécessaires pour garder les selles hors de la plaie et une hygiène soigneuse des mains est essentielle de manière à minimiser la souillure de la plaie jusqu'à ce que la plaie soit bien cicatrisée en 7 à 10 jours<sup>(225)</sup>.

Le pansement est changé toutes les 48 heures ou chaque fois qu'il est souillé. La pression sur les lignes de suture doit être évitée jusqu'à ce que la cicatrisation soit complète. Si des fils non résorbables ont été utilisés, ils peuvent être enlevés au dixième jour postopératoire (un peu plus tard que d'habitude pour les autres procédures neurochirurgicales)<sup>(178)</sup>. Un cathétérisme intermittent pour l'urine résiduelle (toutes les 4 à 6 heures) est recommandé en cas de rétention urinaire afin d'éviter les infections des voies urinaires<sup>(226)</sup>.

### **II.8.6.3. Gestion de la douleur postopératoire**

À mesure que les agents anesthésiques utilisés en chirurgie se dissipent, le NN peut ressentir la douleur. La sévérité de la douleur ressentie est difficile à prédire, elle dépend du type, de l'étendue, de l'emplacement de l'incision et de la quantité de lésions tissulaires impliquées<sup>(227)</sup>. Les scores d'évaluation de la douleur postopératoire pour les nourrissons préverbaux sont essentiels pour une approche appropriée de la gestion de la douleur<sup>(228)</sup>. La douleur peut entraîner une accélération du rythme cardiaque, une augmentation de la tension artérielle et une augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire<sup>(229)</sup>.

Pour les douleurs postopératoires modérées, le paracétamol est sans danger chez les NN à terme et prématurés en administration orale et rectale<sup>(230)</sup>. Les narcotiques systémiques peuvent être utilisés en toute sécurité pour soulager les douleurs intenses, la morphine et le fentanyl sont les plus utilisés, ils doivent être soigneusement dosés et le nourrisson doit être suivi sur un moniteur cardiorespiratoire<sup>(231)</sup>. Pour les patients atteints de MMC, il est important de noter que les analgésiques opioïdes peuvent produire une diminution du péristaltisme intestinal ; entraînant une constipation et un iléus ; et des spasmes de la vessie entraînant une rétention urinaire<sup>(230)</sup>.

#### **II.8.6.4. Antibioprophylaxie à large spectre**

L'antibioprophylaxie à large spectre est couramment administrée jusqu'à ce que la plaie dorsale soit fermée, afin de réduire le risque d'infection du SNC. Dans une étude rétrospective sur des nourrissons ayant subi une fermeture du dos après 48 heures, la ventriculite est survenue moins souvent chez les nourrissons recevant une prophylaxie antibiotique que chez ceux qui ne l'ont pas été<sup>(232)</sup>.

#### **II.8.7. Complications postopératoires précoces**

Ce sont les complications qui surviennent la première semaine post chirurgicale<sup>(233)</sup>, elles comprennent une aggravation de la fonction ou du niveau neurologique, une fuite du liquide céphalo-rachidien (LCR), une méningite, voire une ventriculite, des complications du gîte opératoire, une hydrocéphalie et des complications du VPS<sup>(197)</sup>.

##### **II.8.7.1. Complications liées à la cicatrisation**

###### **II.8.7.1.1. Fuites du LCR**

Les fuites postopératoires de LCR surviennent généralement 5 à 6 jours après la fermeture, elles font partie des complications mortelles de la chirurgie des MMC. Deux types de fuites de LCR peuvent être individualisés : les fuites non extériorisées du LCR encore appelées pseudomyéломéningocèles ; se présentant comme une fluctuation bombée dans la plaie qui menace la ligne de suture cutanée et la viabilité du lambeau par la pression sous cutanée exercée et les fuites extériorisées du LCR à travers la plaie qui exposent à la déhiscence et à l'infection de la plaie et du SNC par des germes à gram négatif et doivent faire entreprendre un traitement antibiotique immédiat associé à un renforcement des mesures permettant l'éviction de la contamination de la plaie par les selles<sup>(234)</sup>.

Une fermeture durale primaire étanche méticuleuse permet la prévention d'une fuite de LCR. Si l'on prend soin d'identifier l'aspect latéral extrême de la dure-mère, il existe presque toujours un matériau adéquat pour une fermeture primaire sans tension. Une fois la fermeture durale terminée, des manœuvres de Valsalva doivent être effectuées pour évaluer l'intégrité de la fermeture durale. Après la fermeture durale primaire, il est souhaitable d'effectuer une fermeture solide et multicouche de la plaie<sup>(235, 236)</sup>. Après l'opération et avec la collaboration de la mère, garder le patient en décubitus ventral ce qui aide également à prévenir les fuites du LCR en diminuant les pressions sur la cicatrice et permet à toutes les petites déchirures ou trous dans la dure-mère de guérir<sup>(236)</sup>.

Enfin, on ne peut pas s'attendre à ce que même la meilleure fermeture durale ou myocutanée résiste à des pressions élevées du LCR lorsqu'une HDC progressive se développe. L'effet réservoir du sac lombo-sacré expansible semble absorber la plupart des forces tendant à distraire les ventricules, jusqu'à ce que le sac soit chirurgicalement fermé. Un bon jugement dicte que l'hydrocéphalie progressive au cours des 2 premières semaines de vie doit être rapidement jugulé afin de protéger le cerveau et les lignes de suture sensibles<sup>(236)</sup>. Une DVE peut être placée pour détourner le LCR de la plaie permettant sa cicatrisation. Si les fuites de LCR persistent malgré une dérivation adéquate du LCR, ou si elles se reproduisent après une tentative de sevrage d'une DVE, l'exploration de la plaie peut être utile, un défaut dural est souvent identifié et réparé en priorité<sup>(236)</sup>.

#### **II.8.7.1.2. Déhiscence du site opératoire**

Ces NN opérés, subissent une période de changements cataboliques sévères qui peut durer un mois après la chirurgie. Cette réponse catabolique non spécifique est causée par des altérations du milieu hormonal stimulées par le stress extrême de la chirurgie, de l'anesthésie générale et des transfusions sanguines. Cette situation s'exprime par une augmentation des taux circulants d'ACTH, de cortisol, de thyroxine libre, d'hormone de croissance et d'antidiurétique. Pendant cette période, le bilan azoté reste systématiquement négatif ; la résistance à l'infection est abaissée ; et tous les processus anaboliques, y compris la cicatrisation des plaies, sont temporairement ralentis. Cette période de vulnérabilité métabolique coïncide également avec d'éventuelles difficultés d'alimentation associées à l'HDC, à l'iléus postopératoire, à la malformation de Chiari et à la prématurité<sup>(233)</sup>.

Il n'est pas surprenant que la déhiscence de la plaie soit la complication la plus courante au cours de la première semaine postopératoire. Des facteurs locaux contribuent également à

cette incidence. Un grand sac signifie toujours une tension plus élevée au niveau de la ligne de suture, et rien ne peut être plus néfaste pour l'apport sanguin local et les activités cytobiologiques que la tension. Une cyphose non traitée ajoute un vecteur vertical à l'étirement de la plaie et aggrave encore l'ischémie. Toute pression externe supplémentaire sur l'incision causée par un bandage serré ou un mauvais positionnement du patient interfère aussi avec la cicatrisation<sup>(233)</sup>.

La prévention des déhiscences de la plaie est basée sur l'éviction de tension sur la ligne médiane par l'adoption de techniques adéquates lors de fermeture du défaut<sup>(216)</sup>. Lorsqu'un cyphus proéminent est présent, il doit être réséqué au moment de la fermeture du sac pour éliminer la pression verticale sur la ligne de suture et relâcher la tension cutanée le long de l'axe longitudinal du corps<sup>(233)</sup>. La quantité de sang ou sérum résiduelle sous les rabats doit être drainée, car augmente la tension cutanée et empêche le "colmatage" du lambeau aux tissus sous-jacents. La plaie doit être maintenue humide avec un léger pansement non collant de manière à pouvoir être facilement soulevé pour inspection sans compromettre la cicatrisation<sup>(233)</sup>. Le nourrisson est allaité en décubitus ventral pendant les 7 à 10 premiers jours, et les hanches doivent être en hyperextension par un rouleau horizontal sous les crêtes iliaques antérieures pour donner un maximum de relaxation à l'incision<sup>(216)</sup>.

### **II.8.7.1.3. Infection extradurale du site opératoire**

La phase catabolique prolongée après la chirurgie interfère certainement avec les fonctions des globules blancs et affaiblit l'immunité cellulaire du NN contre les infections. La capacité à former des immunoglobines est également médiocre au cours des 3 premiers mois de vie et la prématurité augmente cette susceptibilité<sup>(233)</sup>. Le NN dépendra d'anticorps maternels acquis par voie transplacentaire, mais comme les immunoglobulines A (IgA) ne traversent pas bien le placenta, les infections par des bactéries entériques sont fréquentes.

Si l'infection est confinée à l'espace extradural, la plaie devient rouge, chaude et fluctuante au jour 5 à 7 après la chirurgie. La peau environnante peut être œdémateuse et le nourrisson peut présenter un iléus dû à une inflammation des muscles paraspineux rétro-péritonéaux. Contrairement à l'infection du LCR, les signes systémiques de septicémie sont minimes, à l'exception d'une augmentation du nombre de globules blancs ou d'une légère instabilité de la température corporelle. Le nourrisson continue à se nourrir et semble alerte. Les infections sous-cutanées non traitées finissent par passer dans le LCR, car la dure-mère du NN n'est pas une barrière solide contre les organismes virulents. Une plaie rouge et fluctuante doit donc faire entamer un traitement antibiotique immédiat<sup>(233)</sup>.

#### **II.8.7.1.4. Nécrose du site opératoire**

La desquamation de l'épiderme uniquement dans de petites zones ne nécessite que de simples changements de pansement puisque la plaie finit par s'épithélialiser sur les couches dermiques et sous-cutanées sous-jacentes. Si la nécrose cutanée est de pleine épaisseur, mais le tissu musculaire reste sain sous la peau, la plaie doit être soigneusement débridée jusqu'à ce qu'elle soit relativement propre et jusqu'à ce que le tissu présente une surface de saignement saine lorsqu'il est légèrement abrasé. Il peut être laissé pour une cicatrisation de deuxième intention, mais comme le nouvel épithélium ne peut se développer qu'à partir des bords, cela prendra un certain temps. Un moyen plus rapide serait la greffe de peau en épaisseur partielle, qui devrait bien fonctionner avec une base vascularisée.

Si une nécrose cutanée de pleine épaisseur expose le tube dural, une certaine mesure de couverture immédiate doit être instituée pour éviter l'assèchement et la dure mère fermée. Cela signifie généralement le réaménagement de lambeaux cutanés rotatifs ou l'utilisation de lambeaux myocutanés composites si cela n'avait pas été fait en premier lieu. Il serait judicieux de mettre en place une hyper-alimentation parentérale ou entérale pour assurer une nutrition adéquate<sup>(233)</sup>.

#### **II.8.7.2. Aggravation du niveau neurologique**

Le mouvement des muscles servis par les segments de la moelle épinière impliqués dans la placode, ainsi que la présence de potentiels somatosensoriels conduits à travers la placode indiquent tous deux la nature fonctionnelle du tissu neural exposé. Même lorsque l'examen initial ne parvient pas à démontrer le mouvement des muscles innervés par la placode, cette dernière doit toujours être considérée comme fonctionnelle<sup>(209)</sup>.

L'aggravation occasionnelle de la fonction neurologique après la fermeture est généralement due à des techniques défectueuses et est en grande partie évitable<sup>(236)</sup>. La préservation de l'apport vasculaire à la placode est essentiel pour que ce tissu survive. La fermeture durale est la principale défense du chirurgien contre les fuites de LCR, mais une fermeture durale compressive sur les éléments neuraux compromet l'apport sanguin à la placode neurale<sup>(237)</sup>.

#### **II.8.7.3. Infection du SNC**

L'infection intracrânienne communément appelée "*Intracrânien Infection*" (ICI) est une menace réelle pour les patients atteints de MMC, ce qui a le potentiel d'aggraver encore le résultat du traitement et la qualité de vie des patients concernés. Le risque d'infection

augmente après les 3 premiers jours de vie<sup>(238)</sup> et dépend du délai de la prise en charge. Les facteurs de risque tendanciels d'ICI dans la série d'Anegbé publiée en 2019 ont inclus, l'âge > 24 heures, la rupture du sac MMC, l'infection de la placode neurale, la présence d'HDC, la localisation supralombaire du sac MMC, et la déhiscence de la plaie. La plupart des cas d'ICI (ventriculite) et de méningites associés aux MMC surviennent avant l'intervention chirurgicale, des cas d'abcès cérébraux sont souvent postopératoires, cette constatation concerne surtout les patients opérés au-delà des 72 heures postnatales<sup>(239)</sup>. L'infection de la placode neurale est un facteur de risque important d'ICI postopératoire chez les patients atteints de MMC, ceci est expliqué par la réintégration d'une placode initialement infectée dans un espace fermé intra-dural<sup>(233)</sup>.

#### **II.8.7.4. Hydrocéphalie**

Le développement de l'HDC qui nécessite un shunt du LCR représente l'une des principales complications susceptibles d'affecter la vie postnatale des nourrissons atteints de MMC<sup>(4)</sup>. La détection précoce et le traitement de l'expansion ventriculaire progressive sont d'une importance fondamentale dans la tentative de diminuer la morbidité neurologique et cognitive globale associée aux MMC<sup>(53)</sup>.

##### **II.8.7.4.1. Symptomatologie clinique**

Dans moins de 15 % des cas, l'HDC est déjà manifeste à la naissance, soit par les signes classiques d'HIC (sutures chevauchées, fontanelle antérieure tendue, yeux en couché de soleil, vomissements, etc.) soit par les signes potentiellement mortels de dysfonctionnement du tronc cérébral (mauvaise alimentation, mauvaise succion et déglutition, régurgitation nasale, toux répétée, cri faible ou aigu, stridor, périodes d'apnée, pneumonie, etc.)<sup>(178)</sup>. Un patient sur six, atteints de MMC naît avec des signes d'HIC, et seulement 1 sur 8 naît avec un périmètre crânien supérieur au 98<sup>e</sup> centile<sup>(240)</sup>.

La fermeture de la MMC réduit la compliance des méninges et arrête la fuite du LCR, raison pour laquelle le diagnostic de l'HDC est souvent fait après la chirurgie de la MMC, devant une tension de la fontanelle, une augmentation du PC, parfois devant des fuites de LCS au niveau de la cicatrice. Dans de rares cas, l'HDC est découverte tardivement, devant un déclin neurologique ou des signes de décompensation de la malformation de Chiari.



#### **II.8.7.4.2. Evaluation de la fontanelle antérieure**

L'appréciation clinique de la tension de la dure-mère au niveau de la fontanelle antérieure permet d'estimer la pression intracrânienne (PIC) lorsque le nourrisson est calme et en semi-inclinaison, mais des pièges dans l'interprétation de la taille de la fontanelle antérieure existent, elle peut sembler déprimée si elle est petite et peut sembler pleine et si elle est grande, seule une fontanelle pulsatile et bombée est un signe fiable d'HIC<sup>(241)</sup>.

#### **II.8.7.4.3. Evolution du périmètre crânien**

L'augmentation la plus spectaculaire de la circonférence de la tête se produit au cours des trois derniers mois de la vie fœtale et des deux premières années postnatales. Le crâne suit l'augmentation volumétrique des hémisphères cérébraux, principalement par adaptation passive. La mesure de la circonférence maximale occipito-frontale de la tête (HC) fournit une mesure simple et reproductible de la taille de la tête qui est en étroite corrélation avec le volume du cerveau<sup>(242)</sup>. L'HC augmente de façon frappante après l'accouchement ; de 35 cm à la naissance à terme à 44 cm à 6 mois puis à 45 cm à 8 mois et 47 cm à 1 an postnatal. Il augmente donc d'environ 30% entre la naissance et l'âge d'un an. Ensuite, il mesure en moyenne 50 cm à 2 ans puis, de 2 ans à l'âge adulte, n'augmente plus que de 5 à 6 cm<sup>(243)</sup>.

Plus que la valeur en tant que telle, c'est l'évolution sur la courbe qui est importante. La valeur numérique de HC est rapportée sur une courbe normative, la plus couramment utilisée étant la courbe de Nelhaus<sup>(244)</sup> (Annexe 4). Diverses définitions des limites normales se trouvent dans la littérature. En Europe, les 3<sup>e</sup>, 10<sup>e</sup> et 25<sup>e</sup> centiles en dessous de la moyenne et les 75<sup>e</sup>, 90<sup>e</sup> et 97<sup>e</sup> centiles au-dessus sont alternativement utilisés pour déterminer ce seuil. Les 5<sup>e</sup> et 95<sup>e</sup> centiles ont été plus systématiquement retenus en Amérique du Nord<sup>(241)</sup>.

Les références françaises AUDIPOG<sup>(358)</sup> ont défini une variable qui précise la position relative de l'enfant dans la distribution de référence du PC selon le sexe et l'âge en jour, appelée "z-score". Si un individu a une valeur de PC proche de la moyenne, son z-score sera proche de 0 ; si sa valeur se rapproche d'une déviation standard au-dessus ou au-dessous de la moyenne, son z-score sera égal à 1 ou à -1 respectivement.

#### **II.8.7.4.4. Exploration radiologique**

Une évaluation radiologique s'impose pour les patients opérés d'une MMC dont les signes neurologiques commencent à se détériorer après une période de stabilité, voire

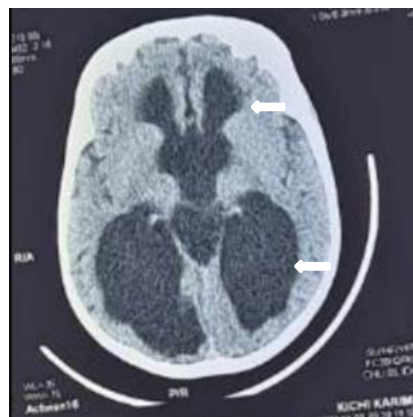
d'amélioration<sup>(184)</sup>. Chez ces patients, une légère augmentation de la taille ventriculaire pourrait apparaître pour se stabiliser au fil du temps<sup>(52)</sup>. L'augmentation initiale du PC après la naissance doit être suivie cliniquement et radiographiquement afin de déterminer si et à quel moment l'intervention serait bénéfique pour le patient<sup>(245)</sup>.

#### II.8.7.4.5. Echographie transfontanellaire

L'ETF répétée est un moyen simple, efficace et non invasif pour détecter une installation d'HDC postopératoire. Chez les nourrissons, les ventricules peuvent se dilater avant qu'une augmentation significative du PC n'apparaisse. L'HDC est confirmée devant une augmentation de la taille des ventricules entre deux examens<sup>(246)</sup>.

#### II.8.7.4.6. Tomodensitométrie crânienne

La TDM crânienne est utile pour la surveillance de l'HDC et pour le contrôle post-chirurgical après un shunt ou un remplacement de shunt. Un aspect caractéristique appelé "colpocéphalie" est retrouvé fréquemment chez les MMC. Il est caractérisé par une dilatation plus nette des cornes occipitales par rapport aux cornes frontales, cet aspect est attribué à l'absence partielle ou complète de la faux du cerveau, à l'absence du septum pellucidum, à un défaut de développement de la substance blanche prédominant sur la face postéro-médiale de l'hémisphère et à une dysplasie du corps calleux retrouvés chez la majorité des patients atteints d'HDC associée à une MMC<sup>(184)</sup>. Le troisième ventricule est souvent élargi et la grande masse intermédiaire peut être notée, remplissant le ventricule dans les images coronales. Le quatrième ventricule n'est souvent pas visualisé, car comprimé, allongé et déplacé vers le canal rachidien supérieur. La fosse postérieure et le cervelet sont petits<sup>(184)</sup>.



**Figure 29.** Aspect caractéristique de colpocéphalie

Tomodensitométrie crânienne d'un patient présentant une hydrocéphalie (Flèche) associée à une MMC opéré au service de neurochirurgie du CHU Tlemcen.

#### **II.8.7.4.7. Hydrocéphalie arrêtée**

Chez près de 50 % des patients, non traités, l'équilibre entre la production et l'absorption du LCR est atteint, entraînant l'arrêt de l'HDC, cependant, 15% des HDC arrêtées (AH) peuvent progresser ultérieurement<sup>(247)</sup>. La physiopathologie et la progression insidieuse de l'AH sont mal établies. Il n'y a pas de paramètres cliniques ou radiologiques établis identifiant ou prédisant l'AH à partir d'une HDC progressive. Le diagnostic repose souvent sur une combinaison de résultats neurologiques, psychométriques et d'imagerie (IRM). La surveillance invasive de la pression intracrânienne (ICP) et la mesure téléométrique de l'ICP aident les chirurgiens à détecter l'AH progressive insidieuse<sup>(248)</sup>. Une approche conservatrice est souvent adoptée, mais une AH qui devient progressive peut nécessiter une intervention et l'ETV est préférable à la mise en place d'un shunt<sup>(247)</sup>.

#### **II.8.7.4.8. Facteurs prédictifs du shunting**

Le degré de dilatation ventriculaire prénatale semble être d'une certaine utilité pour prédire le besoin d'un dispositif de dérivation du LCR après la naissance. Les fœtus ayant une largeur de la corne postérieure du ventricule latéral VP > 15 mm in utero sont extrêmement susceptibles de développer une HDC nécessitant un shunt au cours de la première année de vie<sup>(245)</sup>. La largeur de la corne frontale et l'évolution des espaces sous arachnoïdiens n'ont aucune pertinence prédictive du shunt du fait que l'élargissement ventriculaire, dans l'HDC liée à la MMC, est typiquement inhomogène, affectant principalement les cornes postérieures. Plus le défaut est crânien, plus le risque de placement de shunt est élevé<sup>(249)</sup>.

#### **II.8.7.4.9. Tendances actuelles de réduire les shunts VP**

Le taux de shunt postnatal du LCR varie significativement selon les rapports de la littérature, le taux de 80 % anciennement cité est récemment remplacé par des taux correspondant à environ 60 %<sup>(250)</sup>. La diminution du taux signalé d'implant de shunt de LCR postnatal s'explique d'une part, par la réduction de l'incidence des cas graves, due à l'amélioration de la nutrition des mères, à l'adoption de politiques de surveillance de la grossesse, à un taux d'interruptions de grossesse plus élevé et à de meilleures modalités d'accouchement. D'autre part, les stratégies thérapeutiques chirurgicales qui impliquent des techniques de fermeture prénatale, postnatale ou une ETV ont réduit significativement le shunting<sup>(251, 252)</sup>. De plus, il existe un consensus actuel de ne pas insérer le VPS au moment de la fermeture du défaut rachidien en défiant les seuils conventionnels de la dérivation VP et en tolérant des ventricules plus grands<sup>(250)</sup>. Ces patients sont épargnés de la morbidité

liée au shunt VP mais l'impact neurocognitif à long terme de tolérer des ventricules plus grands reste inconnu<sup>(28)</sup>.

#### **II.8.7.4.10. Moyens de traitement de l'HDC**

##### **a. Shunt ventriculopéritonéal**

###### ***Indications et timing***

Les critères d'insertion du shunt sont stricts et incluent l'exigence d'une confirmation clinique et radiologique<sup>(253)</sup>. Les signes classiques d'hypertension intracrânienne (sutures chevauchées, fontanelle antérieure tendue, yeux en couché de soleil, vomissements, etc.), les signes potentiellement mortels de dysfonctionnement du tronc cérébral (mauvaise alimentation, mauvaise succion et déglutition, régurgitation nasale, toux répétée, cri faible ou aigu, stridor, périodes d'apnée, pneumonie, etc.)<sup>(178)</sup> et une VM croissante documentée sur les ETF ou les TDM en série, indiquent formellement la mise en place d'un shunt VP<sup>(250)</sup>.

L'HDC préopératoire nécessite parfois un traitement urgent. De nombreux rapports dans la littérature soulignent les avantages d'unifier la réparation de la MMC au VPS dans la même procédure, en commençant habituellement d'abord par l'insertion du VPS, puis la réparation de la MMC<sup>(54)</sup>.

L'HDC préopératoire se caractérise, parfois, d'une progression lente et insidieuse qui peut conduire à un diagnostic erroné "d'HDC arrêtée" ou "compensée", ne nécessitant pas de traitement. Ces patients ne doivent pas être perdus de vue, une surveillance de l'intelligence et des performances psychométriques est nécessaire. Seuls des quotients intellectuels (QI) en série et des tests psychométriques peuvent révéler la présence du déclin intellectuel<sup>(254)</sup>. L'absence de symptômes cliniques et la stabilité aux tests psychométriques devraient décourager le shunt ou sa révision. En cas de doute, une surveillance invasive de la pression intracrânienne doit être utilisée pour clarifier la situation<sup>(248)</sup>.

###### ***Moyens***

Le VPS à pression moyenne non réglable reste le traitement le plus habituel. Il assure non seulement un soulagement immédiat de le HIC, mais est également bénéfique pour la cicatrisation des plaies vertébrales en évitant l'accumulation et la fuite de LCR à travers le site de la réparation chirurgicale de la MMC<sup>(255)</sup>. Une étude récente concernant les taux de survie au shunt à long terme chez les nourrissons a indiqué un meilleur résultat sans reprise dans l'HDC associée à une MMC shuntée par une valve à pression réglable en tant que

traitement primaire ou secondaire en cas d'hyperdrainage. Cependant, cette approche représente un défi pour le neurochirurgien traitant qui doit sélectionner la résistance valvulaire correcte en fonction des anatomies individuelles et des différentes étiologies de l'HDC ainsi que des niveaux d'activité variables du patient<sup>(256)</sup>.

### ***Technique***

Un débat existe dans la littérature quant au meilleur site pour positionner le cathéter ventriculaire. Certains privilégient exclusivement la voie occipitale, car la dilatation ventriculaire en cas d'HDC associée à une MMC est asymétrique, avec des cornes occipitales disproportionnées et des cornes frontales relativement petites<sup>(257)</sup>. Cette voie occipitale minimise également le risque que le cathéter ventriculaire entre en contact avec et soit obstrué par le plexus choroïde<sup>(258)</sup>.

Le shunt est composé de trois parties : un tube proximal placé dans le ventricule où le LCR s'accumule, une valve pour contrôler la quantité de LCR drainée et un tube distal qui déplace le LCR vers la cavité péritonéale. Si l'espace péritonéal n'est pas une option valable, le shunt peut également être placé dans la cavité pleurale, l'oreillette droite du cœur ou, rarement, la vésicule biliaire. Les patients shuntés nécessitent un suivi à vie.

### ***Complications***

La thérapie de l'HDC reste problématique en raison des complications fréquentes telles que l'infection, l'occlusion, la luxation du shunt et le drainage non physiologique du LCR. L'incidence du dysfonctionnement du shunt est d'environ 40 % la première année, alors qu'elle augmente à 50 % la deuxième année<sup>(259)</sup>.

***Complications infectieuses*** : Une étude indique qu'il n'y a pas de différence significative dans le taux d'infection entre les patients subissant les deux opérations simultanément ou séparément, à condition qu'elles soient réalisées dans les 48 premières heures de vie<sup>(260)</sup>. La plupart des complications infectieuses observées sont dues à une infection asymptomatique préexistante du LCR. En cas d'HDC préopératoire menaçante associée à une ICI, il est recommandé d'effectuer un drainage ventriculaire externe temporaire en même temps que la réparation de la MMC. Cette voie peut également être utilisée pour administrer des antibiotiques intraventriculaires jusqu'à la résolution de l'infection<sup>(178)</sup>.

***Complications mécaniques*** : L'obstruction, la fracture, la déconnexion, la migration et le déplacement du shunt sont diagnostiqués lors d'un retard de développement, de maux de tête, de nausées, de vomissements, d'une altération de la conscience, d'un bombement de la fontanelle antérieure, des veines du cuir chevelu distendues, des yeux en couché de

soleil, des convulsions, d'une apnée, d'une mort subite et parfois lors d'une accumulation sous-cutanée de LCR le long du tractus de shunt<sup>(258)</sup>. L'implantation d'une valve à pression différentielle réglable avec unité gravitationnelle et des cathéters imprégnés d'antibiotiques a montré une amélioration du taux de survie sans révision chez les nourrissons shuntés pour une HDC liée à la MMC, par rapport aux autres étiologies<sup>(261)</sup>.

Le taux d'obstruction du shunt est généralement considéré comme plus élevé dans la MMC que dans les autres causes d'HDC. Le rapport de risque de la révision du shunt pour MMC, par rapport aux autres causes d'HDC congénitale, est estimé à 1,95<sup>(262)</sup>.

Les fractures et les déconnexions représentent, selon certaines études, 3 à 15 % des taux de révision<sup>(263)</sup>. Ces complications sont observées le plus fréquemment pendant la période de croissance et l'augmentation de la taille du patient. Afin d'empêcher la déconnexion, il est important de faire des nœuds autour des connecteurs de valve de manière à éviter les fuites. Placer le cathéter tendu peut également faciliter la déconnexion et doit donc être évité.

Si un shunt est fracturé ou hors du système ventriculaire et que le patient est asymptomatique, le patient est considéré comme sans shunt<sup>(258)</sup>. Cependant, certains chercheurs affirment qu'une bonne tolérance d'un shunt fracturé n'indique pas toujours une vie sans shunt, ces patients peuvent s'aggraver présentant des symptômes d'HIC, voire une mort subite<sup>(264)</sup>. Il est suggéré qu'une situation sans shunt soit rare chez les patients ayant eu un shunt<sup>(263)</sup>.

### ***Drainage excessif***

Drainage excessif peut entraîner des complications à long terme chez les patients MMC shuntés. Si un shunt est implanté, la résistance de la valve doit être choisie à des niveaux relativement élevés afin d'éviter le sur-drainage<sup>(261)</sup>. Le sur-drainage inhibe la croissance régulière de la FCP, déjà réduite, et aggrave la malformation de Chiari déjà existante. Une décompression chirurgicale craniocervicale ou cervicale peut devenir nécessaire<sup>(265)</sup>.

### **b. Troisième ventriculostomie endoscopique (ETV)**

Alors que des shunts ont sauvé des milliers de vies, leur morbidité reste importante. Les nouvelles options de traitement de l'HDC incluent la performance de l'ETV/CPC ou l'augmentation des critères de seuil pour le placement du shunt.

### ***Principe anatomophysiologique de la technique***

L'ETV encore appelé ventriculocisternostomie (VCS) assure une communication directe entre le troisième ventricule et les espaces sous-arachnoïdiens par l'intermédiaire des citernes interpédonculaires et prépontiques. Cela contourne l'aqueduc de Sylvius, le quatrième ventricule et ses sorties, et les citernes sous-arachnoïdiennes de la FCP, déviant ainsi le LCR au-delà de toute obstruction. L'ETV permet au LCR de passer de l'espace intraventriculaire à l'espace sous-arachnoïdien pour être finalement réabsorbé dans la circulation sanguine par les villosités arachnoïdiennes, situées à côté du sinus sagittal<sup>(52)</sup>. Le bon fonctionnement de l'ETV est conditionné par la perméabilité des citernes interpédonculaires et prépontiques la maturité des villosités arachnoïdiennes et la pression normale du sinus veineux dural<sup>(33, 266)</sup>.

### ***Bases physiopathologiques***

Chez les patients atteints de MMC, l'HDC est soit obstructive entravant la circulation normale du LCR entre le troisième et le quatrième ventricule au niveau de l'aqueduc de Sylvius obstruée par le mésencéphale postérieur en cas d'une malformation de Chiari II, soit communicante si le LCR est libre de circulation, mais son absorption normale ne se produit pas. Ceci est expliqué par la non dilatation des espaces sous-arachnoïdiens in utero chez les MMC qui développent un Chiari II, ce qui entrave ainsi le flux du LCR et empêche l'absorption normale au niveau des villosités arachnoïdiennes<sup>(52)</sup>. On ne s'attendrait pas à ce que l'ETV soit un traitement suffisant si la circulation extra ventriculaire du LCR et les déficiences d'absorption contribuent de manière significative à l'étiologie.

L'hypothèse selon laquelle une circulation et une capacité d'absorption extra-axiales du LCR sous-développées contribueraient au résultat inférieur de l'ETV chez les jeunes nourrissons a conduit à supposer qu'une réduction du taux de production de LCR par cautérisation du plexus choroïde (CPC) au moment de l'ETV pourrait être utile en espérant que la réduction du taux de production de LCR face à une mauvaise absorption aiderait le système de maturation à s'adapter<sup>(267)</sup>. La conjonction des deux procédures (ETV/CPC) pourrait réussir chez les nourrissons chez qui l'ETV seule échouerait en raison d'une HDC communicante résiduelle, et chez ceux chez qui la CPC seule échouerait en raison d'une composante obstructive non traitée<sup>(268)</sup>.

### ***Particularité anatomique intraventriculaire chez les patients atteints de MMC***

La réalisation des procédures endoscopiques chez les nourrissons atteints d'HDC en association avec une MMC présente un défi singulier en raison de certaines anomalies anatomiques intraventriculaires particulièrement fréquentes, notamment, l'absence du septum pellucidum, la sténose du foramen de Monro, le cul-de-sac fusionné et épaissi, le plexus choroïde robuste avec un glomus généralement lâchement attaché par un pédicule de fine membrane vasculaire, une massa intermedia agrandie, des adhérences interhypothalamiques, qui compliquent le relief du plancher du troisième ventriculaire, devenu épais et non translucides<sup>(33)</sup>. L'anatomie intracisternale se distingue souvent par l'artère basilaire et le tronc cérébral déplacés vers l'avant, souvent en contact avec la dure mère clivale, le déplacement vers le bas de l'apex basilaire, qui forme un « Y » et une membrane épaisse de Liliequist qui nécessite souvent une fenestration séparée après que le plancher soit pénétré viennent augmenter les difficultés de la procédure endoscopique.

### ***Imagerie préopératoire***

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est très utile dans l'évaluation préopératoire de l'anatomie<sup>(269)</sup>. Les séquences CISS (par interférence constructive à l'état d'équilibre) fournissent des informations détaillées sur l'état de l'aqueduc, les sorties du quatrième ventricule et l'état de la FCP, des citernes interpédunculaires et prépontiques.

### ***Technique chirurgicale***

L'intervention chirurgicale ETV est réalisée sous anesthésie générale, les patients sont placés en décubitus dorsal, la tête stabilisée en position neutre sur un appui-tête en forme de fer à cheval. Pour commencer, une incision chirurgicale cutanée en forme de U est pratiquée. Pour la plupart des procédures, le trou de bavure est placé sur la base des informations obtenues à partir d'un scanner ou d'une IRM. Le point d'entrée est situé derrière la racine des cheveux dans la ligne mi-pupillaire. Si la fontanelle antérieure est encore ouverte, le bord latéral est soigneusement disséqué, mini-craniotomie ostéoplastique réalisée et l'os fixé avec 3-0<sup>(270)</sup>. Ensuite, la dure-mère est ouverte sans coagulation. Une perforation du manteau cortical est ensuite réalisée par diathermie avant la canulation ventriculaire latérale. L'endoscope avancera dans le ventricule latéral, visant le foramen de Monro. Les points de repère du troisième ventricule, y compris les corps mammillaires et le tuber cinereum, sont identifiés. Chez presque tous les patients, une masse intermédiaire élargie est trouvée.



La VCS est réalisée entre les corps mammillaires et l'infundibulum. Le tuber cinereum est soigneusement ponctionné à l'aide d'un Fogarty français numéro 4. La stomie est ensuite agrandie en gonflant le ballon, obtenant ainsi une fenestration adéquate. Chez la plupart des patients atteints de MMC, la membrane de Liliequist est serrée et difficile à ouvrir. Par conséquent, des manœuvres supplémentaires sont parfois nécessaires. En cas d'hémorragie, l'irrigation est réalisée à l'aide d'une solution saline à température corporelle<sup>(271)</sup>.

### ***ETV chez les patients atteints de MMC après échec du shunt***

L'ETV est proposée pour traiter l'HDC secondaire quelle que soit son étiologie, mais son utilisation chez les patients shunt-dépendants reste controversée. Chez les patients atteints de MMC, plusieurs facteurs favorisent les problèmes techniques et l'oblitération secondaire de la stomie<sup>(33, 271)</sup>. De plus, la suppression du shunt post-ETV reste discutable et n'est proposé qu'en cas d'infection ou pour éviter des complications telles qu'une hémorragie intraventriculaire<sup>(272)</sup>. La procédure ETV, chez les patients atteints de MMC est sûre et réduit le taux d'implantation de shunt. La procédure ETV associés au CPC affiche un taux de succès plus élevé par rapport à l'ETV seule, mais pas chez les patients post-shunting<sup>(273)</sup>.

### ***Rôle de l'endoscopie dans l'hydrocéphalie complexe***

La gestion de l'HDC complexe est difficile. Il est souhaitable de procéder à une simplification endoscopique préalable pour communiquer de manière adéquate l'HDC multi compartimentale avant la mise en place d'un deuxième shunt, et certains cas nécessitent des procédures endoscopiques par étapes<sup>(274)</sup>.

Il n'y a pas de consensus sur le meilleur traitement pour les quatrièmes ventricules isolés, les kystes arachnoïdiens et l'HDC multiloculaire, bien que les procédures endoscopiques réalisées comprennent la fenestration du kyste, la pellucidotomie du septum, l'ETV, la plastie aqueducale avec et sans stent et l'ablation des kystes cystercicotiques<sup>(275)</sup>.

### ***Compétences exigées***

L'anatomie variable, le plancher épais du troisième ventricule avec sa topographie parfois déroutante et le déplacement antérieur de l'apex basilaire sont particulièrement problématiques. La compétence et la familiarité avec l'ETV doivent d'abord être acquises chez d'autres patients dont l'anatomie est plus simple<sup>(266)</sup>.

**Résultats**

Un taux de réussite relativement élevé dans les cas d'ETV "secondaire" (c'est-à-dire chez les enfants myélodysplasiques présentant un dysfonctionnement du VPS), contraste avec un faible taux de réussite en cas de VTE « primaire »<sup>(273)</sup>. Le jeune âge du patient, qui est typiquement une contre-indication à l'ETV, agit comme un facteur d'échec chez les NN myélodysplasiques<sup>(276)</sup>. Warf et al ont affiné les techniques traditionnelles de l'ETV en ajoutant la coagulation du plexus choroïde (ETV/CPC) et ont rapporté une efficacité élevée initiale dans une cohorte d'enfants d'Afrique de l'Est atteints d'hydrocéphalie d'étiologies variées<sup>(273)</sup>. D'autres études menées par Warf aux États-Unis ainsi que les travaux initiaux du *Hydrocephalus Research Network* (HCRN) suggèrent que les enfants atteints d'HDC associée au SB avaient parmi les taux de réussite les plus élevés de 70 à 75%<sup>(277)</sup>. Cela a conduit à l'enthousiasme et à l'expansion rapide du nombre de centres proposant l'ETV-CPC.

***Prédiction du succès et scores de réussite de l'ETV***

Des scores de succès de l'ETV (ETVSS), variant de 0 à 90 % ont été créés par Kulkarni<sup>(278)</sup> pour prédire le taux de réussite de l'ETV au cours des six premiers mois, en tenant compte de l'âge du patient, de l'étiologie de l'HDC et de la présence d'un shunt antérieur. Le succès de l'ETV a été défini sur la base de l'amélioration clinique et de l'indépendance au shunt. La diminution du volume ventriculaire n'a pas été considérée comme un critère de succès<sup>(271)</sup>. Ces modèles de score ne prédisent que la probabilité de succès précoce de l'ETV, mais un succès précoce de l'ETV laisse présager un très bon succès à long terme<sup>(278)</sup>.

Le taux d'échec précoce du VPS (environ 30 % à 40 %) est similaire à celui de l'ETV<sup>(259)</sup>, mais après 4 ans de suivi, le taux d'échec global est d'environ 59 % pour les shunts du LCR contre 43 % pour l'échantillon ETV<sup>(279)</sup>. Par conséquent, la procédure d'ETV est proposée chez les patients identifiés comme ayant de fortes chances de succès précoce. Chez ces patients, les chirurgies répétées à long terme seront considérablement réduites<sup>(278)</sup>.

Chez les patients atteints de MMC, la présence d'une malformation de Chiari II est considérée comme un facteur de risque d'échec de l'ETV compte tenu de l'encombrement de la jonction craniocervicale entraînant une obstruction de la sortie du quatrième ventricule. Le score de réussite ETV est généralement plus faible chez les patients atteints de MMC.

**Tableau 6.** Le score de probabilité de réussite de l'ETV selon Kulkarni <sup>(278)</sup>

ETV Success score = Age score + Etiology score + Previous shunt score = percentage			
Score	Age ↓	Etiology ↓	Previous shunt ↓
0	< 1 month	Post infectious	Previous shunt
10	1 month – 6 months		Non Previous shunt
20		MMC, Intra-ventricular Hemorrhage, Non tectal braintumor	
30	6 months – 1 year	Aqueductal stenosis Tectal tumor Other etiology	
40	1 year – 10 years		
50	≥ 10 years		

### II.8.7.5. Iléus postopératoire et Pneumothorax

L'iléus paralytique dans la période postopératoire immédiate est une complication relativement rare. Après l'utilisation de lambeaux myocutanés pour la fermeture de gros défauts<sup>(233)</sup>, une dissection profonde et une mobilisation intensive du muscle latissimus dorsi à partir de son attachement aux muscles dentelés postérieur de la colonne vertébrale pourraient entraîner une ponction accidentelle du péritoine postérieur à l'origine d'une péritonite et d'un iléus réflexe ou léser les nerfs autonomes du rétro péritoine ce qui induit un iléus neurogène. Le nourrisson refuse de se nourrir ou vomit sans cesse, développe un abdomen distendu et a des bruits intestinaux diminués. Une radiographie abdominale peut montrer un minimum d'air libre dans la cavité péritonéale et des anses intestinales distendues, sans signes d'occlusion intestinale. Le traitement consiste en une simple aspiration nasogastrique et une alimentation parentérale. Le processus est généralement autolimité en quelques jours<sup>(233)</sup>.

Un pneumothorax postopératoire peut se produire lors de la dissection profonde de la partie supérieure du tendon du grand dorsal à l'origine d'une perforer la plèvre postérieure. Lorsque le pneumothorax est reconnu au cours de l'opération, la plèvre pariétale est facilement suturée et les poumons sont maintenus en expiration forcée pour expulser l'air pleural. Si la déchirure pleurale n'est pas reconnue en peropératoire, un pneumothorax sous tension peut se développer si l'enfant reste sous ventilation à pression positive dans la

période postopératoire immédiate. Une fois le pneumothorax diagnostiqué par radiographie thoracique, des drains thoraciques sont insérés et laissés en place pendant plusieurs jours.

#### **II.8.7.6. Entérocolite nécrosante (ENC)**

Il s'agit d'une complication rare et grave touchant dans 90% des cas les nourrissons nés à moins de 36 semaines de gestation. Pathologiquement, l'ENC implique un seul ou plusieurs segments du côlon, sièges d'un œdème, ulcération, hémorragie sous-muqueuse ou musculaire et invasion bactérienne conduisant à la perforation et la nécrose transmurale.

La cause exacte de l'ENC est inconnue, mais les facteurs de risque comprennent la prématurité, la suralimentation, l'anoxie périnatale, l'hypotension et les cathéters veineux. L'Hypotension secondaire à la perte de sang lors de la fermeture de la MMC et l'anoxie secondaire à l'HDC ou la malformation de Chiari peuvent être des facteurs aggravants.

L'ENC précoce sans signe de perforation intestinale ni de nécrose peuvent être traitées par aspiration nasogastrique associée à une antibiothérapie et une alimentation parentérale. Les signes de perforation intestinale et de nécrose constituent une urgence chirurgicale, tous les segments nécrotiques sont réséqués et de multiples stomies sont façonnées puis rétablit après guérison. Pendant ce temps, le shunt ventriculaire est retardé pour éviter l'infection du shunt, et l'HDC peut être gérée avec une DVE.

#### **II.8.7.7. Epilepsie associée aux MMC**

L'incidence de convulsions dans les cohortes de MMC est estimé à 31 %, elle était de 22 % chez les patients porteurs d'un shunt et de 2 % dans un groupe non shunt<sup>(280)</sup>. Certaines anomalies corticales comme la dysgénésie falcarielle, la MMC lombaire et l'atrophie corticale étaient associées de manière significative au développement de crises d'épilepsie. L'HDC, la survenue de complications et le nombre de révisions du shunt constituent aussi des facteurs de risque significatif<sup>(281)</sup>.

Les données disponibles concernant la nature de ces crises sont limitées (par exemple : type de crises, âge d'apparition, fréquence et gravité des crises, anomalies électroencéphalographiques (EEG) et réponse aux médicaments antiépileptiques et pronostic de rémission des crises après arrêt du traitement antiépileptique). Les patients atteints de MMC peuvent présenter des modifications EEG généralisées, sans développer des convulsions.

### **II.8.7.8. Malformations de CHIARI II associées aux MMC**

Les complications qui surviennent de manière retardée comprennent la malformation symptomatique de Chiari II ; qui peut survenir dans les semaines ou les mois suivant la naissance ; et la reconnexion de la moelle épinière, qui survient généralement des années ou des décennies plus tard <sup>(197)</sup>. Il existe une controverse concernant la prise en charge chirurgicale des malformations de Chiari II. La décompression chirurgicale est de moins en moins proposée. Ce déclin est en partie dû à une prise de conscience croissante de l'impact clinique central de l'HDC décompensée et des pathologies sous-jacentes irréversibles du tronc cérébral sur le Chiari II symptomatique<sup>(282, 283)</sup>.

### **II.8.7.9. Moelle épinière attachée**

On pense que la moelle épinière attachée (TSC) résulte d'une traction longitudinale sur la moelle épinière qui résulte de la croissance naturelle de l'enfant lorsque le tissu cicatriciel fixe la moelle distale au site de fermeture. Le processus normal d'ascension du cône est altéré et la traction longitudinale au fil du temps entraîne des blessures et un dysfonctionnement neurologique progressif douloureux des membres inférieurs et des sphincters. Alors que tous les patients atteints de SB sont à risque de TSC, seulement environ un tiers d'entre eux développent des symptômes de TSC. Les efforts de recherche en cours se sont concentrés sur la compréhension des seuils optimaux et des déclencheurs d'intervention ainsi que sur l'amélioration des aspects techniques des procédures de détachement afin de réduire la morbidité aiguë et le risque de ré-attache<sup>(28)</sup>.

#### **II.8.7.9.1. Prévention de la reconnexion**

Il n'y a pas de méthodes infaillibles pour éviter la reconnexion, L'imbrication de la placode, c'est-à-dire la réapproximation des bords piaux de la placode dans une structure tubulaire, peut aider à prévenir la reconnexion, car elle diminue la surface exposée disponible pour la fixation. Cela facilite également le détachement ultérieur car l'anatomie sera facilement identifiable<sup>(284)</sup>.

Tous les restes d'arachnoïdes dystrophiques doivent être méticuleusement retirés, en utilisant autant que possible une dissection pointue, car ils peuvent contribuer à l'attache tardive de la moelle épinière. Après imbrication de la placode, il est important d'inspecter la présence d'autres lésions d'attache concomitantes. Parfois, il existe un filum terminale épaissi qui doit être sectionné. Dans certains instituts, la dernière lame vertébrale intacte

est coupée lors de la réparation initiale du myéломéningocèle pour rechercher des preuves d'une malformation de la moelle épinière fendue, présente chez 6 % des patients<sup>(178)</sup>.

#### **II.8.7.9.2. Diagnostic clinique de la reconnexion**

Le diagnostic de cordon attaché est clinique. L'attache symptomatique, lorsqu'elle se produit, est retardée de plusieurs années à plusieurs décennies et se produit rarement au cours des cinq premières années de la vie.

À l'âge de 10 ans, environ la moitié des patients ambulatoires ; opérés pour MMC ; auront des signes cliniques de déclin neurologique<sup>(197)</sup>. Ces patients présentent des symptômes neurologiques, orthopédiques et urologiques progressifs, notamment une aggravation de la marche, une altération des fonctions de la vessie et des intestins, des infections urinaires récurrentes, une altération de la fonction sensorielle et motrice et fréquemment, des douleurs au dos ou aux jambes avec une distribution dermatomique et une spasticité<sup>(284)</sup>. Si les symptômes se développent tôt, d'autres causes de dysfonctionnement neurologique sont incriminées, telles qu'une malformation du cordon fendu, une HDC et une syringomyélie. Le cerveau et toute la colonne vertébrale doivent être imagés avant de procéder à la libération du cordon attaché<sup>(285)</sup>.

#### **II.8.7.9.3. Diagnostic radiologique de la reconnexion**

L'IRM est la principale procédure d'imagerie utilisée pour évaluer les caractéristiques anatomiques d'une moelle épinière attachée<sup>(286)</sup>. Plusieurs caractéristiques, notamment l'hydromyélie, la scoliose et les adhérences de la moelle épinière, sont liées à la gravité du processus d'attache. De nombreux patients MMC présentent une position basse du cône après examen de l'imagerie, mais cela n'implique pas toujours un cordon attaché<sup>(210)</sup>.

#### **II.8.7.9.4. Objectifs du détachement du filum terminal**

L'objectif principal de l'intervention chirurgicale est d'interrompre mécaniquement la tension excessive qui compromet le métabolisme et la circulation de la moelle épinière chez les enfants symptomatiques. Cependant, la chirurgie n'inverse pas ou ne stabilise pas toujours la détérioration neurologique, et peut comporter un risque de lésions et d'altération neurologiques<sup>(287)</sup>.

#### **II.8.7.9.5. Procédure du détachement du filum terminal**

Pour effectuer une libération du cordon attaché, l'incision existante du patient est utilisée. Elle doit être étendue crânialement pour exposer la lame intacte la plus inférieure afin d'identifier les repères anatomiques normaux<sup>(288)</sup>. Une laminectomie de cette lame intacte

inférieure est nécessaire pour identifier un endroit sûr pour ouvrir la dure-mère et pénétrer dans l'espace sous-arachnoïdien au-dessus du point d'attache <sup>(284)</sup>. L'ouverture durale est prolongée vers le bas vers le site d'attache, qui se produit le plus souvent sur la ligne médiane le long de la ligne de suture de l'imbrication<sup>(61)</sup>. Lorsque la surface dorsale des éléments neuraux est fortement adhérente à la dure-mère sus-jacente, il est plus sûr d'ouvrir juste latéralement au point de fixation.

Une fois la dure-mère ouverte et l'espace sous-arachnoïdien identifié, il est idéal de garder l'arachnoïde intacte et de travailler dans l'espace sous-dural extra arachnoïdien le plus longtemps possible. Il est préférable d'utiliser le crochet nerveux émoussé pour balayer sous la dure-mère de latéral à médial vers le point d'attache, c'est-à-dire la jonction de la dure-mère avec la cicatrice et les éléments neuronaux. La dure-mère est ensuite incisée brusquement juste en dehors du crochet nerveux. Cela minimise le risque de blessure des racines sensorielles fonctionnelles sortant de la placode mais adhérentes à la surface inférieure de la dure-mère.

Cette technique est utilisée pour ouvrir la dure-mère latéralement autour du point de fixation dorsale, en travaillant de céphalée à caudal, jusqu'à ce que la dure-mère soit ouverte circonférentiellement autour de la cicatrice, permettant au cordon de retomber ventralement dans sa position normale dans le canal rachidien <sup>(61)</sup>.

L'attention peut alors être portée sur la cicatrice fixée à la face dorsale de la moelle. Cette manœuvre doit être effectuée en dernier, seulement après que toutes les racines nerveuses ont été identifiées et disséquées. C'est le point de risque maximal de blessure du cordon sous-jacent. Cette masse dorsale non neurale doit ensuite être séparée brusquement et retirée. Une fois que la placode neurale est complètement libre et non attachée, la plaie doit être soigneusement inspectée pour toute autre anomalie avant que l'attention ne soit tournée vers la fermeture. Comme pour la réparation initiale, une fermeture durale étanche est importante. Une greffe durale est parfois nécessaire pour obtenir une fermeture durale étanche <sup>(61)</sup>.

## **II.9. PRISE EN CHARGE MULTIDISCIPLINAIRE**

La prise en charge initiale périnatale et la mauvaise gestion ultérieure ont un impact profond sur le devenir à long terme des patients atteints de MMC. Il est recommandé d'identifier les résultats susceptibles de changer afin d'améliorer la santé, la qualité de vie fonctionnelle et la participation communautaire des patients. Ces résultats ne peuvent être

améliorés qu'à travers une collaboration multidisciplinaire qui implique des soins interprofessionnels coordonnés et bien codifiés.

### **II.9.1. Prise en charge orthopédique**

Pour préserver le niveau neurologique fonctionnel et améliorer la qualité de vie, des soins de rééducation au long cours doivent être suivis en postopératoire pour prolonger la récupération du patient. Des mesures préventives doivent être incluses, en se concentrant sur l'amélioration du système musculo-squelettique à l'aide de la thérapie physique et des exercices dont le but est d'éviter le risque de développer des escarres, des infections de plaies, une thrombose veineuse profonde, l'obésité et les désordres métaboliques.

Les patients souffrant d'incapacité fonctionnelle et de problèmes de mobilité ont besoin de physiothérapie, d'ergothérapie et d'exercices de force pour améliorer leur puissance musculaire et éviter le développement de faiblesses et de contractures<sup>(289)</sup>.

Les patients MMC rencontrent des malformations congénitales et acquises, qui peuvent affecter leur qualité de vie. Ces malformations comprennent la scoliose, la cyphose, les luxations tératologiques de la hanche, les pieds bots et les pieds plats avec talus vertical<sup>(290)</sup>. En ce qui concerne la gestion des problèmes de pied et de cheville, l'objectif de traitement de l'orthopédiste comprend un pied plantigrade, flexible sur lequel une chaussure peut être portée pour permettre la déambulation. La prise en charge conservatrice avec manipulation passive est principalement proposée pour les patients MMC avec équin, calcaneus et pied bot positionnel léger. Chez les enfants atteints de MMC, les orthèses sont utilisées pour maintenir l'alignement, prévenir et corriger les déformations flexibles, faciliter la mobilité indépendante et protéger le membre insensible. Les orthèses sont utilisées pour l'appui vertical et la mobilité chez les patients MMC, thoraciques et lombaires. En raison de l'absence d'extenseurs et d'abducteurs de la hanche et de fléchisseurs plantaires et dorsaux de la cheville, les orthèses pourraient aider les patients MMC présentant une faible atteinte lombaire et sacrée<sup>(290)</sup>.

Pour les patients MMC atteints de scoliose légère à modérée (courbe flexible < 50°), un traitement non chirurgical est suggéré (supports assis, orthèses vertébrales et programmes de renforcement fonctionnel) pour les aider à améliorer leurs fonctions indépendantes<sup>(291)</sup>. Cependant, pour les patients MMC atteints de scoliose sévère, le plan de traitement est basé sur le fait qu'ils soient ambulatoires ou non. Les orthopédistes proposent principalement un traitement chirurgical aux patients non ambulatoires qui souffrent de



déformations assises ou cutanées dues à la courbure de la colonne vertébrale<sup>(292)</sup>, alors que pour les patients ambulatoires, les chirurgiens doivent décider au cas par cas et considérer les avantages et les inconvénients d'une intervention chirurgicale, principalement la fusion vertébrale<sup>(293)</sup>. Les complications possibles sont des problèmes d'implant (p. ex., échec de l'implant, luxation et pseudarthrose) et infections de plaies<sup>(290)</sup>, l'amplitude des mouvements de la hanche devrait être l'objectif du traitement de l'orthopédiste.

Actuellement, les chirurgies de la hanche visent à libérer les contractures. Les chirurgiens doivent considérer que le maintien d'un niveau du bassin et la liberté de mouvement des hanches plutôt que la réduction radiographique de la hanche sont les principaux objectifs du plan de traitement<sup>(294)</sup>.

Les anomalies de torsion des membres inférieurs peuvent interférer avec la démarche et la déambulation. Il est généralement suggéré de retarder la chirurgie jusqu'à ce que le patient ait six ans pour diminuer le risque de récurrence, et jusque-là, la gestion des orthèses est utile pour maintenir la fonction de marche. L'ostéotomie de rotation est le premier choix de chirurgie en cas de sévérité et de difficulté avec les orthèses<sup>(290)</sup>.

### **II.9.2. Prise en charge urologique**

Les troubles sphinctériens urinaires se résument à deux types d'anomalies vésicales, à savoir la vessie hypotonique avec sphincter insuffisant, dont les conséquences sont une vidange vésicale imparfaite et une incontinence et la vessie spastique avec coordination imparfaite entre l'action du muscle détrusor de la vessie et le sphincter, qui provoque une rétention urinaire, des mictions par regorgement et parfois un reflux urétéral. La réalité est cependant souvent plus complexe, le tableau clinique est ainsi polymorphe avec des signes variables : pollakiurie, impériosité mictionnelle, rétention d'urine, persistance de résidu post-mictionnel, une incontinence urinaire qui est constante et des fuites d'urine qui peuvent survenir quel que soit le type de fonctionnement vésico-sphinctérien<sup>(180)</sup>. À moyen et à long terme des complications de cette dysfonction vésicosphinctérienne apparaissent et constituent un problème majeur pour les patients. Il s'agit entre autres d'infections urinaires répétées, d'altération du haut appareil urinaire, de lithiases urinaires et rarement de dégénérescence de la paroi vésicale<sup>(180)</sup>.

Les tests urodynamiques sont recommandés pour les patients se plaignant de tout problème urologique afin d'exclure la présence d'une vessie neurogène. Étant donné que les patients souffrant de problèmes urinaires peuvent nécessiter des cathétérismes répétés, les

cliniciens doivent traiter toute autre plainte afin de prévenir l'insuffisance rénale. L'expérience des urologues pédiatriques confirme qu'un cathétérisme intermittent cystique (CIC) propre peut réduire le risque de détérioration rénale, de plus, le CIC pourrait avoir une influence sur l'amélioration de la fonction rénale. Une sonde urinaire à demeure n'est pas recommandée pendant de longues périodes en raison du risque élevé d'infection<sup>(295)</sup>. Il a été démontré que l'insuffisance rénale était l'une des causes de décès chez les patients atteints de MMC<sup>(296)</sup>.

### **II.9.3. Gestion gastro-intestinale**

La gestion de l'intestin est réalisable en enseignant au patient, et aux soignants un programme d'évacuation intestinale déclenché par réflexe et basé sur un régime alimentaires et l'utilisation de laxatifs<sup>(290)</sup>. L'application de suppositoires, de tubes de cœcostomie, de médicaments oraux, de contrôle de l'alimentation et de lavement colique antérograde (ACE) sont d'autres traitements proposés. La colostomie a été utilisée chez 5,2% des patients pour gérer l'incontinence intestinale<sup>(297)</sup>. Toutes les mesures mentionnées précédemment doivent être poursuivies jusqu'à ce que le patient atteigne une transition réussie vers les soins pour adultes. Ces derniers, offrent des soins médicaux spécialisés et des activités adaptées pour favoriser l'autonomie et fournir des soins prolongés et continus aux patients<sup>(35)</sup>.

### **II.9.4. Troubles génitaux**

Les troubles génitaux sont généralement constatés chez les patients plus âgés (ayant atteint leur période d'activité génitale). Chez le garçon, il s'agit de dysfonctions érectiles (l'aptitude à obtenir des érections étant liée à l'intégrité de l'arc réflexe sacré), et des troubles de l'éjaculation. L'érection et l'éjaculation sont cependant possibles pour certains adolescents, mais beaucoup sont stériles du fait d'une prostatite ou d'une éjaculation rétrograde<sup>(180)</sup>.

## **II.10. RESULTATS NEUROLOGIQUES**

Les résultats neurologiques pour les dysraphismes spinaux peuvent être évalués à l'aide du score SBNS à l'âge de 18 mois<sup>(175)</sup>. La notation est basée sur la fonction motrice, les réflexes et les fonctions vésicale et intestinale. Ce score est divisé (selon le niveau de fonction vertébrale) en 6, 4 et 5 points, respectivement. L'état clinique est divisé en 5 grades : Le SB de grade I représente une fonction neurologique vertébrale normale, le SB de grade II représente des conditions dans lesquelles il existe un contrôle volontaire des

fonctions de la vessie et de l'intestin, le SB de grade III représente des problèmes de la marche, le SB de grade IV représente une fonction non ambulatoire, et le grade V indique un statut alité.

Le statut ambulatoire est l'une des caractéristiques prises en compte pour évaluer l'efficacité des procédures réalisées. L'état de la marche est influencé par la spasticité, les contractures, la syringohydromyélie et les problèmes musculo-squelettiques, notamment les déformations du pied, du genou et de la hanche et la scoliose. De plus, il a été suggéré que le niveau de déficience neurologique est un facteur important pour la déambulation. Les antécédents d'insertion ou de révision du shunt ont un effet négatif sur la marche<sup>(167)</sup>.

### **II.11. RESULTATS COGNITIFS**

Les parents doivent être conscients que l'enfant peut présenter un domaine particulier de handicap. Par conséquent, des programmes scolaires individualisés et des services communautaires devraient être mis en place pour aider les patients à s'adapter à leurs capacités et limitations physiques.

Les troubles cognitifs chez les patients atteints de SB, en particulier les problèmes de fonctionnement exécutif (la mémoire, la planification, l'attention, la gestion du temps et la flexibilité), peuvent s'améliorer en réalisant des stratégies éducatives spécifiques à l'école. Les thérapeutes sociaux, les psychologues et les psychiatres peuvent aider les patients et leurs soignants à accéder à des soins appropriés adaptés à leurs besoins<sup>(298)</sup>.

### **II.12. PARTICULARITES ETHIQUES DE LA PRISE EN CHARGE DES MMC**

Il semble impossible de pouvoir fournir des informations précises et impartiales concernant le pronostic des MMC. C'est bien cette incertitude qui a garanti le traitement à tous les nourrissons et les enfants atteints de cette affection mettant fin aux décisions individuels mêlant les convictions des uns et des autres aux informations médicales, à la compréhension du médecin et à ses préjugés et ses valeurs concernant l'impact de l'anomalie sur la qualité de vie future du nourrisson formulés aux familles.

Les convictions anciennes que ces vies « *ne valent pas la peine d'être sauvées* »<sup>(19)</sup> et les critères de sélection stricts<sup>(420)</sup> au point de proposer la « *mort* » pour atténuer les « *souffrances insupportables* » et « *impossibles à être soulagées par des soins standards* »<sup>(20)</sup> ne sont définitivement plus acceptables car se sont heurtés à des résultats inattendus où ceux jugés non viables, ont survécu, ceux pourvoyeurs de bon pronostic et candidat à la chirurgie précoce ont présenté des complications graves liées au traitement (complications

du shunt, méningite, ventriculite, détériorations neurologiques postopératoires, insuffisances rénales, etc.), et ceux déclarés sévèrement handicapé ne l'étaient pas, comme l'atteste l'affaire du bébé Jane Doe nait avec une MMC compliquée d'une HDC ; éclatée au début des années 80 aux Etats- Unis ; déclarée par ses médecins comme n'ayant aucune chance d'avoir une vie normale, elle passerait ses journées « *au lit, nourri au biberon... Elle ne ressentirait aucune joie, tristesse ou autre émotion de ce type, sauf la réponse à la douleur et ne développerait aucune capacité cognitive. Elle pourrait survivre 20 ans* ». Sur la base ces informations, les parents ont convenu de ne pas soigner leur enfant ; mais les médecins se sont trompés et bien que l'enfant ait développé une méningite, une septicémie et une hydrocéphalie (qui n'ont été traitées que dans une certaine mesure), elle a survécu à toutes ces complications, a été ramenée à la maison, est devenue ambulante et a communiqué avec un niveau d'intelligence acceptable<sup>(299)</sup>.

Nous nous forçons de traiter tous les patients sans aucune discrimination et dans les brefs délais, car la décision de "non-traitement" ou de "retarder le traitement" est considérée comme un aspect d'abus du pouvoir médical, comme exprimé dans une citation de De lange en 1974 <sup>(300)</sup> « *Un grand nombre d'enfants spina-bifida maintenus en vie grâce à la fermeture précoce de l'anomalie et à un traitement plus efficace de l'hydrocéphalie sont désormais des adolescents. Certains d'entre nous ressentent leur présence non pas comme un hommage à une réussite médicale, mais comme une accusation contre l'abus du pouvoir médical* ».

Nous restons convaincus que la prise en charge des SB et la planification des soins et du suivi ainsi que les programmes de réadaptation et d'insertions de ces patients conditionnent fortement leur devenir, leur qualité de vie et leurs perspectives d'avenir. Nos valeurs religieuses, éthiques et humaines ne nous permettent pas de hotter la vie de ces individus nais ou à naitre même s'ils seront confrontés dans leur vie future à des handicaps parfois très graves, car ceci n'est pas synonyme d'une vie sans espoir ou dénuée de sens.

Le débat pour nous est clos car la décision de ne pas traiter un tel nouveau-né, fondée sur les handicaps attendus ; non seulement viole le principe de « non-discrimination », mais surtout, elle n'est ni « humaine » ni « miséricordieuse ». Un tel enfant doit être pris en charge de manière respectueuse et digne, en répondant à tous ses besoins réels et en assumant le fardeau de ses soins dans une société qui se doit de fournir à ses citoyens une large égalité des chances.

Ces enfants peuvent défier toutes les attentes, comme le cas du Professeur Karin Muraszko, née avec un SB en 1955, devenue en 2005, la première femme à diriger un

service de neurochirurgie aux États-Unis. Elle a déclaré : « *mes parents m'ont encouragé à me concentrer sur ce que je pouvais faire et non sur ce que je ne pouvais pas faire.* » ce qui rejoint la déclaration de *De Jong, T. H* : « *Les enfants et les adultes vivant avec succès avec le spina bifida sont souvent décrits comme ayant miraculeusement surmonté les obstacles. En réalité, les probabilités ont été mal interprétées d'une manière qui a coûté d'innombrables vies nées et à naître et a parfois façonné négativement les expériences de ceux qui vivent avec le spina bifida* »<sup>(301)</sup>.



**Figure 30.** Photographies du professeur Karin Muraszko<sup>(2)</sup>

(A) avec sa famille, son maries et leurs deux enfants, (B) au bloc opératoire

## **PARTIE PRATIQUE DE NOTRE ÉTUDE**

Après avoir fait une revue de la littérature approfondie et actualisée concernant le sujet portant sur la prise en charge des myéloméningocèles tout en s'intéressant aux aspects épidémiologiques, cliniques et évolutives de cette pathologie, nous entamons dans cette partie en détail la partie pratique de notre étude. Nous exposerons le matériel et les méthodes utilisés ainsi que les résultats obtenus. Ces résultats seront par la suite discutés et comparés avec ceux de la littérature.

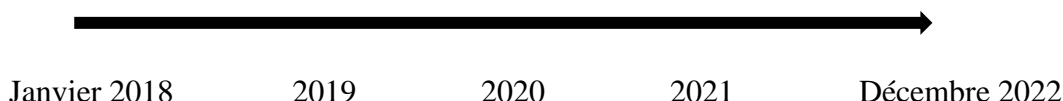
## **MATERIEL ET METHODES**



### **III. MATÉRIEL ET MÉTHODES**

#### **III.1. TYPE DE L'ÉTUDE**

Nous avons mené une étude de type longitudinale descriptive (historico prospective) des cas atteints de MMC pris en charge au service de neurochirurgie du CHU Tlemcen durant une période de 4 ans, étalée de janvier 2018 à décembre 2021, avec un suivi de 12 mois.



Date d'origine : 01/01/2018

Date de point : 31/12/2022 (fin de surveillance)

#### **III.2. CADRE DE L'ÉTUDE**

Il s'agit d'une étude hospitalière menée au service de neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Tidjini Damerdji de Tlemcen.

#### **III.3. OBJECTIFS DE L'ÉTUDE**

##### **III.3.1. Principal**

L'objectif principal de notre étude était de déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives des patients atteints de MMC, opérés au niveau du service de neurochirurgie du CHU de Tlemcen, pendant la période d'étude.

##### **III.3.2. Secondaires**

Évaluer les résultats de la chirurgie des MMC et les éventuelles complications liées à cette chirurgie, tout en identifiant les facteurs pronostiques à court terme des MMC opérées.

#### **III.4. TAILLE DE L'ÉCHANTILLON**

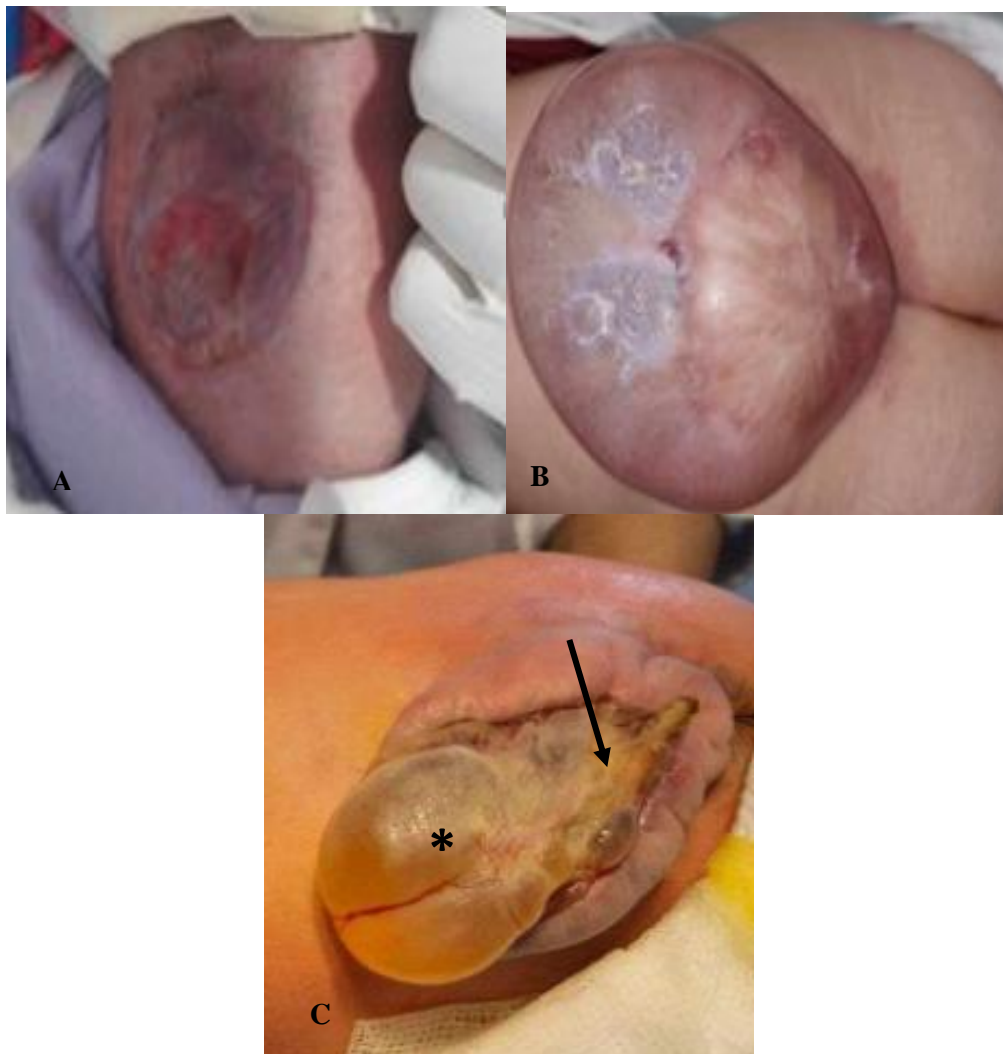
Nous avons mené une étude exhaustive de tous les patients opérés dans le service de neurochirurgie du CHU Tlemcen pour le motif de MMC durant notre période d'étude.

#### **III.5. POPULATION DE L'ÉTUDE**

Nous avons pris en considération tous les NN et nourrissons atteints de MMC opérés au service de neurochirurgie du CHU Tlemcen durant notre période d'étude qui répondaient aux critères d'inclusion

### III.6. DÉFINITION DES CAS

Le patient était sélectionné comme porteur de MMC lorsqu'il présentait une lésion postérieure en regard du rachis, soit sous la forme d'un tissu dysplasique plat sans composante kystique prenant l'aspect d'une plaie dont les bords sont en continuité avec le revêtement cutané (A), soit d'une lésion kystique avec un sac faisant saillie par rapport au revêtement cutané (B). Nous avons inclus, initialement, toutes lésions postérieures en regard du rachis, qu'elles soient épidermisées ou non, avec ou sans déficit neurologique, puis le diagnostic de MMC était confirmé soit par des examens complémentaires préopératoires, notamment l'IRM ou lors de l'exploration chirurgicale pour certaines MMC non déficitaires et bien épidermisées ce qui a permis de classer ces lésions en MMC.



**Figure 31.** Différentes présentations anatomiques des MMC

Patients opérés au service de neurochirurgie du CHU Tlemcen(A) forme plane, (B) forme kystique, (C) Forme kystique particulière avec hernie du sac arachnoïdien à travers le défaut de moelle non neuulée cette forme englobe deux lésions, une MMC en bas (flèche) et une Méningocèle en haut (\*)

### **III.7. CRITERES D'INCLUSION**

Étaient inclus dans notre étude tous les patients opérés dans le service de neurochirurgie du CHU Tlemcen pour le motif de MMC durant notre période d'étude et pour lesquels existait un dossier « exploitable » quel que soit leur âge, leur sexe, leur provenance et leur lieu de résidence. Nous avons retenu comme « exploitable » tout cas pour lequel, après vérification de la fiche de recueil des données, il existait au moins des renseignements cliniques et paracliniques, les antécédents familiaux et les décisions thérapeutiques.

### **III.8. CRITÈRES DE NON INCLUSION**

Nous n'avons pas inclus dans notre étude :

- les patients opérés dans le service de neurochirurgie du CHU Tlemcen pour le motif de MMC en dehors de notre période d'étude.
- les MMC opérés dans le service de neurochirurgie du CHU Tlemcen durant notre période d'étude et pour lesquels il n'existe pas de dossiers « exploitables ».
- les patients opérés dans d'autres services ou structures pour le motif de MMC et adressés dans notre service pour une autre cause (hydrocéphalie, malformation de Chiari...).
- les patients dont les parents ont été non consentants pour l'étude (aucun consentement écrit n'a été signé par les parents).
- les patients qui présentaient des dysraphismes spinaux autres que la MMC (encéphalocèle et SB occulta).
- les patients présentant une MMC non opérés, soit par cause de décès, soit par cause de contre-indication formelle à l'anesthésie.

### **III.9. CRITÈRES DE JUGEMENT**

Les critères de jugement de notre étude étaient la survenue d'au moins une des complications suivantes :

- Complications précoces du site opératoire de la MMC
- Infection intracrânienne
- HDC et complications liées à son traitement

#### **III.9.1. Complications précoces du site opératoire de la MMC**

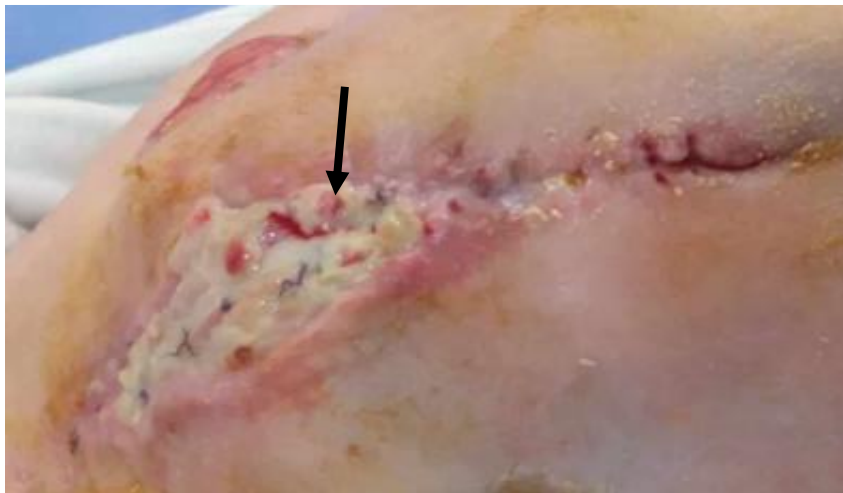
Variables qualitatives avec deux modalités présente ou absente incluant les complications liées à la cicatrisation du site opératoire. Nous avons pris en considération les complications suivantes :

### III.9.1.1. Fuite de liquide céphalo-rachidien

Défini comme une issue de LCR à travers l'incision dans les six mois suivant la fermeture<sup>(302)</sup>. Étaient aussi pris en considération les fuites non extériorisées du LCR encore appelées "pseudo-myéломéningocèle" se présentant comme une fluctuation bombée dans la plaie<sup>(233)</sup>.

### III.9.1.2. Déhiscence de la plaie

La déhiscence d'une plaie chirurgicale désigne la séparation des bords cutanés d'une plaie à la suite d'une intervention chirurgicale fermée, avec ou sans exposition ou protrusion de tissus, d'organes ou d'implants. La séparation de la plaie peut se produire sur toute ou une partie de sa longueur, elle peut être superficielle (séparation au niveau de la peau) ou profonde qui implique une séparation des tissus sous cutanée<sup>(303)</sup>.



**Figure 32.** Déhiscence superficielle

Plaie chirurgicale d'une MMC opérée au niveau du service de neurochirurgie du CHU Tlemcen

### III.9.1.3. Nécrose de la plaie

Sur une échelle colorimétrique instaurée par l'OMS, la couleur noire de la plaie correspond à la nécrose.



**Figure 33.** Nécrose superficielle

Plaie chirurgicale d'une MMC opérée au niveau du service de neurochirurgie du CHU Tlemcen (flèche noire : nécrose, flèche jaune : lambeau de transposition bilatéral en voie de cicatrisation)

### III.9.1.4. Infection de la plaie

Le diagnostic de l'infection primaire du site opératoire (ISO) est basé sur les critères de diagnostic des *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC)<sup>(174)</sup> (voir annexe 2). Le diagnostic d'infection est établi lorsque les fascias, les muscles ou les tissus mous profonds associés à l'incision chirurgicale ont été endommagés dans les 30 premiers jours à 6 mois postopératoires. Le diagnostic d'infection est aussi établi en cas de drainage purulent de l'incision (rupture de la plaie avec purulence) et en cas de réouverture de la plaie chirurgicale par le chirurgien en cas de fièvre, de sensibilité localisée, de douleur ou de culture positive de la plaie. Les infections superficielles mineures des plaies chirurgicales ne provoquant aucun signe ou symptôme systémique n'ont pas été pris en considération.

### III.9.2. Infection intracrânienne

La ventriculite est définie comme une culture positive du LCR ou une culture négative du LCR associée à des paramètres de LCR positifs tel qu'un frottis positif, un faible taux de glycorachie/glycémie <40% et un taux élevé de Protéinorachie avec polymorphonucléose (> 10 cellules/mm<sup>3</sup>).<sup>(304)</sup> (la glycorachie est normale lorsqu'elle est dans l'intervalle [0,5 - 0,75g/l], la protéinorachie est normale lorsqu'elle est dans l'intervalle [0,2 - 0,4g/l]), ou un nombre élevé de globules blancs.

Nous avons analysé le LCR en présence de critères tels que l'irritabilité, la fièvre prolongée, l'intolérance nutritionnelle et les convulsions.

*L'ICI hospitalière* était définie comme l'infection du système nerveux central survenue pendant la période hospitalière pour la cure chirurgicale de la MMC, incluant l'ICI pré et postopératoire immédiate<sup>(239)</sup>.

### **III.9.3. Hydrocéphalie majeure**

Variable qualitative avec deux modalités présente ou absente.

Nous avons adopté la définition clinique consensuelle de l'HDC et les critères de placement de shunt révisés en 2015 à partir des critères établis par l'étude MOMS en 2011<sup>(305)</sup> (voir annexe 3). En répondant à l'un de ces critères, le patient était candidat au traitement chirurgical de l'HDC. Les patients atteints de ventriculomégalie légère sans signe clinique d'augmentation de la PIC ont bénéficié d'une surveillance clinique pendant au moins une semaine ; après la chirurgie de la MMC ; dans l'unité de neurochirurgie, s'ils développaient des caractéristiques évoquant une PIC élevée un traitement chirurgical de l'HDC était proposé. Dans le cas contraire, les patients étaient suivis cliniquement et radiologiquement en ambulatoire.

#### **III.9.3.1. Critères d'évaluation cliniques et radiologiques de l'HDC**

Pour évaluer la circonférence occipito-frontale ajustée à l'âge, nous avons utilisé l'application proposée par l'OMS sur *MSD Manual* qui calcule le z-score et le centile à partir du PC en cm<sup>(1)</sup> (Figure 34).

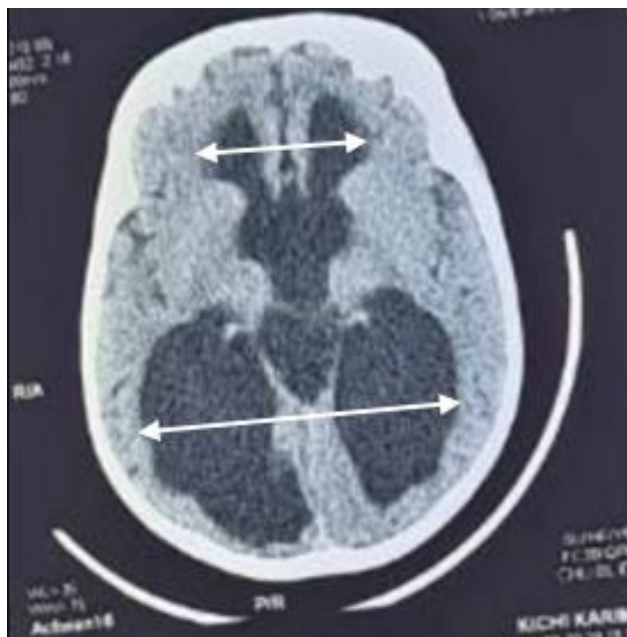
La présence de pseudo-Méningocèle ou de fuite de LCR au site de fermeture n'a pas été considérée comme une indication de mise en place d'un shunt. Ces complications ont été considérées comme des complications chirurgicales locales de la plaie et ont été traitées par des mesures locales (aspiration transfontanellaire du LCR ou une reprise chirurgicale si nécessaire). La mise en place d'un shunt ventriculopéritonéal était envisagée en cas d'échec de ces mesures primaires.

The screenshot shows the 'MANUEL MSD Version Professionnelle' interface. The main title is 'Circonférence crânienne du nourrisson selon l'OMS pour les centiles d'âge (<24 mois)'. Under the 'Saisir' (Enter) section, there are radio buttons for 'Sexe' (Femelle, Mâle), a text input for 'Âge' with a unit dropdown (mo), and a text input for 'Circonférence de la tête' with a unit dropdown (cm). The 'Résultats' (Results) section shows a dark box with two text inputs for 'Score Z' and 'Centile', and a 'Précision décimale' dropdown set to '1'.

**Figure 34.** Centile et z-score du périmètre crânien

Calcul du z-score en utilisant l'application *MSD Manual Professional* <sup>(1)</sup>

Pour l'évaluation de l'HDC sur des études d'imagerie consécutives, nous avons, à chaque fois, calculer le rapport des cornes frontales par rapport aux cornes occipitales<sup>(306)</sup>. Ce rapport prend en considération l'expansion souvent disproportionnée des cornes occipitales chez les patients pédiatriques, il est normalement de 0,37 et est indépendant de l'âge.



**Figure 35.** Rapport des cornes frontales et occipitales (A/B)

TDM cérébrale en coupe frontale chez un nourrisson MMC opéré au CHU Tlemcen.

Afin de pouvoir comparer nos résultats avec ceux de la littérature, nous avons pris en considération la notion d'**HDC dite "hospitalière"** définie comme le taux des HDC ayant nécessité une chirurgie de dérivation soit de façon simultanée à la chirurgie de la MMC ou de façon retardée durant la période postopératoire immédiate de la chirurgie de la MMC<sup>(53)</sup>.

### **III.9.3.2. Modalités de la prise en charge de l'HDC**

Nous avons procédé à une ETV aux patients qui répondaient aux critères de prédiction de succès proposés par Kulkarni<sup>(278)</sup> (Tableau 6 page 78), dans le cas contraire, le shunt ventriculopéritonéale été la modalité du traitement de l'hydrocéphalie.

### **III.9.3.3. Complications liées au traitement de l'hydrocéphalie**

#### ***a. Infection du shunt VP***

Nous avons analysé le LCR en présence de critères tels que l'irritabilité, la fièvre prolongée, l'intolérance nutritionnelle et les convulsions. L'échantillon de LCR pour le diagnostic d'infection a été obtenu par aspiration à l'aiguille du réservoir de dérivation, d'un « robinet de dérivation externe » ou à travers la fontanelle antérieure dans des conditions stériles, avant le début du traitement antibiotique. La ventriculite était définie comme une culture positive du LCR ou une culture négative du LCR associée à des paramètres de LCR positifs, à savoir : un frottis positif, un faible taux de glucose sérique (< 40 mg/dL) et un nombre élevé de globules blancs (> 10 cellules/mm<sup>3</sup>) avec polymorphonucléose<sup>(304)</sup>. La première infection du shunt du LCR était définie aussi par :



une érosion du shunt (matériel visible), un pseudo -kyste abdominal (même sans culture positive) et la présence de bactéries dans une hémoculture chez les enfants porteurs d'un shunt ventriculo-auriculaire<sup>(307)</sup>.

#### ***b. Révision du shunt du LCR***

Révision du shunt du LCR est une procédure interventionnelle neurochirurgicale opératoire réalisée sur le shunt du LCR. La révision par étapes en deux procédures ou plus (comme l'externalisation d'un shunt, suivie plusieurs jours plus tard d'une réinternalisation), est traitée comme un événement unique et comme un facteur de risque indépendant d'infection.

#### ***c. Dysfonctionnements mécaniques du shunt***

Les dysfonctionnements mécaniques du shunt sont soit une obstruction du cathéter proximal, soit un placement sous-optimal du cathéter ventriculaire, soit une déconnexion entre cathéter et réservoir.

#### ***d. Drainage excessif***

Suspecté devant une régression rapide des signes cliniques de l'HDC et chevauchement des os du crâne. Le diagnostic de certitude été établi sur une exploration scannographique cérébrale objectivant une collection de LCR ou de sang dans l'espace sous durale.

#### ***e. Insuffisance de drainage***

Persistance ou l'accentuation des signes d'HDC un mois après l'intervention chirurgicale.

#### ***f. Echec de l'ETV***

Nous avons retenu comme définition de l'échec de l'ETV toute intervention chirurgicale ultérieure pour une déviation définitive du LCR ou un décès lié à la prise en charge de l'HDC dans les six mois suivant. Le succès de l'ETV a été défini sur la base de l'amélioration clinique et de l'indépendance au shunt. La diminution du volume ventriculaire n'a pas été considérée comme un critère de succès<sup>(271)</sup>. L'intervention initiale ETV réussie était définie comme l'absence d'échec de l'ETV dans les six mois<sup>(278)</sup>.

### III.10. DÉROULEMENT DE L'ÉTUDE

#### III.10.1. Collecte des données

Nous avons procédé à une collecte de données à partir des fiches de recueil des données préalablement réalisées et figurants dans tous les dossiers des patients présentant un dysraphisme spinal pris en charge au service de chirurgie neurologique (Annexe1A). La fiche de renseignement était remplie dès l'admission du patient au service de neurochirurgie pour la cure chirurgicale de la MMC et durant tout le séjour hospitalier. Cette fiche contient une rubrique consacrée aux réhospitalisations en cas de complications (motif, preuves, conduite à tenir, résultats ...). Les données de l'évolution post hospitalière étaient recueillis lors des consultations de contrôle et mentionnées sur le carton de contrôle du patient.

Pour les données manquantes essentielles à notre travail, ne figurants pas sur le carton de suivi des patients, nous avons procédé à une enquête sur le terrain ayant pour but de retrouver tous les patients ou les personnes « contact ». Les numéros de téléphones sur la fiche d'hospitalisation ont rendu possible cette phase d'enquête. Dans tous les cas, si le patient a été retrouvé, il était convoqué en consultation et examiné ; à défaut, la personne « contact » était interrogée.

#### III.10.2. Variables étudiées

Cette fiche de recueil des données comporte des variables en trois rubriques :

**a. Une rubrique administrative**, précisant l'état civil, l'adresse du malade et les numéros de téléphone des contacts, date d'admission et date de sortie.

**b. Une rubrique concernant les parents**, portant sur les paramètres suivants : wilaya de résidence, âge, consanguinité ; antécédents médicaux, profession, niveau économique du foyer par rapport au SMIG, notion de stérilité du couple ; antécédents obstétricaux et de prise médicamenteuse chez la mère, période préconceptionnelle, déroulement de la grossesse, timing du diagnostic de la MMC, circonstances de l'accouchement et période périnatale.

**c. Une rubrique concernant le patient :**

-Données d'identification concernant :

- L'âge au moment de la consultation préanesthésique (obtenu à partir des fiches d'observation pré-anesthésiques), l'âge au moment de la chirurgie et le délai de la

chirurgie des MMC calculait en soustrayant l'âge des patient lors de la consultation préanesthésique de l'âge du patient au moment de la chirurgie de la MMC-.

- Sexe, poids de naissance, Apgar....

-Données de l'examen clinique du patient :

- Etat général : syndrome infectieux, déshydratation, dénutrition
- Données de l'examen de la lésion (siège, taille, écoulement de LCR ou d'infection, état de la peau environnante...).

Le niveau anatomique de la lésion était qualifié de "haut" quand la lésion incluait le niveau thoracique et lombaire haut (L1 et L2). Il était qualifié de "bas" dans le cas contraire, c'est-à-dire pour les lésions lombaires inférieures, lombosacrées et sacrées.



**Figure 36.**Rupture préopératoire de la placode

MMC rompu, les structures nerveuses sont identifiables à travers le trou de rupture (flèche)

- Résultats de l'examen clinique :

-Examen de la partie céphalique (taille et la tension des fontanelles et PC)

-Examen des paires crâniennes (troubles de la déglutition et stridor)

-Examen du tonus et des réflexes : apprécié le tonus de base, le tonus actif et les automatismes primaires (marche automatique et l'allongement croisé : nourrisson en décubitus dorsal et au repos, on maintient une jambe en extension en bloquant le genou et on excite la plante du pied du même côté, la réaction du membre controlatéral se fait en 3 temps : Flexion, extension et adduction du pied qui se rapproche du pied stimulé).

Apprécier aussi les mouvements des membres inférieurs en position ventrale. et rechercher les signes indirects de paralysie (déformation du squelette jambier, pied-bot amyotrophie des membres inférieures, et flessum de hanche) et effectuer un examen des sphincters (dribles urinaire, sonde urinaire, plis radiaires du sphincter anal, réflex anal.).

- Résultats des examens complémentaires radiologiques et biologiques
- Aspects thérapeutiques : fermeture chirurgicale de la myéломéningocèle (timing, conditions), qualité de fermeture (sans tension, sous tension, incisions de décharge, lambeau cutané ...), gestion de l'HDC, shunts ventriculopéritonéaux (timing et type).
- Évolution postopératoire immédiate (complications du gîte opératoire, survenue d'HDC, complications du shunt ventriculopéritonéal et IC).

### **III.11. TÉCHNIQUE CHIRURGICALE**

#### **III.11.1. Buts**

La cure chirurgicale était réalisée dès que le bilan préanesthésique écarte toute contre-indication formelle à l'anesthésie générale (qu'elle soit d'ordre général, métabolique ou organique) et selon la disponibilité des lit d'hospitalisation, en suivant la procédure actuelle de fermeture multicouche respectant l'objectif de fournir un tissu souple, généreux, durable et sans tension recouvrant la dure-mère réparée, minimisant ainsi le risque de fuite de LCR et d'infection tout en préservant au mieux la fonction de la placode neurale exposée.

#### **III.11.2. Moyens**

Pour opérer nos patients, nous n'avons pas utilisé, un matériel de microchirurgie (microdissecteurs et micro ciseaux), ni une magnification optique.

#### **III.11.3. Anesthésie**

La fermeture de la MMC s'est passée dans une salle opératoire équipée, sous anesthésie générale avec intubation orotrachéale en respectant les recommandations et les procédures suivantes.

#### **III.11.4. Positionnement du patient**

D'abord, le NN était placé en décubitus dorsal sur des billots placés sous les points de pression (tête, épaules et épines iliaques postérieures), le temps de réaliser les procédures anesthésiques préopératoires (positionnement des lignes veineuses et artérielles, cathétérisme vésical, intubation orotrachéale). Ensuite, le NN est positionné sur le ventre sur des rouleaux thoraciques fermes pour permettre une expansion thoracique optimale ; des coussinets sont positionnés sur tous les points de pression pour éviter les escarres.



**Figure 37.** Positionnement du patient au bloc opératoire

Position dorsale (A) et ventrale(B) (CHU Tlemcen)

A ce moment de la chirurgie, la longueur et la largeur du défaut ont été mesurées, à la surface de la peau, à partir de la jonction entre la peau dystrophique et le tissu arachnoïdien.



**Figure 38.** Mesure des dimensions du défaut

Longueur et largeur du défaut mesurées au bloc opératoire (CHU Tlemcen)

### III.11.5. Thermorégulation

Au cours des procédures anesthésiques et durant toute la période chirurgicale, la température corporelle était strictement régulée, pour éviter les effets délétères de l'hypothermie en maintenant la température de la salle opératoire à une température ambiante et en utilisant un appareil réchauffeur.



**Figure 39.** Appareil réchauffeur au bloc opératoire  
Régulation de la température corporelle du patient (CHU Tlemcen)

### III.11.6. Préparation de la peau et drapage

Une quantité adéquate de surface cutanée autour du défaut rachidien, proportionnelles au diamètre de la malformation et à la quantité de peau à mobiliser vraisemblablement pour optimiser la fermeture cutanée, était bordée de champs stériles. Une séparation des régions anale et périnéale du champ opératoire était primordiale afin de minimiser le risque de complications infectieuses. Par la suite, la peau était nettoyée avec une solution iodée, en faisant particulièrement attention à éviter tout contact avec la placode, afin d'éviter la neurotoxicité potentielle et le risque théorique d'hypothyroïdie induite. La placode était simplement nettoyée avec une solution saline.



**Figure 40.** Préparation de la peau au bloc opératoire

(A). Placode nettoyée avec une solution saline. (B). Peau nettoyée avec une solution iodée (CHU Tlemcen)

### **III.11.7. Incision cutanée**

L'incision cutanée était menée le long de la frontière entre la peau dystrophique et l'arachnoïde, elle entourait la malformation circonférentiellement jusqu'à circonscrire toute la placode, tout en prenant bien garde de ne pas sectionner les racines dorsales émergentes de la face ventro-latérale de la placode et immédiatement adjacentes au bord de la malformation rachidienne.

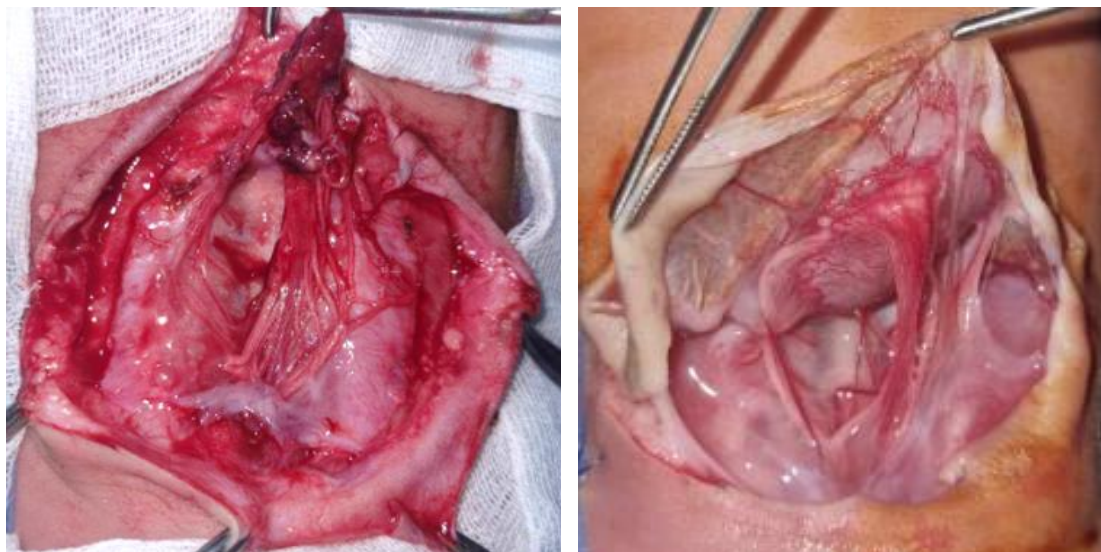
### **III.11.8. Dissection de la placode**

Après avoir terminé l'incision cutanée, la placode était disséquée des restes de l'arachnoïde environnants. La dissection commençait généralement à la limite supérieure de la malformation, où la placode fusionne avec la moelle épinière normale, et se poursuit circonférentiellement le long de ses bords. Tous les restes d'arachnoïdes dystrophiques ont été méticuleusement retirés, car ils peuvent contribuer à l'attache tardive de la moelle épinière et sont potentiellement responsables de la formation retardée de kystes dermoïdes et épidermoïdes. Nous avons veillé à éviter une coagulation excessive des vaisseaux perforants sur la peau pour ne pas compromettre l'apport sanguin de la peau et par conséquent la cicatrisation cutanée. Après avoir terminé la dissection circonférentielle, le filum terminale était sectionné lorsqu'il était clairement identifié, dans le but de minimiser le risque d'attache secondaire.

Nous avons pris soin de ne pas les léser ou coaguler les navires veineux relativement gros entament la face ventrale de la placode, pour ne pas nuire à la vascularisation et à la viabilité des éléments nerveux de la placode.



L'inspection de la face interne du sac dural ouvert a révélé souvent la présence de racines nerveuses aberrantes qui se terminent dans le sac dural ; nous avons veillé à ne sacrifier aucun élément neuronal par souci de ne pas nuire à l'état neurologique du patient.



**Figure 41.** Etape de la dissection de la placode (CHU Tlemcen)

### III.11.9. Reconstruction du tube neural

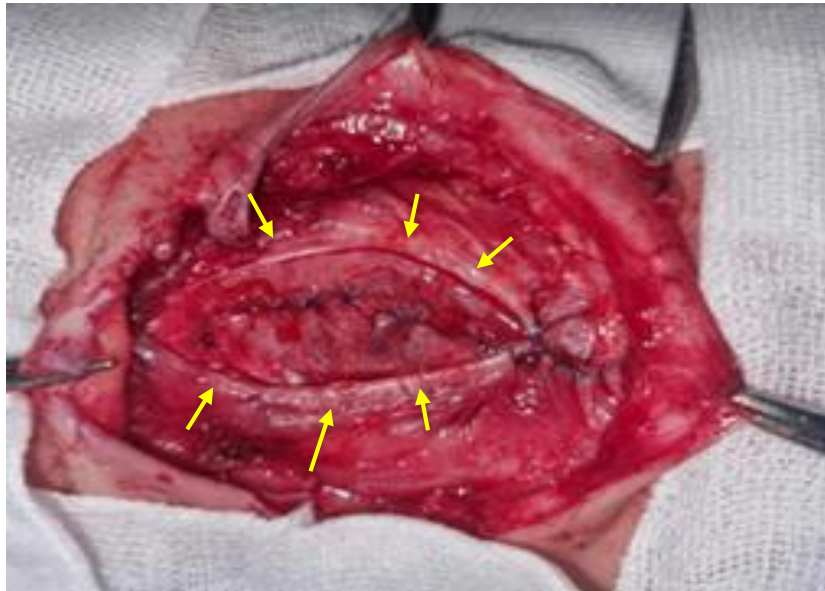
Une fois la dissection terminée, la placode se trouvera au fond du sac dural largement ouvert, se continuant rostralement avec la moelle épinière intacte, et avec les racines vertébrales émergentes ventralement. L'étape suivante de la réparation chirurgicale était la "reconstruction "ou la " tubulisation " de la moelle épinière.

Sous contrôle visuel, en partant du fourreau dural intact rostralement, nous avons procédé à deux incisions latérales dans la paroi de la cavité de la MMC et nous avons disséqué prudemment, latéralement ces parois dure-mériennes de façon à pouvoir les rabattre et les suturer ensemble sur la ligne médiane postérieure en recréant ainsi un sac dural. La couche durale était disséquée circonférentiellement le long des bords du défaut, la dissection commençait près de la ligne médiane où un véritable espace épidual était déjà présent et la petite quantité de graisse épidurale facilitait la dissection dans le bon plan. Cette fermeture s'est effectuée avec des points de sutures 4-0. Pour vérifier l'étanchéité, une hyperventilation était effectuée après avoir terminé la suture durale, la présence d'une fuite de LCR, même minime, a justifié des sutures supplémentaires.

L'étape du rapprochement pia-arachnoïdiens n'était pas utilisée pour nos patients car nécessite un grossissement optique microscopique. Cette étape est potentiellement dépourvue de tout effet bénéfique sur les résultats neurologiques de l'enfant<sup>(202)</sup>;

néanmoins, elle facilite la fermeture durale et minimise les adhérences arachnoïdiennes dorsales ce qui prévient la survenue d'attaches tardives symptomatiques (200, 202, 211).

Cette étape terminée, le fascia était rapproché et le suturé sur la ligne médiane en évitant toute constriction du néo-sac dural, à l'aide si nécessaire d'incisions de relaxation latérales.



**Figure 42.** Reconstruction du tube neural (CHU Tlemcen)

Fermeture durale (flèche noire), bords fasciaux à rapprocher (flèche verte)

### III.11.10. Dissection sous-cutanée et fermeture cutanée

Nous avons privilégié la fermeture cutanée de manière verticale sur la ligne médiane, avec des bords cutanés peu ou pas tendus. Parfois, une suture horizontale ou oblique est nécessaire. Nous avons utilisé du fil résorbable 4-0 et nous avons veillé à réaliser des sutures séparées visant juste à affronter les berges de la peau sans tension pour prévenir la nécrose des berges cutanées de la plaie.

Des incisions de décharge ont été utilisées en cas de grande tension sur la ligne de suture.

Dans certaines situations de défaut volumineux associé à une cyphose importante, nous avons eu recours à de véritables lambeaux d'avancement bipédiculés en réalisant des volets cutanés conçus à côté du défaut et élevés au-dessus du fascia musculaire. Le bord d'un lambeau est approfondi jusqu'à 1 cm et placé à la base de l'autre lambeau afin de créer un support de tissus mous épais dans la ligne médiane. Les mouvements d'avancement ont laissé des défauts secondaires dont la cicatrisation était assurée par des pansements dirigés. Nous n'avons jamais eu recours à des greffes de peau.



**Figure 43.** Fermeture cutanée (CHU Tlemcen)

Fermeture sans tension d'une MMC. (A) l'aspect de la MMC avant la chirurgie, (B) l'aspect de la fermeture chirurgicale cutanée

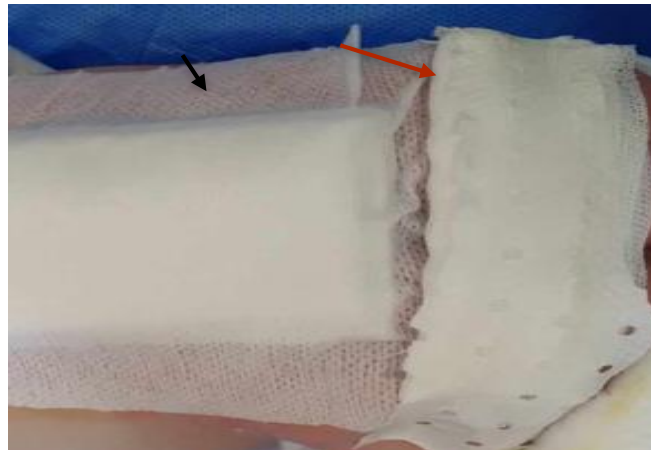


**Figure 44.** Fermeture cutanée d'une volumineuse MMC (CHU Tlemcen)

Défect mesurant 9,5 cm de diamètre vertical et 3,5 cm de diamètre transversal. (A). Aspect de la MMC avant la chirurgie. (B). Aspect de la fermeture chirurgicale cutanée avec incisions de décharge bilatérales (flèche)

### III.11.11. Pansement et période de réveil du patient

Après avoir terminé la fermeture de la peau, la plaie était nettoyée et recouverte de gaze stérile. L'anus et la zone périnéale sont maintenus séparés du pansement par l'interposition de compresses stériles maintenues par un champ plastique adhésif ou du sparadrap qui limite le contact de la plaie avec l'urine ou les matières fécales. Le patient était extubé s'il est vigoureux, bien oxygéné, hémodynamiquement stable et normothermique, il était gardé en salle de réveil pendant un minimum de 2 heures puis transféré en unité postopératoire dans un environnement thermoneutre tout en veillant à détecter une éventuelle apnée et/ou tout autre signe de défaillance du tronc cérébral.



**Figure 45.** Pansement à la fin de l'intervention chirurgicale

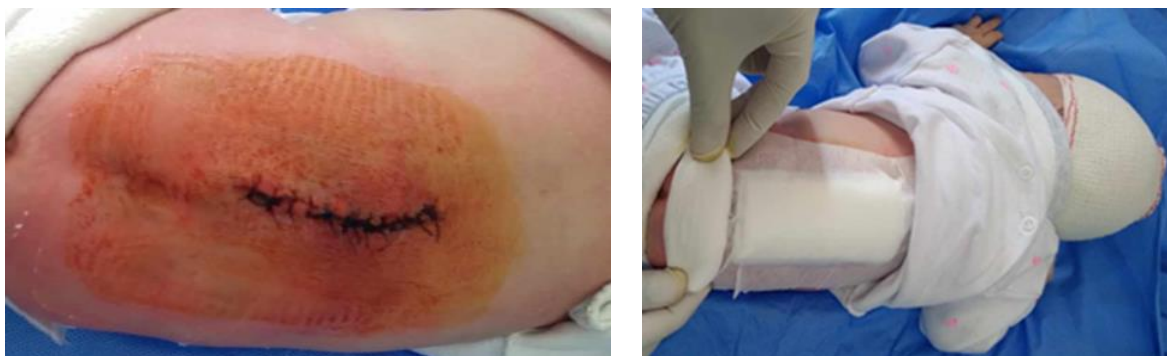
La plaie est nettoyée et recouverte de gaze stérile (flèche noire). L'anus et la zone périnéale sont maintenus séparés du pansement (flèche jaune) (CHU Tlemcen)

### III.12. SUIVI DES MALADES

#### III.12.1. Suivi en période hospitalière post chirurgicale

Le suivi des patients était quotidien pendant la période hospitalière postopératoire, le patient était maintenu sur le ventre avec le bas du dos légèrement surélevé au-dessus du niveau de la tête pour réduire le risque de fuite de LCR de la plaie. Si le LCR s'accumulait sous la plaie ou fusait à travers la suture, une prise en charge immédiate de l'HDC était entreprise.

Le pansement était changé toutes les 48 heures où chaque fois qu'il était souillé. Des soins méticuleux ont été nécessaires pour garder les selles hors de la plaie et une hygiène soigneuse des mains était exigée de manière à minimiser la souillure de la plaie.



**Figure 46.** Changement postopératoire du pansement

Patient présentant une MMC opéré au CHU Tlemcen

La pression sur les lignes de suture était évitée jusqu'à ce que la cicatrisation soit complète. Nous avons encouragé l'alimentation et la manipulation par les parents dans les cas où

l'évolution postopératoire n'était pas compliquée. Le bébé était allaité en décubitus latéral tout en évitant le côté de la valve (si elle existait) durant les dix premiers jours post opératoires. Des halots de coton cardé étaient confectionnés dans le service pour minimiser les pressions sur le crâne et éviter les escarres.

Nous avons procédé, quotidiennement, à une évaluation de l'état général et nutritionnel du patient, une surveillance du périmètre crânien avec mesure de la circonférence occipito-frontale (OFC), une appréciation de la tension de la fontanelle antérieure, une surveillance orthopédique et musculaire, une vérification du shunt s'il existait en vérifiant le réservoir implanté en sous-cutané ainsi que le trajet du cathéter sous-cutané.

La surveillance postopératoire du patient concernait aussi la surveillance cutanée des zones insensibles qui risquaient l'escarre pour déceler la moindre lésion ou la moindre rougeur, notamment : les pieds, la région sacrée, les ischions, ainsi que toute la surface des membres inférieurs et la tête.

L'antibioprophylaxie à large spectre a été administrée à tous les patients opérés jusqu'à ce que la plaie dorsale soit fermée, afin de réduire le risque d'infection du système nerveux central.

Les résultats de la surveillance en période hospitalière post chirurgicale des MMC, les complications, la survenue de décès et la date de sortie étaient systématiquement mentionnés sur la fiche de recueil des données.

À la sortie de l'hôpital, les parents avaient reçu un rapport médical détaillé des actes médicaux et chirurgicaux leurs ont été prodigués.

Des conseils de surveillance, de l'état clinique et des plaies, étaient expliqués aux parents. Un carton de suivi en ambulatoire était attribué à chaque patient où a été mentionné le périmètre crânien, l'état de la plaie ou des différentes plaies chirurgicales, le degré du déficit neurologique moteur et les différentes malformations associées (orthopédique, sphinctériennes...).

La date du RDV pour la première consultation ambulatoire de suivi était mentionnée en jour et en heure. Il était aussi mentionné sur le carton de suivi que les accompagnateurs du patient devaient être munis de son carnet de santé. Selon les cas, les parents prenaient des

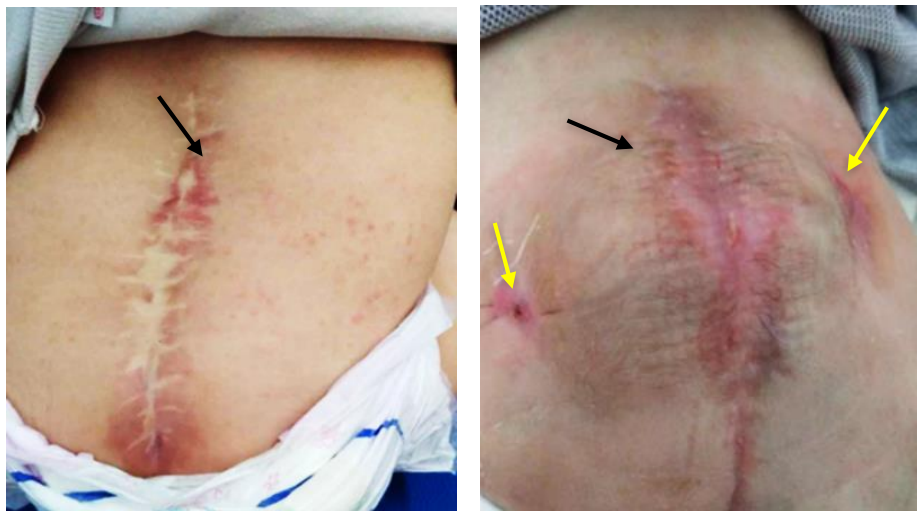
RDV pour des consultations en rééducation fonctionnelle et en chirurgie infantile (orthopédie et urologie).

### III.12.2. Suivi post hospitalier

En post hospitalier, le suivi des patients était d'abord mensuel durant les trois premiers mois puis trimestriel jusqu'à une année puis semestriel. Les révisions de shunt ont été incluses dans les analyses si elles se sont produites dans les 12 mois suivant la mise en place initiale du shunt ; le nombre total de révisions a également été enregistré. Les données ont été reportées sur une fiche clinique de surveillance ambulatoire (Annexes 1B).

#### a. Mensuelle (pendant les 3 premiers mois post hospitalier)

La surveillance concernée l'état de la/les cicatrices, le statut neurologique moteur et sphinctérien, la mesure du périmètre crânien (reporté aux courbes de croissance figurant sur le carnet de santé du patient), la tension de la fontanelle, la souplesse de la nuque (un torticolis doit faire suspecter un problème de valve) et la vérification de la fonctionnalité du réservoir de la DVP.



**Figure 47.** Etat de la cicatrice du gîte opératoire à 1 moi de la chirurgie

Cicatrisation du gîte opératoire (flèche noire), cicatrisation des incisions de décharge (flèche jaune)

#### b. Trimestrielle (jusqu'à 12 mois en post hospitalier)

Au moment de ces consultations, nous avons prêté une attention particulièrement à l'état du gîte opératoire du MMC et du shunt. En cas de suspicion de dysfonctionnement de shunt, une radiographie du crâne face et profil et un abdomen sans préparation de face, ont permis de vérifier l'emplacement intracrânien et intra-abdominal et de déceler une migration ou une déconnection du shunt ventriculopéritonéale. Nous avons effectué un

scanner cérébral (annuel ou biannuel selon les cas) pour vérifier l'évolutivité de l'hydrocéphalie.

Nous nous sommes aussi intéressé aux résultats des examens neurologiques (paires crâniennes, réflexes cutanéomuqueux et ostéo-tendineux, convulsions), sphinctériens et orthopédiques et au développement psychomoteur (le développement psychomoteur du patient étant comparé et jugé selon le développement psychomoteur normale figurant sur le carnet de santé du patient). Nous n'avions pas eu recours aux tests psychométriques.

Nous nous sommes aussi intéressé aux séances de physiothérapie : début, fréquence et interruption)

La consultation du 12<sup>ème</sup> mois après l'hospitalisation pour la cure chirurgicale de la MMC représente un RDV de grande importance pour l'évaluation ultime, de ce fait nous avons insisté sur ce RDV depuis le début et à chaque rencontre avec les parents.

#### **c. Semestrielle** (à partir de 12 mois de suivi)

Sur le plan neurologique, un examen des réflexes cutanéomuqueux et ostéo-tendineux avec testing moteur et sensitif complet des quatre membres et du tronc était réalisé à la recherche d'un éventuel déclin neurologique. Le développement cognitif était comparé au développement psychomoteur normal mentionné sur le carnet de santé. Des évaluations formelles du QI et du développement neurologique n'ont pas été obtenues.

### **III.13. ÉCHELLES D'ÉVALUATIONS ET DE CLASSIFICATIONS**

- Critères diagnostics d'une infection du site chirurgical établis par les *Centers for Disease Control and Prevention (CDC)*<sup>(174)</sup> (Annexe 2)
- Critères de placement de shunt en cas d'HDC établies par l'étude MOMS en 2011 et révisés en 2015<sup>(305)</sup> (Annexe 3)
- Courbe de croissance, taille, poids et PC de 0 à 2 ans selon le sexe (Annexe 4)
- Classification d'Altemeier de contamination des interventions chirurgicales<sup>(308)</sup> (Annexe 6).

### **III.14. TECHNIQUES D'EXPLOITATION DES RÉSULTATS**

#### **III.14.1 Recueil, saisie, enregistrement et analyse des données**

Les données ont été recueillies à partir des fiches uniformisées de recueil des données. Les valeurs obtenues à partir des supports d'information ont été codées soit selon un mode binaire (oui/non, présence/absence) soit selon une progression géométrique pour les réponses multiples.

La validation des données s'est faite sur la base de la consultation des différents documents médicaux du malade mis à notre disposition.

La saisie des données a été effectuée sur Excel puis transférée sur le logiciel EPI Info version 7 du *Centre Of Disease Control d'Atlanta (USA)* avec au préalable un contrôle à la saisie avec le module Check du programme permettant ainsi de réduire les incohérences et les incompatibilités dans la définition de la variable et de faire respecter les critères d'éligibilité.

L'analyse descriptive et analytique des données a été effectuée à l'aide du logiciel SPSS 20. Un tri à plat a permis de corriger les données incohérentes et de compléter les données manquantes. L'analyse descriptive des données était basée sur la transformation des variables : par regroupement, en utilisant soit le codage, soit des transformations conditionnelles pour la mise en tableau et l'analyse.

L'analyse descriptive des variables s'est faite par le calcul des fréquences, des caractéristiques de tendance centrale ou de dispersion : la moyenne ( $m$ ) et l'écart type ( $\sigma$ ) ainsi que la détermination des intervalles de confiance (IC 95%) autour de la moyenne, pour le risque  $\alpha$  ou  $p < 0,05$  pour les variables quantitatives et la détermination des fréquences et des intervalles de confiance pour les variables qualitatives.

#### **III.14.2. Gestion des données**

##### **III.14.2.1. Confidentialité des données**

Les données recueillies sur les personnes étaient rendues anonymes, elles ne devaient en aucun cas faire apparaître en clair les noms des personnes concernées. Seuls trois initiales étaient enregistrées, accompagnées d'un numéro codé propre à l'étude indiquant l'ordre d'inclusion des participants.



### **III.14.2.2. Contrôle de qualité des données recueillies**

La saisie des données s'est faite sur le logiciel Epi-info version 7. La structure de la base de données était conforme à celle de la fiche de recueil des données une fois testée puis finalisé. La base a fait l'objet d'un contrôle de qualité après saisie des données.

Une fois « gelée », l'analyse des données était réalisée à l'aide du logiciel SPSS.

## **II.15. CONSIDÉRATIONS ÉTHIQUES**

Un consentement éclairé a été obtenu préalablement des parents concernant les risques et les complications éventuels de la chirurgie de façon général et spécifiquement pour cette pathologie. Aucune photo n'a été prise sans l'accord du tuteur. L'anonymat et la confidentialité étaient respectés.

Le consentement pour la chirurgie n'était surtout pas obtenu sur des données pronostiques, car devant le large spectre des handicaps physiques et psycho-cognitifs liés au SB, aux lésions associées et aux traitements, il semble impossible de pouvoir fournir des informations précises et impartiales concernant son pronostic, les parents devaient être préparés au mieux comme au pire. Les parents de tous les patients ayant fait l'objet de l'étude ont consenti verbalement pour l'exploitation de leur données et pour la prise de photo.

## **RESULTATS DE L'ETUDE**

## IV. RESULTATS DE L'ÉTUDE

### IV.1. DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES.

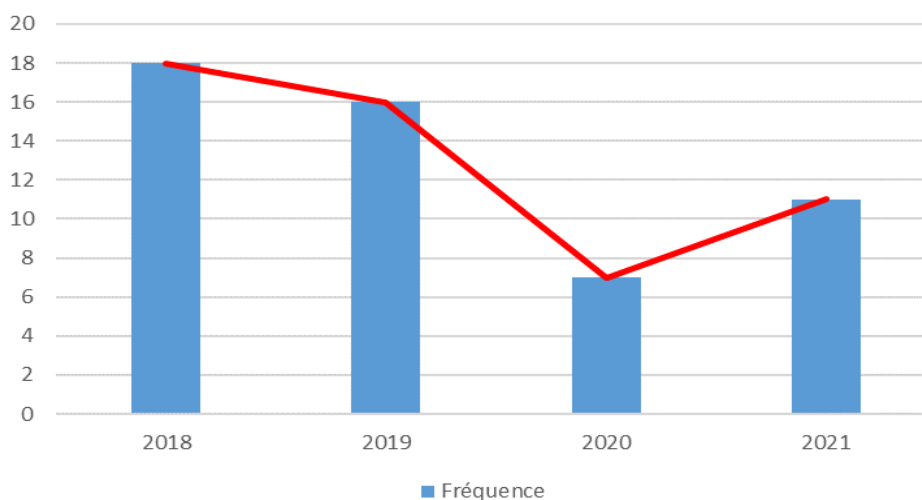
#### IV.1.1. Fréquence annuelle

Durant notre période d'étude allant de Janvier 2018 à Décembre 2022, le service de neurochirurgie du CHU avait enregistré 1008 actes chirurgicaux englobant 114 patients âgés de moins de quinze ans dont 58 patients présentaient un SB. Le diagnostic de MMC a été retenu pour 54 patients, les 4 patients restants présentaient des méningocèles. Parmi les 54 MMC hospitalisées au service de neurochirurgie, deux patients sont décédés avant la chirurgie de la MMC et donc ont été exclus de l'étude. Les MMC opérés dans notre service ont représenté 45,61% de l'activité pédiatrique du service et 5,15% de l'activité chirurgicale totale. (Tableau 7)

Nous avons opéré 18 patients en 2018, 16 patients en 2019, 7 en 2020 et 11 en 2021. Nous avons noté une fréquence annuelle moyenne de 13 nouveaux cas/an avec un déclin net en 2020 (Figure 48).

**Tableau 7.** Fréquence des MMC opérés / fréquence totale et la fréquence pédiatrique des patients opérés

Période	Fréquence totale	Fréquence pédiatrique	Fréquence des MMC
<b>2018</b>	489	38	18
<b>2019</b>	439	45	16
<b>2020</b>	45	13	7
<b>2021</b>	35	18	11
<b>Total</b>	1008 (100%)	114 (11,30%)	52 (5,15%)



**Figure 48.** Fréquence annuelle des MMC

Patients opérés au service de neurochirurgie du CHU Tlemcen durant la période 2018 -2021

#### IV.1.2. Résidence des patients

##### IV.1.2.1. Wilaya de résidence

Dans notre série 46,2% des patients résidaient à Tlemcen, 13,5% de nos patients résidaient dans la wilaya de Naama, 9,6% des patients provenaient d'Ain Temouchent, 9,6% des patients résidaient à Bechar, 5,8% des patients étaient de Sidi Bel Abes, 5,8% d'Elbayed, 3,8% d'Adrar, 3,8% des patients résidaient à Laghouat et seulement un patient (1,9%) venait de Tiaret. (Figure 48)

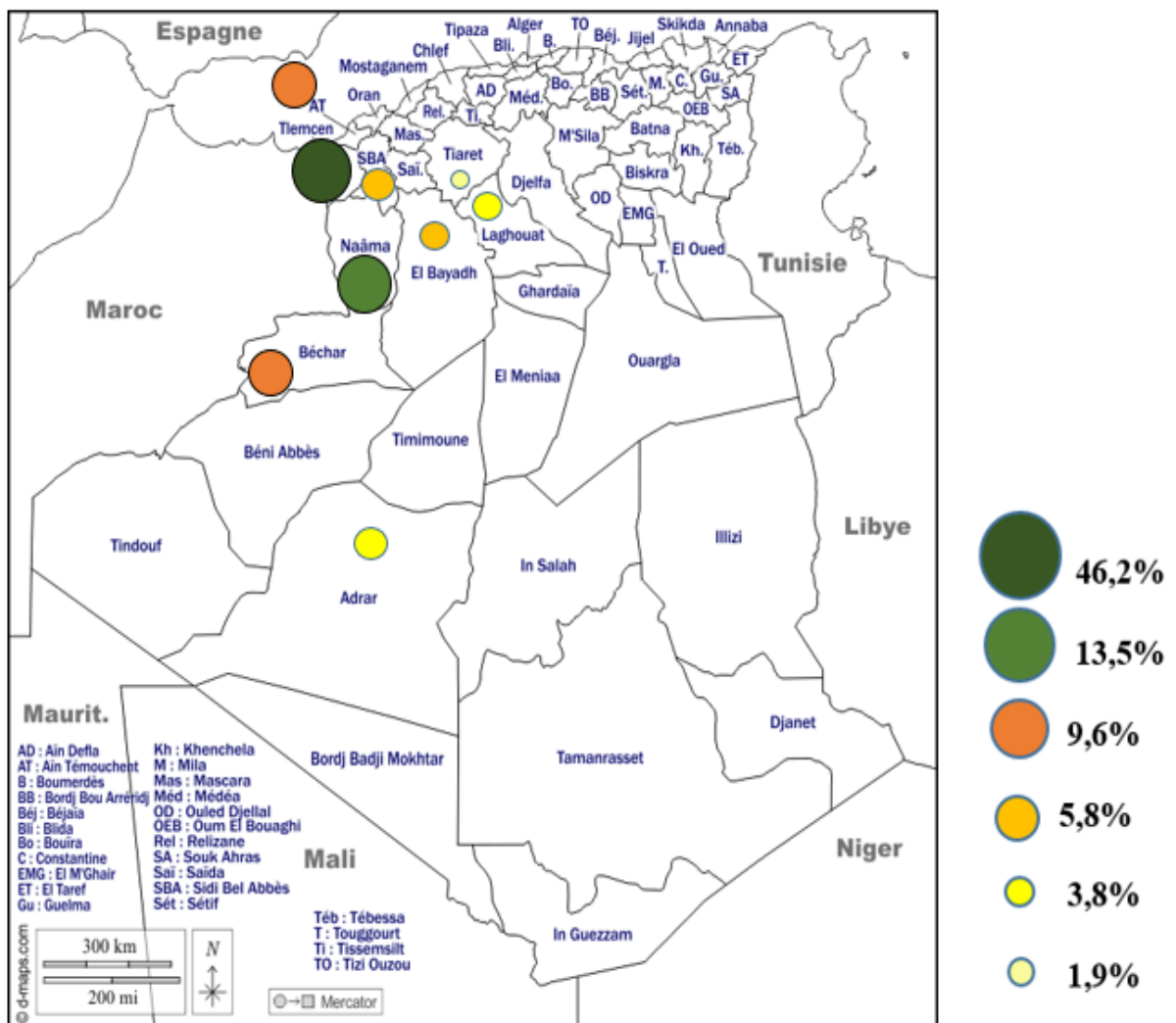


Figure 49. Répartition des patients opérés selon leurs wilayas de résidence

#### IV.1.2.2. Daïras de résidence des patients originaires de la wilaya de Tlemcen

Parmi les 24 patients originaires de la wilaya de Tlemcen ,16 (66,6%) résidaient au niveau des daïras sud de la wilaya : Sidi djilali, Sebdou, Benisnous, Ouled mimoune, Aine Tallout. (Tableau 8)

**Tableau 8.** Répartition des patients selon leurs daïra de résidence à Tlemcen

Daïra de Tlemcen	Fréquence	Pourcentage
Nedroma	1	4,2
Ouled mimoun	1	4,2
Remchi	1	4,2
Tlemcen	1	4,2
Sidi djilali	4	16,7
Sebdou	5	20,8
Ain tallout	2	8,3
Bab el assa	1	4,2
Benisnous	4	16,7
Ghazaouet	1	4,2
Maghnia	2	8,3
<b>Total</b>	<b>24</b>	<b>100,0</b>

#### IV.1.2.3. Neurochirurgiens exerçant dans le secteur public dans les wilayas de résidence des patients

Dans plus de 71% des wilayas d'origine des 28 MMC résidents hors de la wilaya de Tlemcen, il existait au moins un neurochirurgien en exercice dans le secteur public dans le chef-lieu wilaya. (Tableau 9)

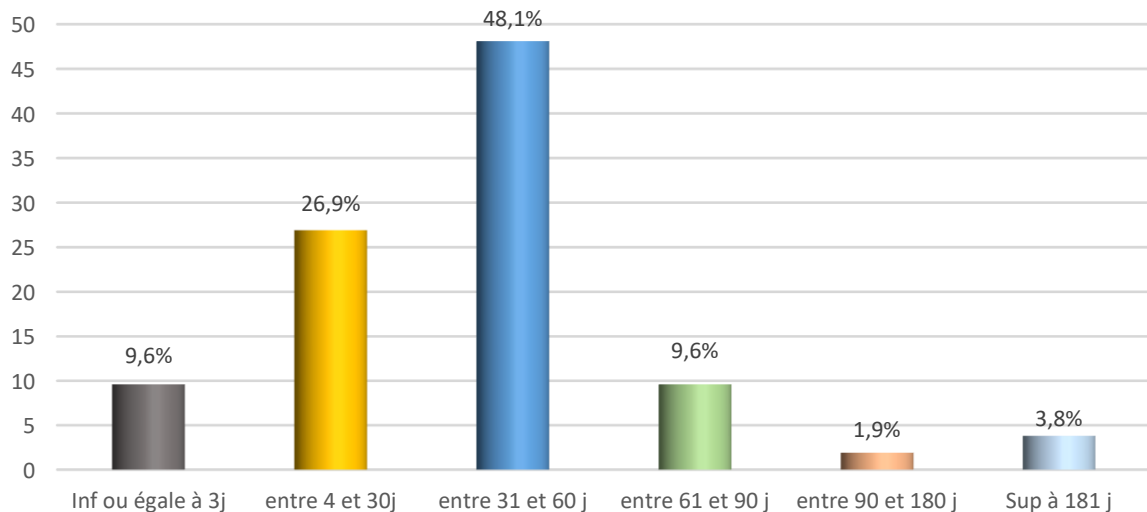
**Tableau 9.** Effectif des neurochirurgiens exerçant dans le secteur public dans les wilayas de résidence

Neurochirurgien en exercice	Fréquence	Pourcentage
Chef-lieu wilaya	20	71,4
Wilayas limitrophes	3	10,7
Wilayas éloignée	5	17,9
<b>Total</b>	<b>28</b>	<b>100,0</b>

### IV.1.3. Age des patients

#### IV.1.3.1. Age au moment de la chirurgie

L'âge de nos patients variait entre 1 et 365j avec une moyenne d'âge de  $53,19 \pm 56,901j$ . Nous avons opéré 48,1% de nos patients à un âge compris entre 1 à 2 mois, 26,9% à un âge compris entre 4 et 30 jours et seulement 9,6% de nos patients ont été opérés avant 72 h (Figure 49).



**Figure 50.** Age au moment de la chirurgie (jours)

#### IV.1.3.2. Age au moment de la consultation préanesthésique et délai de la chirurgie

L'âge des patients au moment de la consultation préanesthésique était compris entre 1 et 120j avec une moyenne de  $26,90j \pm 26,994$ . Les patients résident dans la wilaya de Tlemcen avaient un âge moyen au moment de la consultation préanesthésique de  $15,79j \pm 13,17j$  et ceux qui résidaient hors de la wilaya de Tlemcen avaient un âge moyen, au moment de la consultation préanesthésique de  $36,43j \pm 32,01j$  (Tableau 10).

Nos patients étaient opérés dans un délai moyen de  $26,29 j \pm 34,81j$  avec un minimum de 0j pour les urgences en cas de rupture (le délai le plus court était de 2 heures) et un maximum de 245j. Le délai moyen de la réparation chez les patients résidant à Tlemcen était compris entre 0 et 60j avec une moyenne de  $16,46 \pm 14,88j$ , alors que le délai de la chirurgie chez les patients résidants hors de la wilaya de Tlemcen était compris entre 1 et 245j avec une moyenne de  $34,71j \pm 44,05j$ . Seule 9,8% de nos patients avaient été opérés avant 72h de vie pour le motif de rupture du défaut (Tableau 10).

**Tableau 10.** Age au moment de la consultation préanesthésique et délai de la chirurgie des MMC

	N	Min	Max	Moy	E. Type
<b>Age à la consultation préanesthésique(j)</b>					
Age de tous les patients	52	1	120	26,90	26,994
Age des patients résident à Tlemcen	24	1	52	15,79	13,17
Age des patients résident hors Tlemcen	28	4	120	36,43	32,01
<b>Délai de la chirurgie des MMC(j)</b>					
Tous les patients	52	0	245	26,29	34,81
Patients résidants à Tlemcen	24	0	60	16,46	14,88
patients résidants hors de Tlemcen	28	1	245	34,71	44,05

#### IV.1.3.3. Facteurs retardant la présentation à la consultation préanesthésique

La résidence hors de la wilaya de Tlemcen était un facteur retardant significativement la présentation des patients à la consultation préanesthésique pour la chirurgie (Tableau 11), alors que le niveau de revenu et le niveau scolaire des mères ne l'avaient pas retardé (Tableau 12 et 13).

**Tableau 11.** Wilaya de résidence Vs âge de la présentation à la consultation préanesthésique

Wilaya d'origine	âge de présentation à la consultation préanesthésique		Total
	≤15 j	≥15j	
Tlemcen	14	10	24
Autres wilayas	5	23	28
<b>Total</b>	19	33	52

$$\chi^2=9.13 :p<0,03$$

**Tableau 12.** Niveau de revenu du foyer Vs âge de la présentation à la consultation préanesthésique

Niveau de revenu	âge de présentation à la consultation préanesthésique		Total
	≤15 j	≥15j	
≤SNMIG	7(29,2%)	17(70,8%)	24(100%)
>SNMIG	12(42,9%)	16(57,1%)	28(100%)
<b>Total</b>	19(36,5%)	33(63,5%)	52(100%)

$$OR\ 0,54\ IC_{95\%}\ [0,17-1,74] ; \chi^2 = 1,04 ; p < 0.3$$

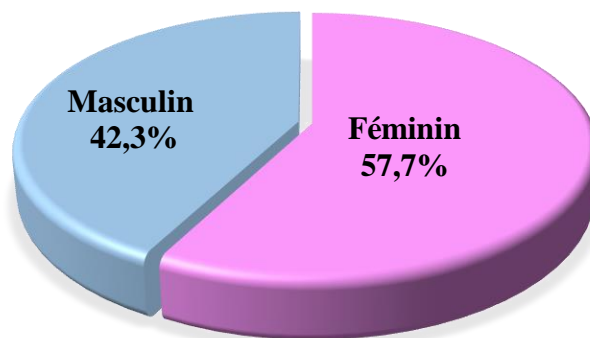
**Tableau 13.** Niveau scolaire de la mère Vs âge de la présentation à la consultation préanesthésique

Niveau scolaire de la mère	âge de la présentation à la consultation préanesthésique		Total
	≤15	>15	
<b>Faible</b>	3(13,6%)	19(86,4%)	22(100%)
<b>Moyen ou supérieur</b>	16(53,3%)	14(46,7%)	30(100%)
<b>Total</b>	19(36,5%)	33(63,5%)	52(100%)

OR 0,13 IC<sub>95%</sub> [0,03-0,56] :  $p < 0.08$

#### IV.1.4. Sex-ratio

Une prédominance du sexe féminin a été notée dans notre série, soit 57,7% des patientes, avec un sex-ratio de 1,36 (Figure 50).



**Figure 51.** Répartition des patients opérés selon le sexe

#### IV.1.5. Caractéristiques périnatales de la population de notre étude

##### IV.1.5.1. Poids et périmètre crânien à la naissance

Le poids moyen de naissance des MMC était de  $3334,62 \pm 594,71$ g, avec un minimum de 2700 g et un maximum de 5000 g. Le PC à la naissance, figurait sur le carnet de santé de 26 patients. Il variait entre 32 à 49 cm avec une moyenne de  $39,46 \pm 4,73$  cm. Cinq patients avaient un z- score supérieure à 3 Un seul patient a présenté une microcranie. (Tableau 14)



**Tableau 14.** Poids et périmètre crânien des patients à la naissance

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
<b>Poids de naissance (g)</b>	52	2700	5000	3334,62	594,710
<b>Périmètre crânien (cm)</b>	26	32	49	39,46	4,73
<b>Périmètre crânien (z score)</b>	26	-1,6	8,3	2,52	1,90

**IV.1.5.2. Vaccination et comitialité préopératoires**

Au moment de la chirurgie, la vaccination de 50% de nos patients était à jour, alors que 40,4% des patients n'avaient reçus aucune vaccination et 9,6% des patients avait présenté un calendrier vaccinal incomplètement suivi.

La comitialité préopératoire attestée par un EEG était notée chez 17,3% (n=9) des patients (Tableau 15).

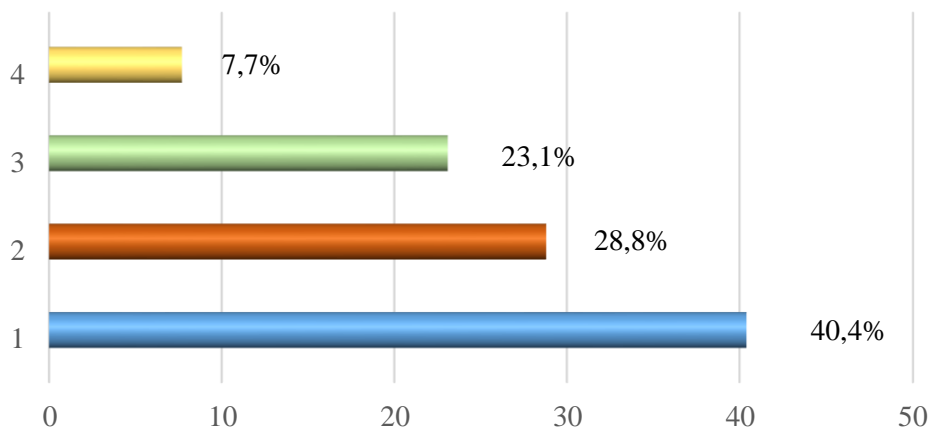
**Tableau 15.**Taux de vaccination et de comitialité préopératoires (%)

	N	Oui	Non	incomplet
<b>Vaccination</b>	52	50	40,4	9,6
<b>Comitialité</b>	52	17,3	82,7	/

**IV.1.6. Facteurs de risque pour la MMC**

**IV.1.6.1. Rang dans la fratrie**

Le rang dans la fratrie variait de 1 à 4 avec une moyenne de 2 et un écart type de 1. Le patient était premier de sa fratrie dans 40,4% des cas et 4<sup>e</sup> de sa fratrie dans 7,7% des cas. Il était au 3<sup>e</sup> rang chez 23,1% des patients et au 2<sup>e</sup> rang chez 28,8% d'entre eux. (Figure 51)



**Figure 52.** Rang dans leur fratrie

#### VI.1.6.2. Antécédents familiaux de dysraphies

Les antécédents de dysraphies dans les familles de nos patients n'existaient que chez 2 familles (3,8%) à savoir un antécédent d'un SB dans les accouchements antérieurs et un antécédent de SB chez une cousine germaine de la maman. (Figure 53)



Figure 53. Antécédents familiaux de dysraphies

#### IV.1.6.3. Consanguinité chez les parents

La notion de consanguinité a été vérifiée chez 27% des parents de nos patients avec 13,5% de consanguinité au premier degré, 7,7% au 2<sup>e</sup> degré et 5,8 % éloignée. (Figure 54)

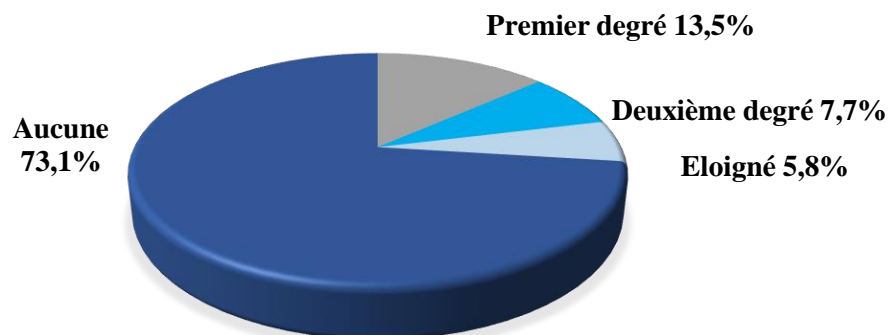
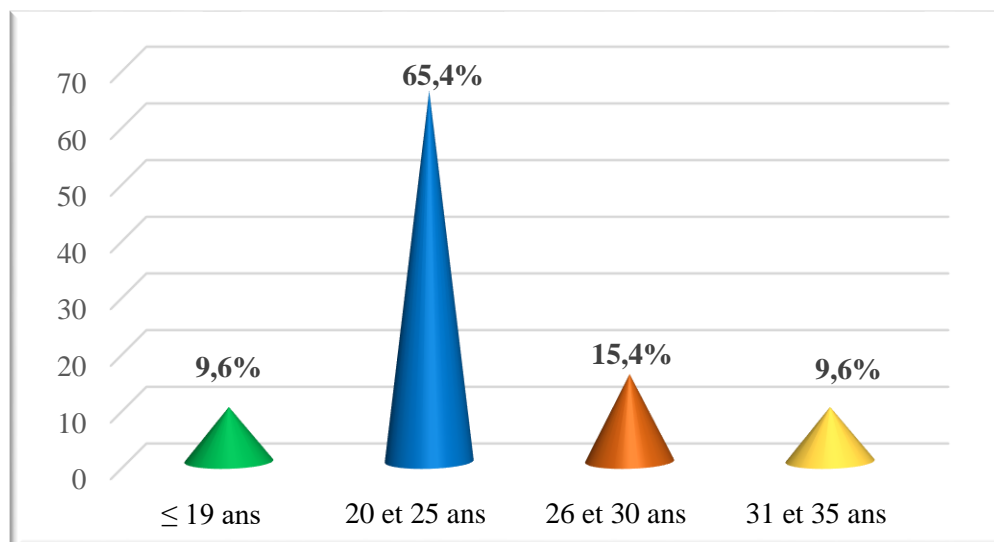


Figure 54. Notion de consanguinité chez les parents

#### IV.1.6.4. Ages de la mère

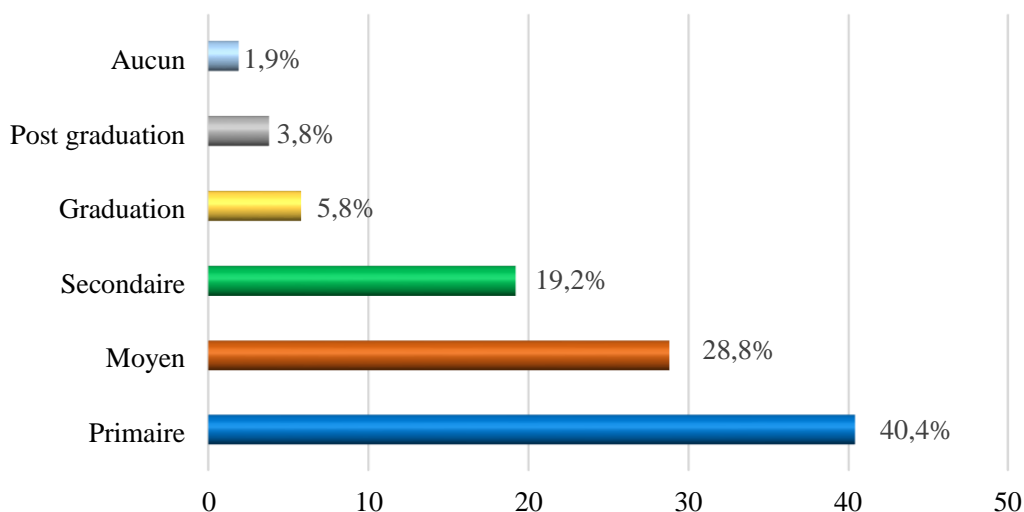
L'âge des mamans de nos patients été compris entre 18 et 35 ans avec une moyenne d'âge de  $24,33 \pm 4,315$  ans. Seulement 9,6% des mamans avaient un âge inférieur à 19 ans, 65,4% des mamans avaient un âge compris entre 20 et 25 ans. (Figure 55)



**Figure 55.** Ages des mères des MMC opérées

#### IV.1.6.5. Niveau scolaire de la mère

Nous avons constaté que 42,3% (n=22) des mamans n'avaient aucun niveau scolaire ou un niveau primaire, 28,8% d'entre elles avaient un niveau scolaire moyen, 19,2% avait un niveau scolaire secondaire, 35,8% avaient fait des études en graduation et 3,8% avaient continué leurs études en post graduation. (Figure 56)



**Figure 56.** Niveau scolaire des mères des MMC opérées

Le niveau scolaire de la mère n'avait pas significativement retardé l'âge de la présentation à la consultation préanesthésique au-delà de 15j (Tableau 16).

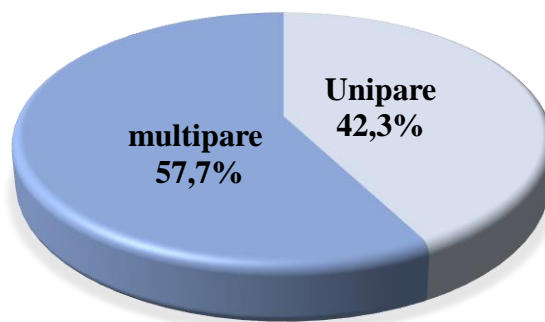
**Tableau 16.** Niveau scolaire de la mère et l'âge de la présentation à la consultation préanesthésique

Niveau scolaire de la mère	âge de la présentation à la consultation préanesthésique		Total
	≤15	>15	
Faible	3(13,6%)	19(86,4%)	22(100%)
Moyen ou supérieur	16(53,3%)	14(46,7%)	30(100%)
<b>Total</b>	19(36,5%)	33(63,5%)	52(100%)

OR 0,13 IC<sub>95%</sub> [0,03-0,56] ;  $\chi^2 = 6,99 : p < 0.08$

**IV.1.6.6. Parité**

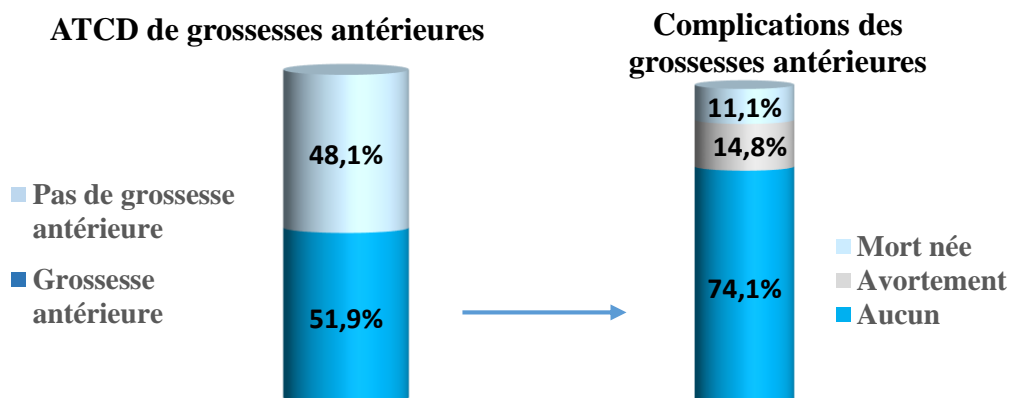
La multiparité été retrouvé chez 57,7% des mères des MMC opérés au CHU Tlemcen, alors que 42,3% des mamans été unipares. (Figure 57)



**Figure 57.**Parité des mères des MMC opérées

**IV.1.6.7. Antécédents des grossesses antérieures**

Parmi les 27 mamans ayant eu des antécédents de grossesses antérieures 4 ont présenté des antécédents d'avortement et 3 ont présenté des antécédents de morts nés. (Figure 58)



**Figure 58.** ATCD des grossesses antérieures chez les mères des MMC opérées

#### IV.1.6.8. Inducteurs d'ovulation

##### a. Notion d'hypofertilité chez les parents

La notion d'hypofertilité été évoquée chez 12 (23%) couple de parent, elle était primaire chez 10 couples et secondaire chez 2 d'entre eux. (Figure 59)

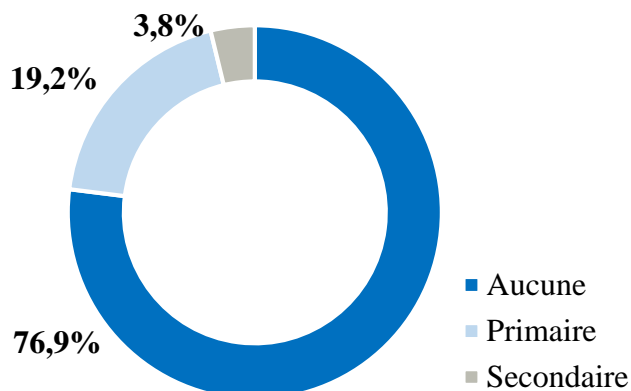


Figure 59. Hypofertilité chez les parents des MMC opérées

##### b. Prise d'inducteurs d'ovulation chez les mamans des patients

Toutes les mamans ayant eu une notion d'infertilité dans le couple (23,1%) ont déclaré avoir eu recours aux inducteurs d'ovulation administrés par voie injectable intra musculaire sans préciser la dénomination commune internationale (DCI) de ces inducteurs. (Figure 60)

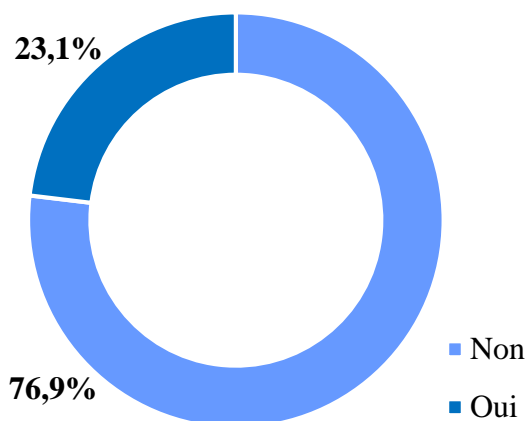
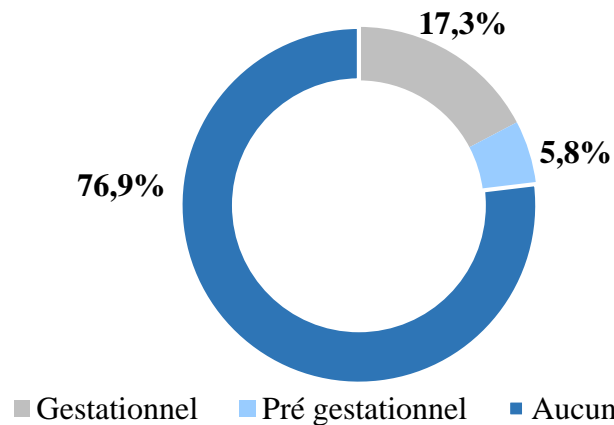


Figure 60. Inducteurs d'ovulation chez les mamans des MMC opérées

#### IV.1.6.9. Diabète insulino-dépendant chez les mamans

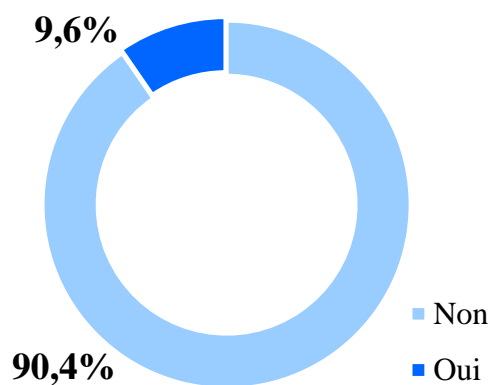
Parmi les mamans gestantes d'une MMC, 5,8 % avaient un diabète prégestationnel insulino-dépendant et 17,3% des mamans ont développé un diabète gestationnel pendant la présente grossesse. (Figure 61)



**Figure 61.** Diabète insulino-dépendant chez les mères des MMC opérées

#### IV.1.6.10. Fièvre pendant la grossesse chez les mamans

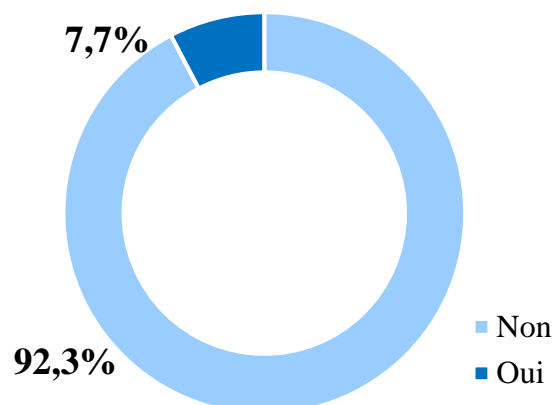
La fièvre a été rapportée par 5 mamans qui avaient déclaré avoir été sous traitement antipyrétique et antibiotique pendant la présente grossesse. (Figure 62)



**Figure 62 .** Fièvre pendant la grossesse chez les mamans des MMC opérées

#### IV.1.6.11. Traitement anticomitial avant la grossesse chez les mamans

La figure ci-dessus révèle que 7,7% des mamans de nos patients étaient sous traitement anticomitial avant la présente grossesse. (Figure 63)



**Figure 63.** Traitement anticomitial chez les mamans des MMC opérées

#### IV.1.6.12. Niveau de revenu du couple

Nous avons comparé les revenus des couples au SMIG puis nous les avons classés en 3 catégories : (1) inférieure ou égale au SNMIG, (2) Entre le SNMIG et 4 fois le SNMIG et (3) Sup à 4 fois le SNMIG. Nous nous sommes basé sur les critères d'éligibilité aux logements en Algérie de 2021 (voir annexe3) <sup>(3)</sup>.

La moitié des parents de nos patients avaient un revenu mensuel compris entre le SNMIG et 4 fois le SNMIG, 46,2% d'entre eux avaient un salaire mensuel inférieur ou égal au SNMIG, alors que 3,8% des foyers avaient un revenu mensuel supérieur 4 fois le SNMIG.

Le revenu moyen journalier des foyers touchant le SNMIG était basé sur l'évolution du SNMIG durant la période de l'étude et convertit en Euro selon la moyenne du change du Dinar Algérien en Euro selon la banque nationale Algérienne (voir annexe 6) <sup>(4)</sup>. La valeur du SNMIG en Euro pendant la période de l'étude était de 134,35 Euro/ moi ce qui revient à un salaire journalier de 4,47 Euro. Nous avons constaté que seulement 3,8% des parents de nos patients avaient un revenu mensuel supérieur à 4 fois le SNMIG.

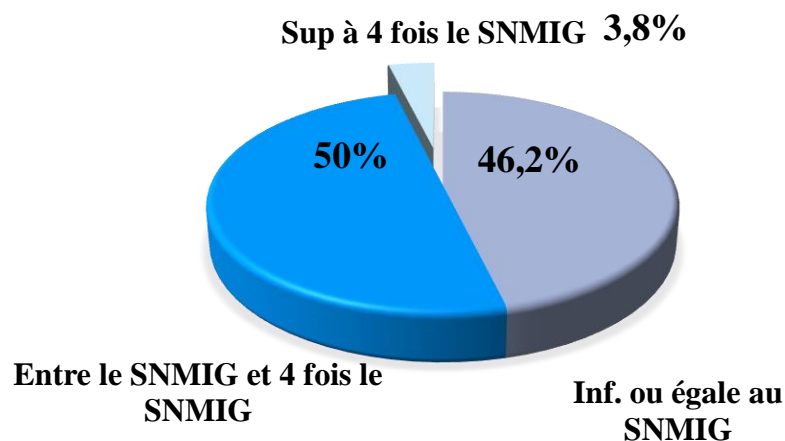


Figure 64. Niveau de revenu du foyer selon le SNMIG

#### IV.1.7. Prévention primaire

##### IV.1.7.1. Consultation gynécologique préconceptionnelle chez les mamans

Seules les mamans ayant eu une notion d'infertilité ainsi qu'une autre maman (25% des mamans) ont consulté un gynécologue en période préconceptionnelle. (Figure 65)

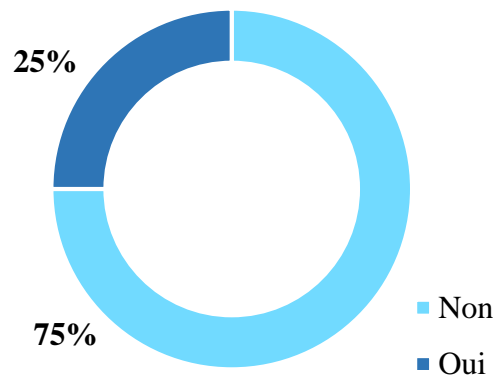


Figure 65. Consultation gynécologique préconceptionnelle

#### IV.1.7.2. Supplémentation en acide folique chez les mamans

La supplémentation préconceptionnelle en AF n'a concerné que 9,6% des mamans. 17,3% des mamans ont reçu une supplémentation au premier trimestre de la grossesse, 3,8% l'ont reçu au deuxième trimestre et 7,7% l'ont reçu au troisième trimestre. 61,5% des mamans n'ont reçu aucune supplémentation en AF au cours de la présente grossesse. Ce qui revient à dire que 90,4% des mamans n'ont reçu aucune ou une supplémentation incorrecte en AF.

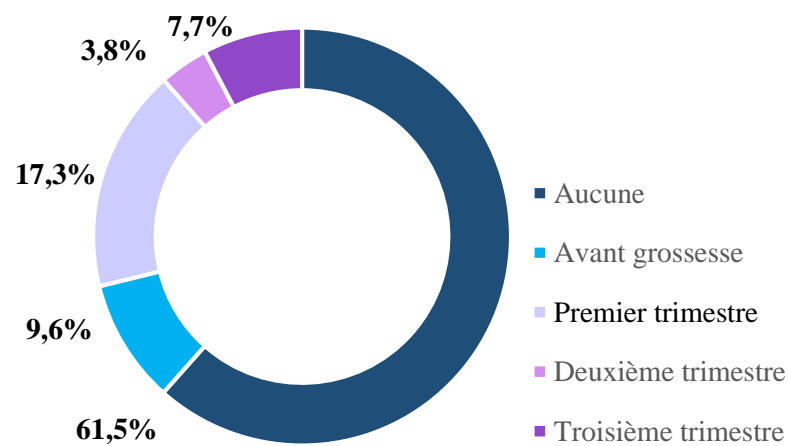


Figure 66. Supplémentation en acide folique



#### IV.1.8. Prévention secondaire

##### IV.1.8.1. Déroulement de la grossesse

Les grossesses en cause de la MMC se sont déroulées dans plus de 80% des cas sans aucune menace sur la santé de la mère ni du fœtus. La grossesse était à haut risque dans 9,6% des cas. 7,7% des mères avaient présenté une menace d'accouchement prématuré.

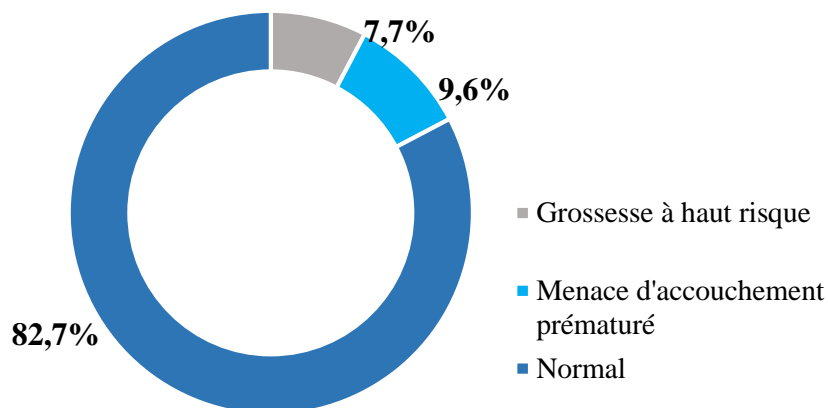


Figure 67. Déroulement de la grossesse

##### IV.1.8.2. Diagnostic prénatal

Plus de 36% des parents n'ont pris connaissance du diagnostic de SB qu'à la naissance de leur enfant. Le diagnostic du SB a été annoncé en période fœtale lors d'une échographie pelvienne du premier trimestre dans 28,8% des grossesses, du 2<sup>e</sup> trimestre dans 19,2% des grossesses et du 3<sup>e</sup> trimestre dans 15,4% des grossesses. (Figure 68)

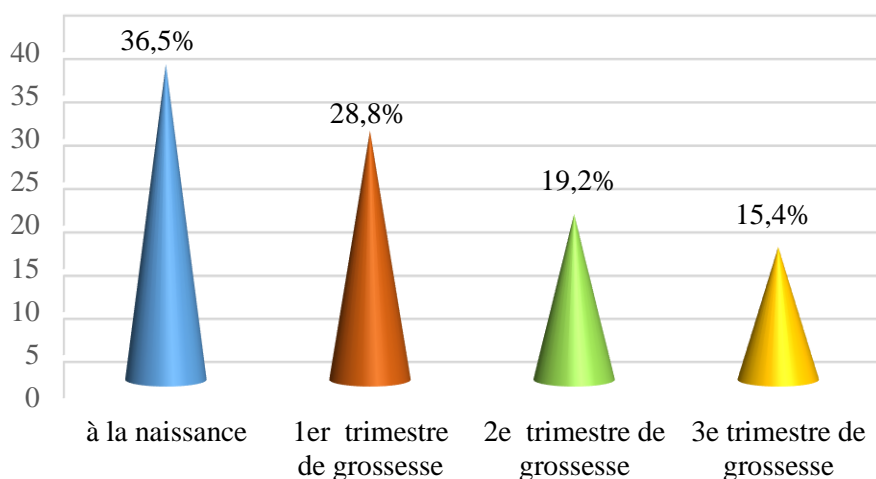
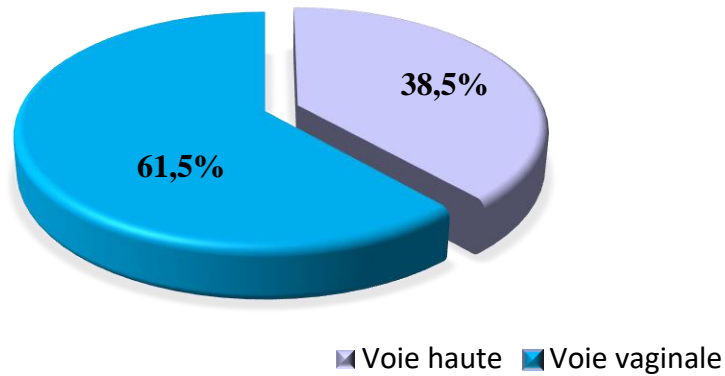


Figure 68. Timing de l'annonce du diagnostic du SB

#### IV.1.8.3. Mode d'accouchement

La voie d'accouchement vaginale (basse) a représenté dans notre série le mode d'accouchement le plus fréquent (61,5%).



**Figure 69. Voie d'accouchement**

Le diagnostic anténatal de la MMC avait significativement influencé la voie d'accouchement. La voie vaginale était le mode d'accouchement chez 65% des gestantes ayant bénéficié d'un diagnostic anténatal (Tableau 17).

Le mode d'accouchement vaginal n'avait pas favorisé significativement les ruptures préopératoires de la placode (Tableau18).

**Tableau 17.** Mode d'accouchement et diagnostic prénatal de la MMC

Diagnostic prénatal	Voie haute	Voie basse	Total
Oui	13(65%)	20(62,5%)	33
Non	7(35%)	12(37,5)	19
<b>Total</b>	20	32	52

OR 1,11 IC<sub>95%</sub> [0,34-3,57] ;  $p < 0.00$

**Tableau 18.** Mode d'accouchement et rupture préopératoire de la placode

Mode d'accouchement	Rupture préopératoire de la placode		Total
	Oui	Non	
Voie haute	4	16	20
Voie basse	6	26	32
<b>Total</b>	10	42	52

OR 1,08 IC<sub>95%</sub> [0,26-4,43] ;  $\chi^2 = 0.012$  :  $p < 0.912$

## IV.2. DONNÉES CLINIQUES PRÉOPÉRATOIRES

### IV.2.1. Etat général

L'état général des patients à l'admission dans notre service était conservé chez 96,2% des patients. Deux patients ont nécessité une préparation par l'équipe de réanimation pour un état de dénutrition et de déshydratation

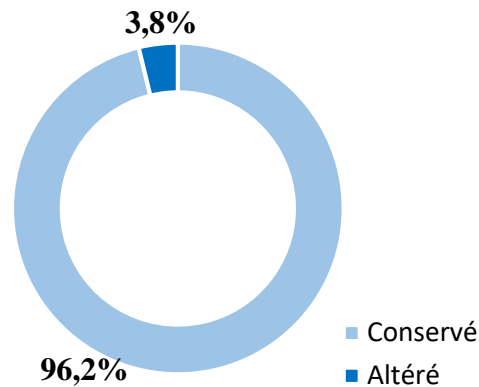


Figure 70. État général des patients à l'admission

### IV.2.2. Examen de l'extrémité céphalique

Au moment de la chirurgie, le PC selon le z-score variait entre 0 et 8 avec une moyenne de  $3 \pm 2$  (Tableau 19).

Tableau 19. Répartition des patients selon le PC au moment de la chirurgie

PC au moment de la chirurgie	N	Minimum	Maximum	Moyenne	E. type
En cm	52	35,0	51,0	40,47	3,51
En z- score	52	0	8	3	2

Nos patients ont présenté au moins un des signes cliniques d'une hypertension intracrânienne dans 44,2% des cas (n=23) : Le z-score était supérieure à 3 chez 38,4% des patients, la fontanelle était tendue et bombée chez 34,6% des patients, la disjonction des sutures était notée chez 38,5% des patients et le regard était en couché de soleil chez 34,6% de nos patients (Tableau 20).

**Tableau 20.** Fréquence des signes cliniques de l'hypertension intracrânienne (HIC) en %

	Oui	Non
<b>Z-score&gt;3</b>	38,4	61,6
<b>Fontanelle tendue et bombée</b>	34,6	65,4
<b>Disjonction des sutures</b>	38,5	61,5
<b>Regard en couché de soleil</b>	34,6	65,4
<b>Un des Signes clinique d'HIC</b>	44,2	55,8

#### IV.2.3. Examen clinique de la lésion

##### IV.2.3.1. Caractéristiques de la lésion à l'inspection

Dans notre série, les formes anatomopathologiques des MMC étaient dominées par les formes kystiques chez 86,5% des patients, le niveau anatomique de la MMC était haut chez 61% des patients et la placode était complètement épidermée chez 5 patients avec un aspect d'une méningocèles. Un déficit neurologique à type de parésie a confirmé le diagnostic de MMC chez 3 patients d'entre eux, pour les deux autres, le diagnostic de MMC a été confirmé en peropératoire.

L'issue du liquide céphalorachidien à travers la MMC était constatée avant la chirurgie de la MMC chez 19,2 % (n=10) de nos patients (Tableau 21).

**Tableau 21.** Caractéristiques à l'inspection de la lésion

<b>Forme anatomique</b>	Kystique	86,5%	Myéloschisis	13,5%
<b>Niveau anatomique</b>	Haut	61%	Bas	39%
<b>Epidérmisation</b>	Oui	9,6%	Non	90,4%
<b>Issue du LCR</b>	Oui	19,2%	Non	80,8%

La supplémentation préconceptionnelle en AF a influencé significativement le niveau anatomique du défaut : 60% des MMC étaient basses en cas de supplémentation préconceptionnelle en AF :  $p < 0,04$  (Tableau 22).

**Tableau 22.** Supplémentation en acide folique et niveau anatomique de la lésion

	Niveau anatomique		Total
	Haute	Basse	
<b>Supplémentation en AF</b>			
<b>Aucune ou en retard</b>	30	17	47
<b>Avant conception</b>	2(40%)	3(60%)	5
<b>Total</b>	32	20	52

OR 0,62 IC<sub>95%</sub> [0,32-0,85] ;  $p < 0.04$

La rupture préopératoire de la lésion été fortement influencée par la surface  $\geq 25$  cm<sup>2</sup> (Tableau 23). La voie d'accouchement et l'HDC majeure préopératoire n'ont pas été des facteurs statistiquement significatifs associés à la rupture préopératoire de la placode (Tableau 24 et 25).

**Tableau 23.** Surface de la lésion et rupture préopératoire de la placode

Surface de la lésion	Rupture préopératoire de la placode		Total
	Oui	Non	
<25 cm <sup>2</sup>	0	30	30
$\geq 25$ cm <sup>2</sup>	10	12	22
<b>Total</b>	10	42	52

OR 1,83 IC<sub>95%</sub> [1,25-2,68] ;  $\chi^2 = 14,08$  :  $p < 0.00$

**Tableau 24.** Voie d'accouchement et rupture préopératoire de la placode

Mode d'accouchement	Rupture préopératoire de la placode		Total
	Oui	Non	
<b>Voie haute</b>	4	16	20
<b>Voie basse</b>	6	26	32
<b>Total</b>	10	42	52

OR 1,08 IC<sub>95%</sub> [0,26-4,43] ;  $\chi^2 = 0.012$  :  $p < 1$

**Tableau 25.** Hydrocéphalie préopératoire menaçante et rupture préopératoire de la placode

HDC préopératoire menaçante	Rupture préopératoire de la placode		Total
	Oui	Non	
Oui	2	16	20
Non	8	26	32
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>42</b>	<b>52</b>

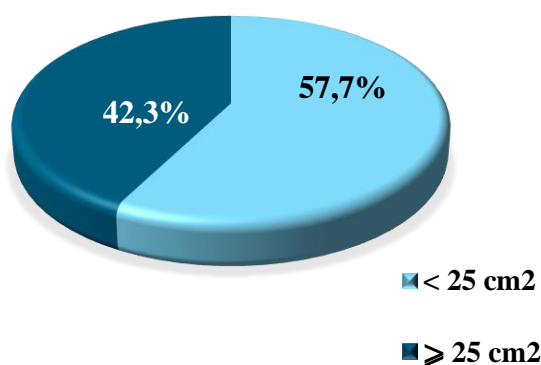
OR 0,41 IC<sub>95%</sub> [0,07-2,15] ;  $\chi^2 = 0.5 : p < 0.47$

#### IV.2.3.2. Diamètre et surface de la lésion

Le plus grand diamètre de la lésion était compris entre 4 et 10 cm, avec une moyenne de  $6,53 \pm 1,56$ . La surface des zones lésionnelles des MMC dans notre série variait entre 9,42 cm<sup>2</sup> et 42,39 cm<sup>2</sup> avec une moyenne de  $22,73 \pm 8,55$  (Tableau 26), elle a dépassé le seuil de 25cm<sup>2</sup> chez 42,3% des patients (Figure 71).

**Tableau 26.** Répartition des patients selon le grand diamètre et la surface de la lésion

	N	Min	Max	Moye	E. type
<b>Le plus grand diamètre de la lésion</b>	52	4,00	10,00	6,53	1,56
<b>Surface de la lésion</b>	25	9,42	42,39	22,73	8,55



**Figure 71.** Surface de la lésion

#### IV.2.4. Examen neurologique

##### IV.2.4.1. Statut moteur préopératoire des membres inférieurs

La moitié (50%) de nos patients présentait une paraplégie flasque. La paraparésie était notée chez 40,4 % des patients (n=21) et 5 patients n'avaient aucun déficit moteur apparent au moment de la chirurgie de la MMC (Tableau 27). Le niveau anatomique haut de la lésion était significativement corrélé au déficit moteur (Tableau 28).

**Tableau 27.** Statut moteur préopératoire des membres inférieurs

	Fréquence	Pourcentage
<b>Paraplégie</b>	26	50,0
<b>Paraparésie</b>	21	40,4
<b>Aucune</b>	5	9,6
<b>Total</b>	52	100,0

**Tableau 28.** Niveau anatomique de la lésion et déficit neurologique moteur préopératoire

Niveau anatomique	Déficit neurologique moteur préopératoire		Total
	Oui	Non	
<b>Haut</b>	32(100%)	0	32(100%)
<b>Bas</b>	15(75%)	5(25%)	20(100%)
<b>Total</b>	47(90,4%)	5(9,6%)	52(100%)

OR 1,33 IC<sub>95%</sub> [1,03-1,71] ;  $\chi^2 = 6,20 : p < 0.03$

#### IV.2.4.2. Examen des sphincters et du périnée

La dermite de siège était présente à l'examen du périnée chez 73,1% des patients. Les mictions étaient spontanées chez plus de 94 % de nos patients, alors que trois patients ont nécessité un sondage urinaire dont l'un suite à une infection urinaire. Le dribble d'urines était constaté chez 5 patients (9,6%) .

La constipation était signalée chez 12 patients (23, 1%), l'incontinence anale a pu être constatée chez 2 patients (3,8%) et les plis radiaires de la marge anale étaient absents chez 4 patients. Nous avons noté aussi dans notre série, un seul prolapsus anal et 3 béances anales. Le réflexe anal était absent chez 4 patients (7,7%).

Les patients qui présentaient des signes cliniques évoquant fortement les troubles sphinctériens à savoir, les dribbles d'urine, l'incontinence anale et l'absence du réflexe anal et le prolapsus anal ont représenté 34% des patients (n=18).

**Tableau 29.**Fréquence des anomalies de l'examen du périnée et des troubles sphinctériens (%)

	<b>Présent</b>	<b>Absent</b>
<b>Dermite du siège</b>	73,1	26,9
<b>Mictions spontanées</b>	94,2	5,8
<b>Dribles urinaires</b>	9,6	90,4
<b>Constipation</b>	23,1	76,9
<b>Incontinence anale</b>	3,8	96,2
<b>Plis radiaires de la marge anale</b>	84,6	15,4
<b>Reflexe anal</b>	86,5	13,5
<b>Troubles sphinctériens évidents</b>	34	66

#### **IV.2.5. Examen rachidien et orthopédique**

##### **IV.2.5.1. Déformation rachidienne**

La déformation rachidienne à type de cyphose était présente chez 10 patients (19,2 %).

**Tableau 30.** Déformation rachidienne préopératoire

<b>Déformation</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Pas de cyphose</b>	42	80,8
<b>Cyphose</b>	10	19,2
<b>Total</b>	52	100,0

##### **IV.2.5.2. Déformations orthopédiques**

Les déformations orthopédiques étaient absentes chez 59,6% de nos patients. Un pied bot était retrouvé chez 13 patients, Il était bilatéral chez 11 patients (21,7%) et unilatérales chez 2(3,8%) patients. La luxation congénitale de la hanche (LCH) était retrouvée chez 4 patients (7,7%) ainsi que l'inégalité des membres inférieures.



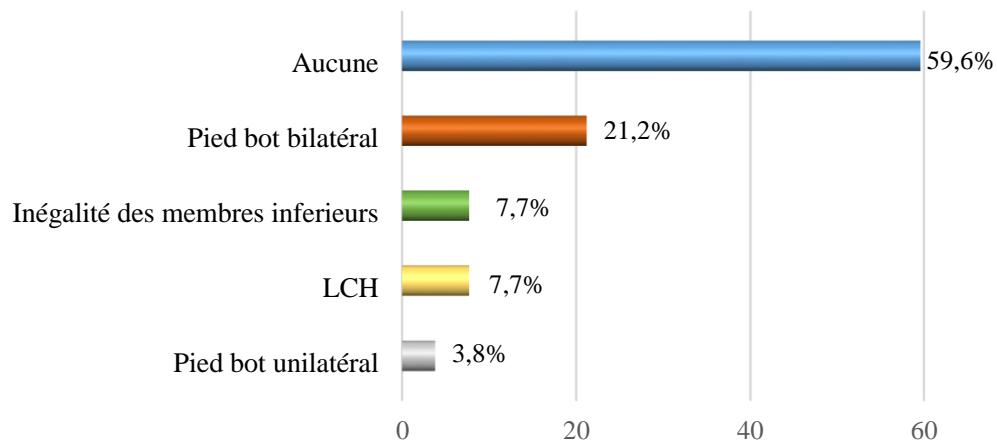


Figure 72. Déformation orthopédique

### IV.3. DONNÉES PARACLINIQUES PRÉOPÉRATOIRES

#### IV.3.1. Bilans biologiques préopératoires

##### IV.3.1.1. Bilan hématologique

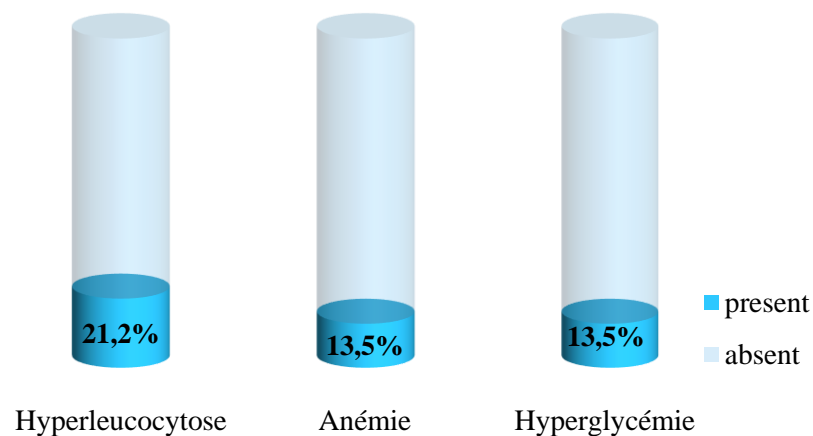


Figure 73. Bilan biologique hématologique

Un bilan biologique hématologique standard préopératoire a été réalisé chez tous nos patients révélant une anémie chez 7 patients, une hyperleucocytose chez 11 patients et une hyperglycémie chez 7 patients.

##### IV.3.1.2. Prélèvement bactériologique sur la placode

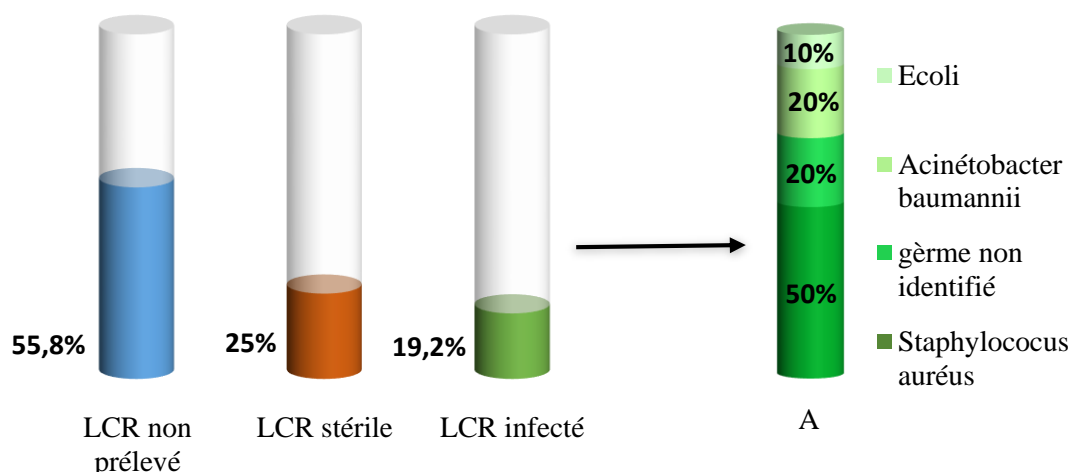
Dans notre série, les prélèvements bactériologiques sur la placode ont été réalisés devant des signes évidents d'infection de celle-ci, à savoir un enduit purulent ou un écoulement purulent à travers le défaut. L'infection de la placode était confirmée chez 19,2% de nos patients (n=10).

**Tableau 31.** Infection préopératoire de la placode

Infection préopératoire de la placode	Fréquence	Pourcentage
Oui	10	19,2
Non	42	80,8
<b>Total</b>	<b>52</b>	<b>100,0</b>

#### IV.3.1.3. Etude cyto bactériologique du LCR

Le prélèvement du LCR par ponction ventriculaire transfontanellaire a été réalisé chez tous les patients présentant une HDC majeure préopératoire et chez ceux qui présentaient des signes cliniques, biologiques et/ou radiologique de ventriculite, soit 34,2% (n=23) des patients. L'infection préopératoire du SNC était confirmée chez 19,2%(n=10) des patients. Le LCR était stérile chez 25% des patients (Figure 74).



**Figure 74.** Infection préopératoire du SNC

A. Répartition selon le germe causant l'infection

Les germes en cause de l'infection préopératoire du SNC n'ont pas été identifiés chez 20% (n=2) des patients. Le staphylococcus aureus était le germe responsable de l'infection préopératoire du SNC dans 50%(n=5) des cas, l'acinetobacter baumani était isolé chez 20% (n=2) des patients et Ecoli était isolée chez 10% (n=1) des patients. Le traitement antibiotique le plus fréquemment utilisé était les céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération associés à la gentamycine. Le ménopenème a été utilisé 4 fois /10.

### IV.3.2. Anomalies scannographiques cérébrales

#### IV.3.2.1. Ventriculomégalie

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'un examen scannographique cérébral préopératoire. L'examen a retrouvé une ventriculomégalie (VM) chez 67,3% (n=35) des patients (Tableau 32). La ventriculomégalie était biventriculaire chez 26,9% des patients, triventriculaire chez 36,5% des patients et tétraventriculaire chez 3,8% des patients. Dix-sept patients (32,7%) ne présentaient pas de ventriculomégalie au moment de la chirurgie de la MMC.

**Tableau 32.** Ventriculomégalie

Ventriculomégalie	Fréquence	Pourcentage
Oui	35	67,3
Non	17	32,7
<b>Type de ventriculomégalie</b>		
Biventriculaire	14	26,9
Triventriculaire	19	36,5
Tétraventriculaire	2	3,8
pas de ventriculomégalie	17	32,7
<b>Total</b>	<b>52</b>	<b>100,0</b>

#### IV.3.2.2. Autres anomalies cérébrales

D'autres anomalies scannographiques cérébrales ont été diagnostiquées chez 36,9% des patients : Une malformation de Dandy Walker (DW) chez 7,7% des patients, une agénésie du corps calleux (CC) chez 3,8% des patients., ventriculite chez 5,8% des patients, un abcès cérébral chez 3,8% des patients et des signes d'une méningoencéphalite chez 5,8% des patients.

**Tableau 33.** Autres anomalies scannographiques cérébrales

	Fréquences	Pourcentage
Ventriculite	3	5,8
Abcès cérébral	2	3,8
Méningoencéphalite	3	5,8
Dandy Walker	4	7,7
Agénésie du corps calleux	2	3,8
Pas d'autres anomalies	38	73,1
<b>Total</b>	<b>52</b>	<b>100,0</b>

#### IV.4. COMPLICATIONS LIÉES À LA MMC

##### IV.4.1. HDC majeure préopératoire

##### IV.4.1.1. Survenue d'HDC majeure préopératoire

Seule 18 patients (34,6%) parmi ceux qui ont présenté une VM ont nécessité un traitement chirurgical car rassemblés les critères cliniques et radiologiques d'une HDC majeure retenus par l'étude MOMS.

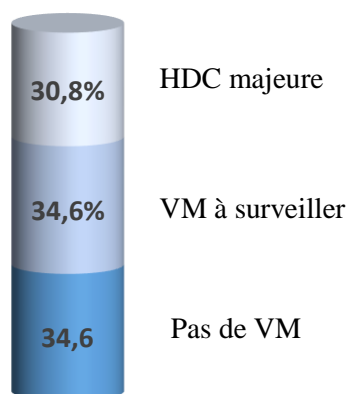


Figure 75. HDC majeure préopératoire

##### IV.4.1.2. Modalités de prise en charge de l'HDC majeure préopératoire

L'HDC majeure a bénéficié d'une VPS simultanément à la chirurgie chez 55,6% (n=10) des patients. Une ETV simultanément à la chirurgie a été pratiquée chez 22,2% des HDC majeures (n=4). Une ventriculite a été confirmée chez 4 patients présentant une HDC évolutive ce qui a retardé la mise en place d'une VPS par rapport à la chirurgie de la MMC. Deux patients ont nécessité d'abord la mise en place d'un drainage externe, pour les 2 autres des ponctions soustractives ont été pratiquées jusqu'à stérilisation du LCR. En résumé nous avons mis en place 14 VPS et procédé à 4 ETV (Tableau 34).

L'HDC préopératoire majeure était associée significativement au niveau anatomique haut de la lésion ( $p < 0,001$ ) et aussi à la surface du défaut  $\geq 25 \text{ cm}^2$  ( $p < 0,04$ ) (Tableau 35 et 36).

Tableau 34. Modalité e la prise en charge de l'HDC majeure préopératoire

	Fréquence	Pourcentage
VPS simultanée	10	55,6
Drainage externe ou ponctions soustractives puis VPS	4	22,2
ETV simultanée	4	22,2
Total	18	100,0

**Tableau 35.** Niveau anatomique de la lésion et HDC majeure préopératoire

Niveau anatomique	HDC majeure préopératoire		Total
	Oui	Non	
Haut	17(53,1%)	15(46,9%)	32(100%)
Bas	1(5%)	19(95%)	20(100%)
<b>Total</b>	<b>18(34,6%)</b>	<b>34(65,4%)</b>	<b>52(100%)</b>

OR 21,53 IC<sub>95%</sub> [2,56-180,72] ;  $\chi^2 = 10,55$ ;  $p < 0.001$

**Tableau 36.** Surface de la lésion et HDC majeure préopératoire

Surface de la lésion	HDC majeure préopératoire		Total
	Oui	Non	
< 25 cm <sup>2</sup>	17(53,1%)	15(46,9%)	32(100%)
≥ 25 cm <sup>2</sup>	1(5%)	19(95%)	20(100%)
<b>Total</b>	<b>18(34,6%)</b>	<b>34(65,4%)</b>	<b>52(100%)</b>

OR 21,53 IC<sub>95%</sub> [2,56-180,72] ;  $\chi^2 = 10,55$ ;  $p < 0.001$

#### VI.4.2. Infection intracrânienne préopératoire

L'ICI avant la fermeture du défaut était confirmé chez 10 patients.

**Tableau 37.** Infection intracrânienne préopératoire

	Fréquence	Pourcentage
LCR stérile	13	25,0
LCR infecté	10	19,2
LCR non prélevé	29	55,8
<b>Total</b>	<b>52</b>	<b>100,0</b>

#### IV.5. DONNÉES THÉRAPEUTIQUES

Tous nos patients ont bénéficié d'une chirurgie de la MMC sans magnification optique (microscope opératoire ou lunettes grossissantes) et sans stimulation électrique peropératoire. La fermeture a été réalisée sans tension chez 86,5% des patients, sous tension chez 2 patients (3,8%) et a nécessité des incisions cutanées de décharge chez 5 patients (9,6%). La fermeture sous tension de nos deux patients a été réalisée devant des complications d'anesthésie peropératoire, dans le but d'écourter la durée de l'acte chirurgical.

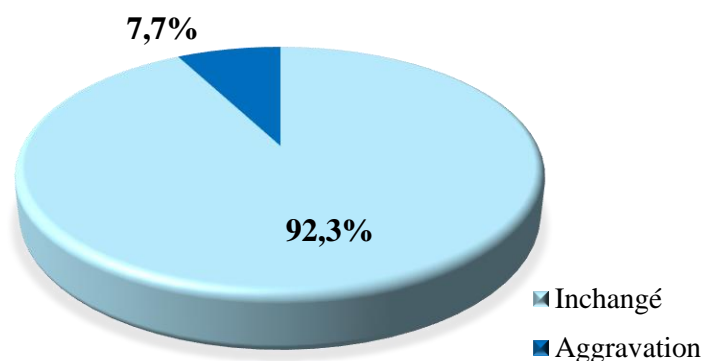
**Tableau 38.** Type de fermeture chirurgicale

	Fréquence	Pourcentage
<b>Sans tension sans lambeaux</b>	45	86,5
<b>Sous tension</b>	2	3,8
<b>Sans tension avec lambeaux de transposition</b>	5	9,6
<b>Total</b>	52	100,0

#### IV.6. DONNÉES ÉVOLUTIVES EN PÉRIODE HOSPITALIÈRE

##### IV.6.1. Complications du statut moteur et sphinctérien

Durant la période hospitalière postopératoire immédiate ; nous avons constaté une aggravation du statut neurologique moteur chez 4 patients : 2 patients paraparétiques ont présenté une paraplégie transitoire et 2 patients initialement sans déficit moteur ont présenté une paraparésie transitoire. L'aggravation sphinctérienne a été constatée chez deux patients à type de rétention urinaire ayant nécessité un sondage vésical transitoire.



**Figure 76.** Statut moteur postopératoire immédiat

La surface de la lésion et le type de fermeture étaient significativement associée à l'aggravation du statuts neurologique ( $p < 0.009$  et  $p < 0.004$  respectivement) (Tableau39 et 40).

**Tableau 39.** Surface de la lésion et aggravation postopératoire du statut neurologique

<b>Aggravation postopératoire du statut neurologique</b>			
<b>Surface de la lésion</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>	<b>Total</b>
<25 cm <sup>2</sup>	0(0%)	30(100%)	30(100%)
>25 cm <sup>2</sup>	6(27,3%)	16(72,7%)	22(100%)
<b>Total</b>	6(11,5%)	46(88,5%)	52(100%)

OR 1,37 IC<sub>95%</sub> [1,06-1,77] ;  $\chi^2 = 6,77$ :  $p < 0.009$

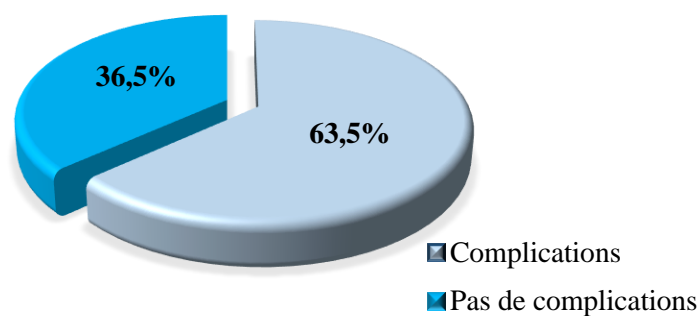
**Tableau 40.** Type de fermeture chirurgicale des MMC et aggravation postopératoire du statut neurologique

<b>aggravation postopératoire du statut neurologique</b>			
<b>Type de fermeture chirurgicale</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>	<b>Total</b>
Sans tension	4(8%)	46(92%)	50(100%)
Sous tension	2(100%)	0(0,0%)	2(100%)
<b>Total</b>	6(11,5%)	46(88,5%)	52(100%)

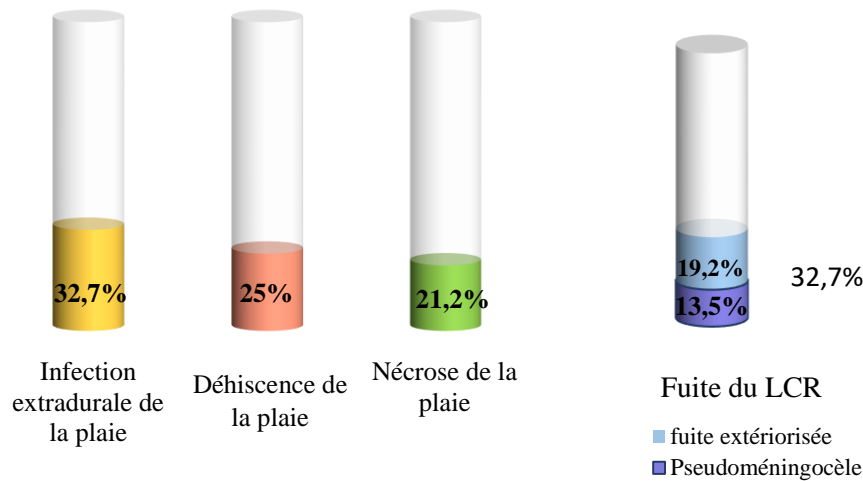
OR 0,08 IC<sub>95%</sub> [0,03-0,20] ;  $\chi^2 = 8,20$ :  $p < 0.004$

#### IV.6.2. Complications précoces du gîte opératoire

Les complications précoces de la cicatrisation du gîte opératoire ont concerné 36,5% des patients (Figure 77). Elles étaient marquées par une déhiscence de la plaie chez 25% des patients, une infection chez 32,7% des patients et une nécrose chez 21,2% des patients. L'écoulement du LCR a concerné 32,7% des plaies, il était extériorisé chez 19,2 % (n=10) des patients et non extériorisé chez 13,5%(n=7) des patients (Figure 78).



**Figure 77.** Complications précoces du gîte opératoire



**Figure 78.** Type de complications précoces du site opératoire

#### IV.6.2.1. Fuite du LCR à travers la plaie

La survenue de l'HDC postopératoire immédiate et la surface du défaut  $\geq 25$  cm<sup>2</sup> étaient significativement associées à la fuite du LCR à travers le site opératoire ( $p < 0,00$  et  $< 0,02$  respectivement) (Tableau 41 et 42). Nous n'avons trouvé aucune relation statistiquement significative entre le niveau anatomique de la lésion et la fuite du LCR à travers le site opératoire ( $p < 0,12$ ) (Tableau 43).

**Tableau 41.** Hydrocéphalie post fermeture de la MMC et fuite du LCR en post chirurgie

Hydrocéphalie post fermeture	Écoulements du LCR en post chirurgie		
	Oui	Non	Total
<b>Oui</b>	9(81,8%)	2(18,2%)	11(100%)
<b>Non</b>	8(19,5%)	33(80,5%)	41(100%)
<b>Total</b>	17(32,7%)	35(67,3%)	52(100%)

OR 18,56 IC<sub>95%</sub> [3,33-103,23] ;  $\chi^2 = 12,60$ ;  $p < 0.00$

**Tableau 42.** Surface de la lésion et fuite du LCR en post chirurgie

Surface de la lésion	Écoulements du LCR en post chirurgie		
	Oui	Non	Total
<b>&lt;25 cm<sup>2</sup></b>	6(20%)	27(80%)	30(100%)
<b>&gt;25 cm<sup>2</sup></b>	11(50%)	11(50%)	22(100%)
<b>Total</b>	17(32,7%)	35(67,3%)	52(100%)

OR 0,4 IC<sub>95%</sub> [0,17-0,91] ;  $\chi^2 = 7,19$ ;  $p < 0.02$



**Tableau 43.** Niveau anatomique de la lésion et fuite du LCR en post chirurgie

<b>Écoulements du LCR en post chirurgie</b>			
<b>Niveau anatomique</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>	<b>Total</b>
<b>Haut</b>	13(40,6%)	19(59,4%)	32(100%)
<b>Bas</b>	4(20%)	16(80%)	20(100%)
<b>Total</b>	17(32,7)	35(67,3%)	52(100%)

OR 2,73 IC<sub>95%</sub> [0,74-10,07] ;  $\chi^2 = 1,53$  :  $p < 0,12$

#### IV.6.2.2. Déhiscence de la plaie

La surface du défaut  $\geq 25$  cm<sup>2</sup>, la fermeture chirurgicale sous tension et la cyphose rachidienne étaient associées significativement à la fuite du LCR à travers le site opératoire.

**Tableau 44.** Surface de la lésion et déhiscence de la plaie chirurgicale

<b>Déhiscence de la plaie chirurgicale</b>			
<b>Surface de la lésion</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>	<b>Total</b>
<b>&lt;25 cm<sup>2</sup></b>	2(6,7%)	28(93,3%)	30(100%)
<b>&gt;25 cm<sup>2</sup></b>	11(50%)	11(50%)	22(100%)
<b>Total</b>	13(25%)	39(75%)	52(100%)

OR 0,17 IC<sub>95%</sub> [0,14-0,37] ;  $\chi^2 = 10,5$  :  $p < 0,001$

**Tableau 45.** Type de fermeture et déhiscence de la plaie chirurgicale

<b>Déhiscence de la plaie chirurgicale</b>			
<b>Type de fermeture</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>	<b>Total</b>
<b>Sans tension</b>	11(22%)	39(78%)	50(100%)
<b>Sous tension</b>	2(100%)	0(0,0%)	2(100%)
<b>Total</b>	13(25%)	39(75%)	52(100%)

OR 0,22 IC<sub>95%</sub> [0,13-0,37] ;  $\chi^2 = 2,77$  :  $p < 0,09$

**Tableau 46.** Déformation rachidiennes et déhiscence de la plaie chirurgicale

<b>Déhiscence de la plaie chirurgicale</b>			
<b>Déformations rachidiennes</b>	<b>Oui</b>	<b>Non</b>	<b>Total</b>
<b>Aucun déformation cyphose</b>	8(19%)	34(81%)	42(100%)
<b>cyphose</b>	5(50%)	5(50%)	10(100%)
<b>Total</b>	13(25%)	29(75%)	52(100%)

OR 0,23 IC<sub>95%</sub> [0,05-1,01] ;  $\chi^2 = 4,12$  :  $p < 0,042$

#### IV.6.2.3. Infection du site opératoire (ISO)

L'infection préopératoire de la placode, le niveau anatomique bas du défaut et la surface lésionnelle ont influencé significativement la survenue d'une infection de la plaie ( $p < 0,02$ ,  $p < 0,03$  et  $p < 0,01$  respectivement) (Tableau 47, 48, 49).

**Tableau 47.** Infection préopératoire de la placode et infection superficielle du gîte opératoire

Infection préopératoire placode	infection superficielle du gîte opératoire		
	Oui	Non	Total
<b>Oui</b>	8(80%)	2(20%)	10(100%)
<b>Non</b>	9(21,4%)	33(78,6%)	42(100%)
<b>Total</b>	17(32,7%)	35(67,3%)	52(100%)

OR 3,73 IC<sub>95%</sub> [1,93-7,20] ;  $\chi^2 = 10,07$ ;  $p < 0,02$

**Tableau 48.** Niveau anatomique du défaut et infection superficielle du gîte opératoire

Niveau anatomique du défaut	Infection superficielle du gîte opératoire		Total
	Oui	Non	
<b>Haut</b>	7(21,5%)	25(78,1%)	32(100%)
<b>BAS</b>	10(50%)	10(50%)	20(100%)
<b>Total</b>	17(32,7%)	35(67,3%)	52(100%)

OR 0,28 IC<sub>95%</sub> [0,08-0,94] ;  $\chi^2 = 4,42$ ;  $p < 0,035$

**Tableau 49.** Surface de la lésion et infection superficielle du gîte opératoire

Surface de la lésion	Infection superficielle du gîte opératoire		
	Oui	Non	Total
<b>&lt;25 cm<sup>2</sup></b>	4(13,3%)	26(86,7%)	30(100%)
<b>≥25cm<sup>2</sup></b>	13(59,1%)	9(40,9%)	22(100%)
<b>Total</b>	17(32,7%)	35(67,3%)	52(100%)

OR 0,10 IC<sub>95%</sub> [0,28-0,41] ;  $\chi^2 = 12,07$ ;  $p < 0,01$

#### IV.6.2.4. Nécrose de la plaie

La nécrose de la plaie était significativement associée à la surface du défaut  $\geq 25$  cm<sup>2</sup> ( $p < 0,01$ ) et à l'existence d'une cyphose rachidienne ( $p < 0,04$ ), alors qu'elle n'était pas associée au niveau anatomique du défaut ( $p < 0,59$ )

**Tableau 50.** Surface de la lésion et nécrose du gîte opératoire

Surface de la lésion	Nécrose du gîte opératoire		Total
	Oui	Non	
<25 cm <sup>2</sup>	1(3,3%)	29(96,7%)	30(100%)
≥25cm <sup>2</sup>	10(45,5%)	12(63,6%)	22(100%)
<b>Total</b>	11(21,2%)	41(78,8%)	52(100%)

OR 0,05 IC<sub>95%</sub> [0,04-0,36] ;  $\chi^2 = 11,09$ :  $p < 0,01$

**Tableau 51.** Déformation du rachis et nécrose du gîte opératoire

Déformation du rachis	Nécrose du gîte opératoire		Total
	Oui	Non	
Aucune	5(11,9%)	37(88,1%)	42(100%)
Cyphose	6(60%)	4(40%)	10(100%)
<b>Total</b>	11(21,2%)	41(78,8%)	52(100%)

OR 0,09 IC<sub>95%</sub> [0,01-0,43] ;  $\chi^2 = 8,50$ :  $p < 0,04$

**Tableau 52.** Niveau anatomique du défaut et nécrose du gîte opératoire

Niveau anatomique du défaut	Nécrose du gîte opératoire		Total
	Oui	Non	
Haut	6(18,8%)	26(81,3%)	32(100%)
Bas	5(25%)	15(75%)	20(100%)
<b>Total</b>	11(21,2%)	41(78,8%)	52(100%)

OR 0,69 IC<sub>95%</sub> [0,18-2,66] ;  $\chi^2 = 0,28$ :  $p < 0,59$

### IV.6.3. Hydrocéphalie

#### IV.6.3.1. HDC post fermeture immédiate

Une HDC immédiatement après la chirurgie de la MMC était survenue chez 21,15% des patients soit chez 32,4%(n=11) des 34 patients non traités pour HDC préopératoire (Tableau 53). Nous avons procédé, pour les traiter à 8VPS et 3 ETV (Tableau 54). Nous avons noté, une seule complication précoce à type d'ETV non fonctionnelle, convertie en VPS.

**Tableau 53.** HDC post fermeture immédiate

	Fréquence	Pourcentage
<b>Oui</b>	11	32,4
<b>Non</b>	23	67,6
<b>Total</b>	34	100,0

**a. Modalités de la prise en charge de l'HDC post fermeture immédiate**

**Tableau 54.** Modalités de la prise en charge de l'HDC post fermeture immédiate

	Fréquence	Pourcentage
VPS	8	72,7
ETV	3	27,3
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>100,0</b>

**b. Facteurs influençant la survenue d'une HDC post fermeture immédiate**

La surface lésionnelle  $\geq 25$  cm<sup>2</sup>, le z-score du PC entre 2 et 3 ont été significativement associés à la survenue de l'HDC post fermeture immédiate ( $p < 0,01$  et  $p < 0,05$  respectivement), alors que le niveau anatomique haut du défaut n'a pas influencé la survenue de l'HDC post fermeture immédiate (Tableau 55,56,57).

**Tableau 55.** Surface de la lésion et HDC post fermeture immédiate

Surface de la lésion	HDC post fermeture immédiate		
	Oui	Non	Total
<25 cm <sup>2</sup>	1(3,3%)	29(96,7%)	30(100%)
$\geq 25$ cm <sup>2</sup>	10(45,5%)	12(54,5%)	22(100%)
<b>Total</b>	<b>11(21,2%)</b>	<b>41(78,8%)</b>	<b>52(100%)</b>

OR 0,05 IC<sub>95%</sub> [0,04-0,36] ;  $\chi^2 = 11,09$ ;  $p < 0.01$

**Tableau 56.** Z-score du PC avant fermeture entre 2 et 3 et HDC post fermeture immédiate

Z-score entre 2 et 3	HDC post fermeture immédiate		
	Oui	Non	Total
<b>Oui</b>	8(41,1%)	9(52,9%)	17(100%)
<b>Non</b>	3(8,6%)	32(91,4%)	35(100%)
<b>Total</b>	<b>11(21,2%)</b>	<b>41(78,8%)</b>	<b>52(100%)</b>

OR 9,48 IC<sub>95%</sub> [2,07-43,31] ;  $\chi^2 = 7,98$ ;  $p < 0.05$

**Tableau 57.** Niveau anatomique et HDC post fermeture immédiate

Niveau anatomique	HDC post fermeture immédiate		
	Oui	Non	Total
<b>Haut</b>	11(34,4%)	21(65,6%)	32(100%)
<b>Bas</b>	0(0%)	20(100%)	20(100%)
<b>Total</b>	<b>11(21,2%)</b>	<b>41(78,8%)</b>	<b>52(100%)</b>

OR 0,65 IC<sub>95%</sub> [0,51-0,84] ;  $\chi^2 = 6,78$ ;  $p < 0.09$

#### IV.6.3.2. HDC hospitalière

Il s'agit des HDC opérées pendant le séjour hospitalier pour la chirurgie de la MMC. L'HDC majeure a été diagnostiquée chez 18 patients avant la fermeture de la MMC et chez 11 patients immédiatement après la fermeture des MMC (n=29) (Tableau 58). Pendant la période hospitalière, nous avons procédé à 22 VPS et 7 ETV (Tableau 59). Parmi les 29 patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical de l'HDC, 13 ont présenté des complications pendant la période hospitalière dont 10 en cas de VPS et 3 en cas d'ETV (Tableau 60 et 61).

**Tableau 58.** Survenue d'HDC hospitalière

	Fréquence	Pourcentage
<b>Oui</b>	29	55,8
<b>Non</b>	23	44,2
<b>Total</b>	52	100,0

**Tableau 59.** Modalités de la prise en charge de l'HDC hospitalière

	VPS	ETV	Total
<b>HDC préopératoire</b>	14	4	18
<b>HDC post fermeture immédiate</b>	8	3	11
<b>Total</b>	22	7	29

**Tableau 60.** Survenue de complications du traitement de l'HDC hospitalière

Complications du traitement de l'HDC hospitalière	Fréquence	Pourcentage
<b>Oui</b>	13	44,8
<b>Non</b>	16	55,2
<b>Total</b>	29	100,0

**Tableau 61.** Modalité du traitement de l'HDC Vs complications du traitement de l'HDC hospitalière

Modalité traitement HDC	complications du traitement de l'HDC hospitalière		Total
	Oui	Non	
<b>VPS</b>	10 (45,5%)	12 (54,5%)	22(100%)
<b>ETV</b>	3 (42,9%)	4 (57,1%)	7(100%)
<b>Total</b>	13 (44,8%)	16 (55,2%)	29(100%)

Les complications du traitement de l'HDC étaient à type de ventriculite sur VPS chez 38,5% des patients (n=5), d'obstruction du shunt chez 23,1 % des patients (n=3) et d'hyper drainage du LCR chez 15,3% des patients (n=2). Trois ETV étaient jugées non fonctionnelles devant la réapparition des signes cliniques d'HIC (Tableau 62).

**Tableau 62.** Types de complications du traitement chirurgical de l'HDC hospitalière

	Fréquence	Pourcentage
<b>Hyper drainage</b>	2	15,3
<b>Obstruction du shunt</b>	3	23,1
<b>Ventriculite sur valve de dérivation</b>	5	38,5
<b>ETV non fonctionnelle</b>	3	23,1
<b>Total</b>	13	100,00

Nous avons procédé à l'ablation définitive de 2VPS dans les cas d'hyperdrainage,3 procédures de révision de valve, une antibiothérapie sans ablation du VPS chez 3 patients et 2 ablations provisoires de VPS jusqu'à stérilisation du LCR. Pour les 3 ETV non fonctionnelle nous avons décidé de convertir la procédure en VPS (Tableau 63).

**Tableau 63.** Conduite à tenir devant les complications du TRT de l'HDC hospitalière

	Fréquence	Pourcentage
<b>Antibiothérapie sans ablation de VPS</b>	3	23,0
<b>Ablation provisoire VPS</b>	2	15,5
<b>Révision VPS</b>	3	23,0
<b>Conversion ETV en VPS</b>	3	15,5
<b>Ablation définitive VPS</b>	2	23,0
<b>Total</b>	13	100,0

Nous avons identifié le z-score du PC  $\geq 3$  comme un facteur de risque significatif des complications du traitement de l'HDC hospitalière (OR 18,33 IC<sub>95%</sub> [3,41-98,44] :  $p < 0.00$ ).

**Tableau 64.** PC au moment de la chirurgie Vs complications du traitement de l'HDC hospitalière

Z-score	Complications du traitement de l'HDC hospitalière		Total
	Oui	Non	
$\geq 3$	11(55%)	9(45%)	20(100%)
$< 3$	2(6,3%)	30(93,6%)	32(100%)
<b>Total</b>	13(25%)	39(75%)	52(100%)

OR 18,33 IC<sub>95%</sub> [3,41-98,44] ;  $\chi^2 = 13,10$ ;  $p < 0.00$

#### IV.6.4. Infection intracrânienne

##### IV.6.4.1. Infection intracrânienne postopératoire

La ventriculite post opératoire a concerné 7 patients dont 5 avaient une dérivation ventriculopéritonéale (Tableau 65). Tous les patients ayant présenté une infection du SNC ont bénéficié d'un traitement antibiotique par voie parentérale, à dose méningée, adapté à l'antibiogramme durant une période variant entre 3 et 8 semaines. Une stérilisation du LCR était obtenue chez tous nos patients avec un recours à l'ablation du shunt chez deux patients (Tableau 66).

**Tableau 65.** Infection intracrânienne postopératoire

	Fréquence	Pourcentage
<b>Oui</b>	7	13,5
<b>Non</b>	45	86,5
<b>Total</b>	52	100,0

**Tableau 66.** Infection intracrânienne et la présence de VPS

	Fréquence	Pourcentage
<b>Ventriculite Sur VPS</b>	5	9,6
<b>Ventriculite Sans VPS</b>	2	3,8
<b>Pas de ventriculite</b>	45	86,5
<b>Total</b>	52	100,0

L'infection intracrânienne était significativement associée à l'infection superficielle du gîte opératoire ( $p < 0,05$ ). L'écoulement extériorisé du LCR à travers le site opératoire était significativement associée à l'ICI post opératoire ( $p < 0,02$ ) et la survenue d'ICI postopératoire était fortement associée à la présence d'une VPS (tableau 67, 68 et 69).

**Tableau 67.** Infection superficielle du gîte opératoire et infection intracrânienne postopératoire

Infection superficielle du gîte opératoire	Infection intracrânienne postopératoire		
	Oui	Non	Total
<b>Oui</b>	5(29,4%)	12(70,6%)	17(100%)
<b>Non</b>	2(5,7%)	33(94,3%)	35(100%)
<b>Total</b>	7(13,5%)	45(86,5%)	52(100%)

OR 6,87 IC<sub>95%</sub> [1,17-40,27] ;  $\chi^2 = 3,66$  :  $p < 0,05$

**Tableau 68.** Ecoulement extériorisé du LCR du gîte opératoire et infection intracrânienne postopératoire

Ecoulement de LCR à travers le gîte opératoire	Infection préopératoire du SNC		
	Oui	Non	Total
<b>Oui</b>	4(40%)	6(60,6%)	10(100%)
<b>Non</b>	3(7,1%)	39(92,9%)	42(100%)
<b>Total</b>	7(13,5%)	45(86,5%)	52(100%)

OR 8,66 IC<sub>95%</sub> [1,54-48,69] ;  $\chi^2 = 4,93 : p < 0,026$

**Tableau 69.** Dérivation ventriculopéritonéale et infection intracrânienne postopératoire

Présence d'une dérivation ventriculopéritonéale	Infection intracrânienne postopératoire		
	Oui	Non	Total
<b>Oui</b>	5(62,5%)	3(37,5%)	8(100%)
<b>Non</b>	2(4,5%)	42(95,5%)	44(100%)
<b>Total</b>	7(13,5%)	45(86,5%)	52(100%)

OR 33 IC<sub>95%</sub> [4,56-238,63] ;  $\chi^2 = 14,85 : p < 0,00$

#### IV.6.4.2. Infection intracrânienne en période hospitalière

L'ICI en période hospitalière a concerné 32,7% des patients (n=17) : 10 ICI en préopératoire dont 5 ICI sur VPS et 7 ICI en post opératoire immédiat dont 5 ICI sur VPS (Tableau 70). Nous avons pu confirmer l'influence significative de la placode septique et de la mise en place des VPS pour traiter l'HDC hospitalière dans la survenue des ICI en période hospitalières (Tableau 71 et 72).

**Tableau 70.** Infection intracrânienne en période hospitalière

	Fréquence	Pourcentage
<b>Oui</b>	17	32,7
<b>Non</b>	35	67,3
<b>Total</b>	52	100

**Tableau 71.** Infection préopératoire de la placode et ICI en période hospitalière

Infection préopératoire de la placode	Infection intracrânienne hospitalière		
	Oui	Non	Total
<b>Oui</b>	9	1	10
<b>Non</b>	8	24	32
<b>Total</b>	17	25	52

OR 0,33 IC<sub>95%</sub> [0,21-1,36] ;  $\chi^2 = 18,47 : p < 0,00$



**Tableau 72.** VPS pour le traitement des HDC hospitalières et ICI en période hospitalière

VPS	Infection hospitalière du SNC		Total
	Oui	Non	
<b>Oui</b>	15	10	25
<b>Non</b>	2	25	27
<b>Total</b>	17	35	52

OR 18,75 IC<sub>95%</sub> [3,61-97,39] ;  $\chi^2 = 16,31$  :  $p < 0,00$

#### IV.7. Durée d'hospitalisation des patients opérés pour MMC

Dans notre série, la durée d'hospitalisation était en moyenne de 43,13±26,12j avec des extrêmes allant de 12 à 120j

**Tableau 73.** Durée d'hospitalisation des patients opérés pour MMC

	N	Minimum	Maximum	Moyenne	Ecart type
<b>Durée d'hospitalisation (j)</b>	52	12	120	43,13	26,12

La résidence hors de la wilaya de Tlemcen était associée significativement à l'augmentation de la durée d'hospitalisation au-delà d'un moi.

**Tableau 74.** Wilaya de résidence Vs durée d'hospitalisation

Wilaya de résidence	durée d'hospitalisation		Total
	≥Un moi	<Un moi	
<b>Tlemcen</b>	7(29,2%)	13(70,8%)	24(100%)
<b>Autres wilaya</b>	22(78,6%)	6(21,4%)	28(100%)
<b>Total</b>	29(55,8%)	23(44,2%)	52(100%)

OR 0,11 IC<sub>95%</sub> [0,32-0,39] ;  $\chi^2 = 12,78$ :  $p < 0.00$

L'analyse de régression multivariée des facteurs de risque influençant la durée d'hospitalisation a révélé que 59,9% (R<sup>2</sup>) de la variation de la durée d'hospitalisation est expliquée par les ICI en période hospitalière, les complications précoces du gîte opératoire et les complications du traitement de l'HDC hospitalière (Tableau 75).

**Tableau 75.** Analyse de régression multivariée des facteurs influençant la durée d'hospitalisation.

	Durée hospitalisation 1moi	ICI en période hospitalière	Complications précoces du site opératoire	Complications du traitement de l'HDC hospitalière
-ICI hospitalière	0,000	.	0,012	0,0,10
-Complications précoces du site opératoire	0,000	0,012	.	0,002
-Complications du traitement de l'HDC	0,04	0,010	0,002	.

R<sup>2</sup> 0,599 ( Coefficient de détermination)

Dans ce tableau :

- Le coefficient des ICI en période hospitalière est de 0,012 (p=0,010). Cela signifie que pour chaque point supplémentaire d'indice de Charlson, la durée d'hospitalisation augmente en moyenne de 0,012 mois, et que cette augmentation est statistiquement significative.
- Le coefficient des complications précoces du site opératoire est de 0,002 (p=0,002). Cela signifie que la présence de complications précoces du site opératoire augmente la durée d'hospitalisation en moyenne de 0,02 mois, et que cette augmentation est statistiquement significative.
- Le coefficient des complications du traitement de l'HDC est de 0,040 (p=0,002). Cela signifie que la survenue de complications du traitement de l'HDC augmente la durée d'hospitalisation en moyenne de 0,04 mois, et que cette augmentation est statistiquement significative.

## IV.8. SUIVI DES PATIENTS EN AMBULATOIRE

### IV.8.1. Observance des rendez-vous de suivi en ambulatoire

Nous avons enregistré 78,8% d'observance du premier rendez-vous (RDV) de contrôle. Le deuxième RDV de contrôle en ambulatoire ; deux mois après l'hospitalisation ; a été respecté par 84,6 % des patients. Le troisième RDV a été respecté par 63,5% des patients. Le RDV de suivi du 12<sup>e</sup> mois en post opératoire a été respecté par 90,4% des patients (Figure 79).

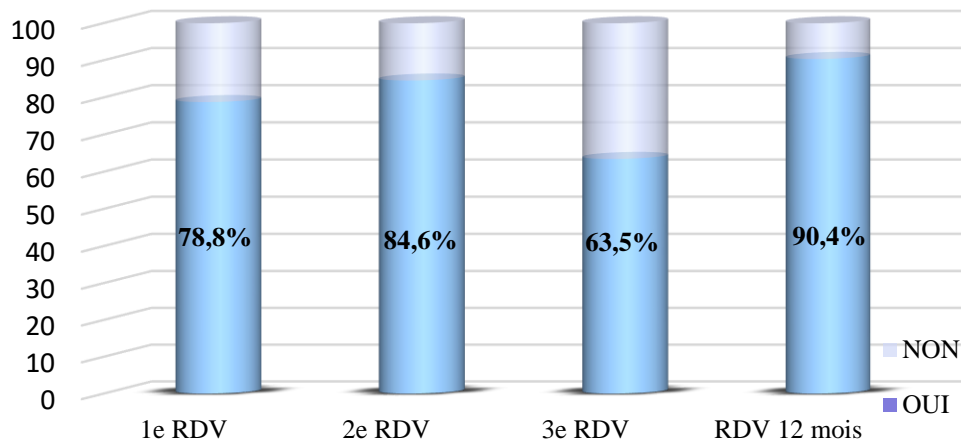


Figure 79. Observance des rendez-vous de suivi ambulatoire

### IV.8.2. Motifs de non observance des rendez-vous de control

Les motifs de non-respect des RDV de suivi sont prédominés par l'éloignement des centres de contrôle des lieux de résidence des patients, l'hospitalisation était un motif d'absentéisme évoquée chez 8 patients, 4 de nos patients étaient suivis par des neurochirurgiens exerçants proche de leur demeure.

Les raisons du non-respect des RDV de suivi n'étaient pas précisées chez 10 patients dont 2 ont été perdus de vue, Le décès a été un motif d'absentéisme aux RDV de suivi chez 3 patients.

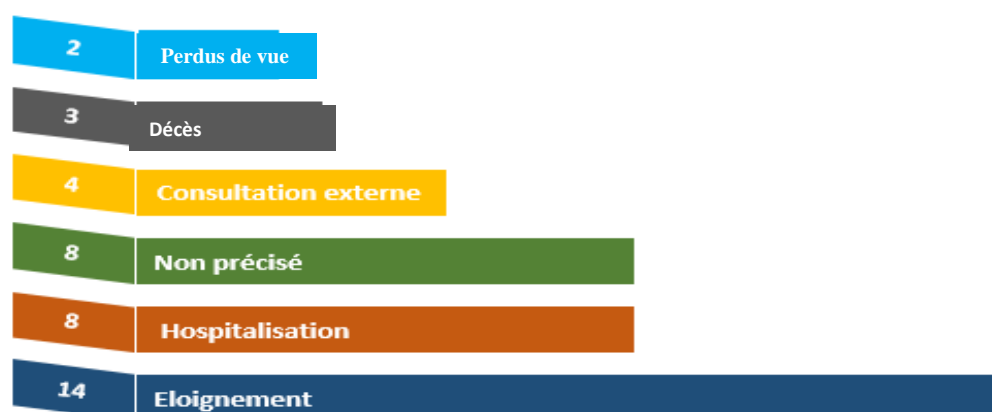


Figure 80. Motifs de non observance des rendez-vous de control

## IV.9. ÉVOLUTION APRÈS 12 MOIS DE SUIVI

### IV.9.1. Bilan des complications liées aux MMC

Depuis l'admission des patients pour la chirurgie des MMC et après un suivi de 12 mois, 80,8% des patients ont présenté au moins une complication liée à la MMC. Nous n'avons pas pris en considération l'aggravation post opératoire du statut moteur des membres inférieures du fait de son caractère transitoire.

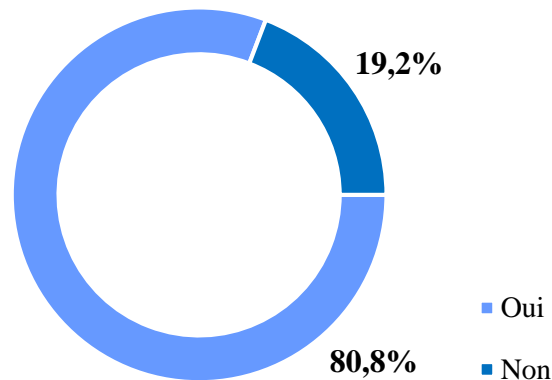


Figure 81. Complications liées à la MMC

### IV.9.2. Etat de la cicatrisation de la MMC

Au contrôle de 12 mois, 77,23% des gites opératoires étaient bien cicatrisés, 12,77% des patients ont présenté une escarre associée à une cyphose importante en regard du gite opératoire.

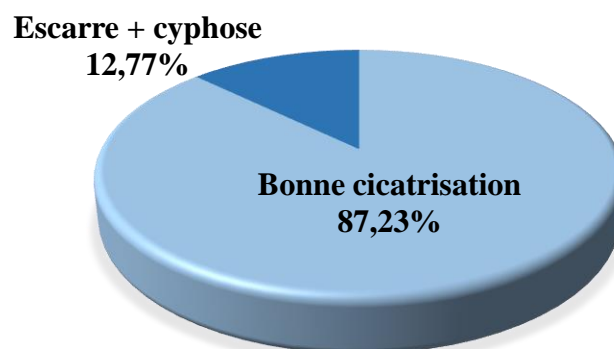
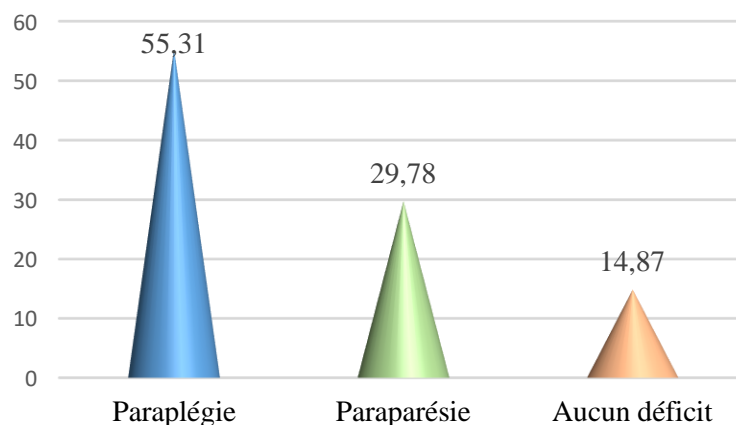


Figure 82. État de la cicatrisation de la MMC après 12 mois de suivi

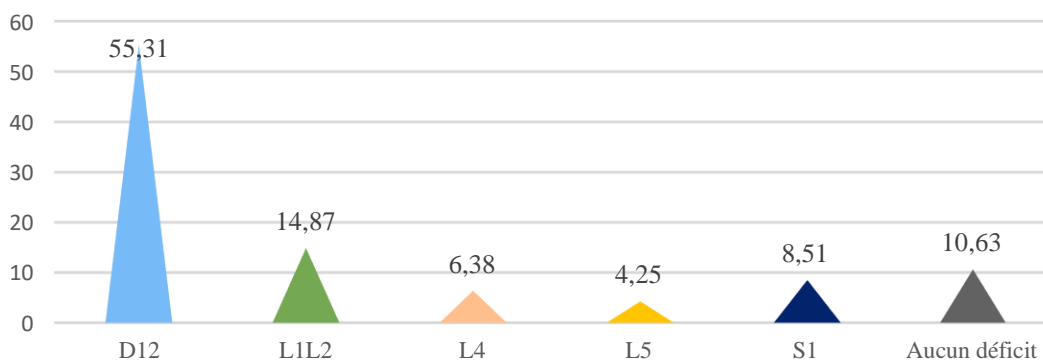
### IV.9.3. Évaluation du statut moteur



**Figure 83.** Évaluation des troubles moteurs après 12 mois de suivi

Lors de la consultation à 12 mois, 55,31% des patients avaient présenté une paraplégie et 29,78% d'entre eux étaient paraparétiques (Figure 82).

Le niveau fonctionnel du déficit moteur était réparti selon la figure 83.



**Figure 84.** Niveau fonctionnel du déficit moteur à 12 mois

### IV.9.4. Kinésithérapie

#### IV.9.4.1. Début de la kinésithérapie

La kinésithérapie n'a débuté qu'après 6 mois de la chirurgie des MMC chez 31,91% des patients et seules 12,76% des patients ont commencé les séances de kinésithérapie 3 mois après la chirurgie de la MMC.

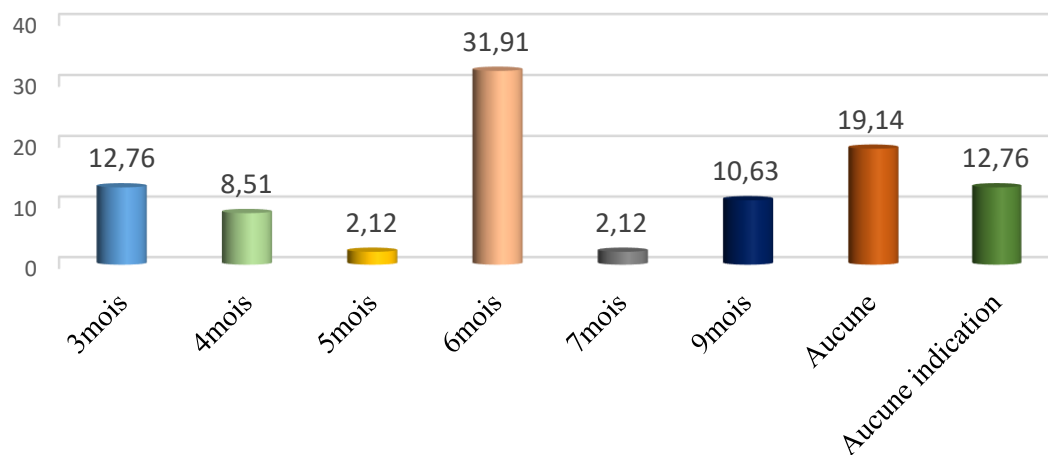


Figure 85. Début de la kinésie thérapie après la chirurgie de la MMC

#### IV.9.4.2. Observance des séances de kinésithérapie

L'observance des séances de kinésithérapie était notée chez 56,4% des 39 patients ayant suivi un protocole de rééducation fonctionnelle

Tableau 76. Répartition des patients selon l'observance des séances de kinésithérapie

Observance des séances de kinésithérapie	Fréquence	Pourcentage
Non	17	43,6
Oui	22	56,4
Total	39	100,0

#### IV.9.5. Déformations orthopédiques

Lors du RDV de suivi post opératoire à 12 mois, 61,9% des patients présentant initialement des déformations orthopédiques avaient des attelles de redressement, 4,9% d'entre eux avaient des orthèses et aucune chirurgie réparatrice n'a été réalisée chez les 23,8% des patients qui présentaient une indication de traitement chirurgical.

Tableau 77. Modalités de la prise en charge des déformations orthopédiques

CAT devant les déformations orthopédiques	Fréquence	Pourcentage
attelles	13	61,9
décédé	1	4,8
orthèse	1	4,8
pas de chirurgie	5	23,8
perdu de vue	1	4,8
Total	21	100,0

#### IV.9.6. Statut urologique

Douze mois après la chirurgie des MMC, 86,5% des patients n'ont présenté aucun trouble urinaire, alors que 3,8% d'entre eux avaient besoin de sondage urinaire.

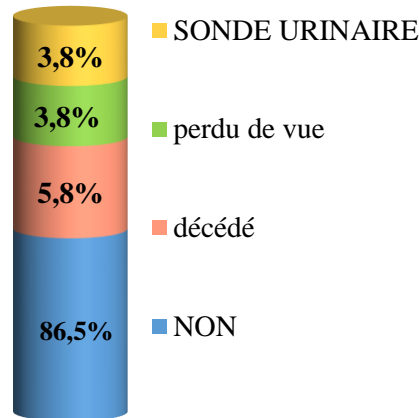


Figure 86. Résultats du suivi urologique

#### IV.9.7. Bilan de l'HDC

L'HDC chirurgicale était survenue chez 18 patient en pré fermeture de la MMC, chez 11 patients en post fermeture immédiate et chez 6 patients durant le suivi post hospitalier soit un total de 35 patients (67,3%). Un des 3 décès n'a pas reçu de traitement chirurgical de l'HDC, les deux autres ont présenté une HDC préopératoire majeure sans complications précoces. Nous avons perdu de vu deux patients qui n'ont pas présenté d'HDC préopératoire ni postopératoire immédiate.

Tableau 78. Survenue de l'HDC chez les MMC opérées

	Fréquence	Pourcentage
<b>HDC Préopératoire</b>	18	34,6
<b>HDC Postopératoire immédiate</b>	11	21,2
<b>HDC Postopératoire tardive</b>	6	11,5
<b>Pas d'HDC ou méconnu</b>	17	32,6
<b>Total</b>	52	100,0

Nous avons géré l'HDC post hospitaliers par 4 VPS et 2 ETV. Les complications ont concerné les VPS seulement, à type d'infection sur shunt chez 3 patients et une obstruction du shunt. Nous avons procédé à une révision du shunt chez un patient et une

antibiothérapie adaptée à l'antibiogramme chez 3 patients, pendant une durée qui variait entre 4 à 8 semaines sans recours à l'ablation du shunt.

Nous avons procédé initialement à 26 VPS et 9 ETV. Par la suite 3 ETV étaient convertis en VPS et nous avons décidé de retirer 2 VPS (hyperdrainage). Ce qui correspond à 27 VPS et 6 ETV.

**Tableau 79.** Modalités du traitement de l'HDC

	Fréquence	Pourcentage
<b>VPS</b>	27	51,9
<b>ETV</b>	6	11,5
<b>Pas d'HDC</b>	19	63,5
<b>Total</b>	52	100,0

Les complications des VPS ont concerné 10 patients en période hospitalière et 4 en période post hospitalière. Ces complications étaient significativement associées au niveau anatomique haut ( $p < 0,03$ ).

**Tableau 80.** Niveau anatomique du défaut Vs complications du VPS

Niveau anatomique	Complications du VPS		Total
	Oui	Non	
<b>Haut</b>	12(66,7%)	6(33,3%)	18(100%)
<b>Bas</b>	2(18,2%)	9(81,8%)	11(100%)
<b>Total</b>	14(48,3%)	15(51,7%)	29(100%)

OR 2,9, IC<sub>95%</sub> [1,46-5,47] ;  $\chi^2 = 4,63$ ;  $p < 0,03$

#### IV.9.8. Bilan des infections intracrâniennes

L'infection intracrânienne est survenue chez 18 patients. Deux décès ont présenté une ICI, un en préopératoire et l'autre en postopératoire et un des perdus de vue avait présenté une ICI en post opératoire. Ce qui correspond à un total de 3 ICI post hospitalières (Figure 86).

La mise en place du VPS simultanément avec la fermeture de la MMC n'été pas significativement associée à l'infection du shunt ( $p < 0,4$ ) (Tableau 81).



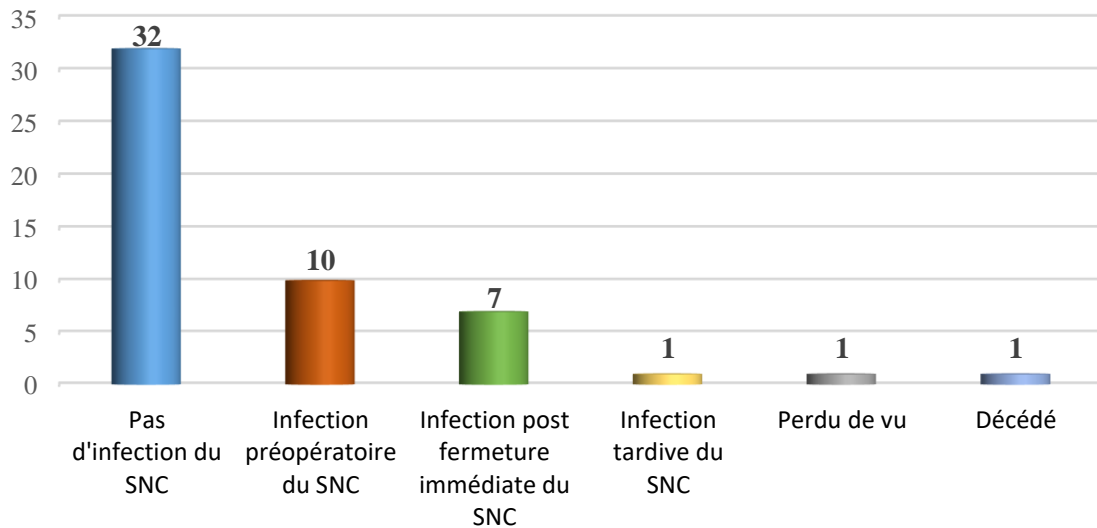


Figure 87. Infection du SNC 12 mois après la chirurgie de la MMC

Tableau 81. ICI et VPS simultanée à la fermeture de la MMC

VPS simultanée à la fermeture de la MMC	Infection post opératoire du SNC		
	Oui	Non	Total
<b>Oui</b>	4(28,6%)	10(71,4%)	14(100%)
<b>Non</b>	8(21,1%)	30(78,9%)	38(100%)
<b>Total</b>	12(23,1%)	40(76,9%)	52(100%)

OR 1,5 IC<sub>95%</sub> [0,337-6,06] ;  $\chi^2 = 0,4$  :  $p < 0,4$

#### IV.9.9. Comitialité

La comitialité était survenue chez 32,69% des patients (Tableau 82).

La comitialité était significativement associée à la présence d'un VPS( $p < 0,04$ ).

Tableau 82. Répartition des patients selon la survenue de comitialité

	Fréquence	Pourcentage
Comitialité préopératoire	9	17,30
Comitialité postopératoire immédiate	3	05,76
Comitialité postopératoire tardive	5	9,63
<b>Bilan de comitialité</b>	<b>17</b>	<b>32,69</b>
<b>Pas de comitialité ou méconnue</b>	<b>31</b>	<b>67,30</b>
<b>Total</b>	<b>52</b>	<b>100,0</b>

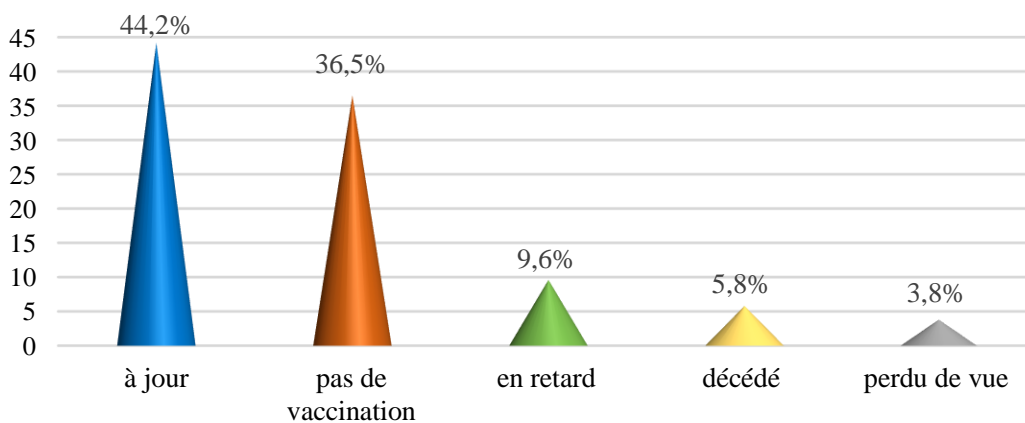
**Tableau 83.** modalités du traitement de l'HDC et Comitialité

Modalité du TRT de l'HDC	Comitialité		Total
	Oui	Non	
VPS	13(48,1)	14(51,9%)	27(100%)
ETV	1(16,7%)	5(83,3%)	6(100%)
Pas d'HDC ou méconnue	3(15,8%)	16(84,2%)	19(100%)
<b>Total</b>	<b>17(32,7%)</b>	<b>35(67,3%)</b>	<b>52(100%)</b>

$\chi^2 = 6,35 : p < 0,042$

#### IV.9.10. Vaccination

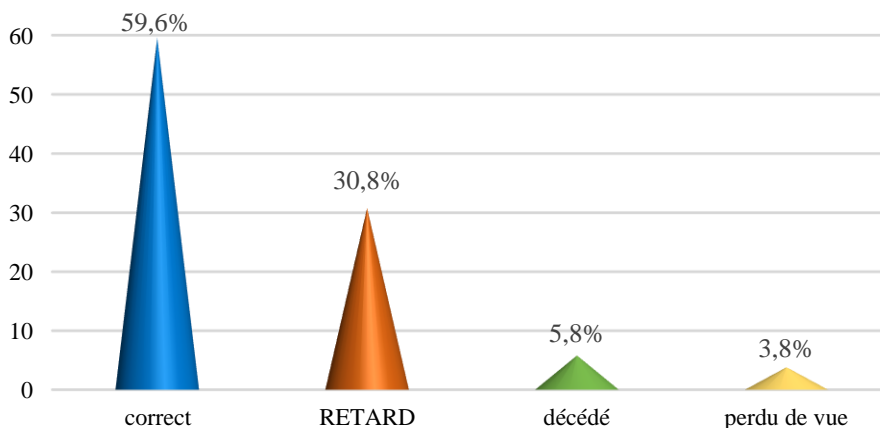
Au terme du suivi post hospitalier nous avons constaté que la vaccination était à jour chez 44,2% des patients et en retard chez 9,6% des patients. 36,5% des patients n'avaient reçu aucune vaccination.



**Figure 88.** Vaccination 12 mois après la chirurgie de la MMC

#### IV.9.11. Développement psychomoteur

Le développement psychomoteur évalué en se référant aux critères figurant sur le carnet de santé de nos patients était jugé correct chez 59,6% des patients. 30,8% d'entre eux avaient un retard psychomoteur.



**Figure 89.** Développement psychomoteur 12 mois après la chirurgie de la MMC

#### IV.9.12. Survie après 12 mois de suivi

Nous avons enregistré le décès de 3 patients. L'âge au moment du décès a été de 9, 10 et 12 mois. Les causes étaient mal définies d'origine infectieuses ou métaboliques.

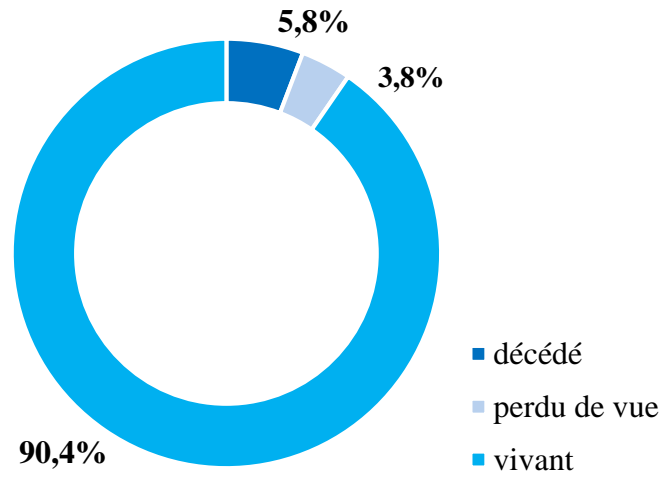


Figure 90. Survie 12 mois après chirurgie de la MMC

## **DISCUSSION**

## **V. DISCUSSION**

### **VI.1. BIAIS ET LIMITES DE L'ÉTUDE**

Il s'agit d'une étude qui porte sur une population particulière, jamais étudiée à Tlemcen, qui peut être représentative des patients atteints de MMC en Algérie, car le recrutement s'est fait dans un centre référent.

Nous avons veillé à établir une méthodologie de travail bien conçue et réalisable, les variables étudiées étaient bien définies et les méthodes de collecte et d'analyse des données étaient simples et faciles à mettre en œuvre pour une analyse appropriée des résultats que nous voulons être pertinents et informatifs sur les caractéristiques épidémio-cliniques et évolutives des MMC opérées à Tlemcen.

La collecte des données a été réalisée par des résidents séniors et des assistants à partir d'une fiche clinique détaillée. Cette fiche était remplie au moment de l'hospitalisation par la même équipe qui a procédé à la collecte des données, ce qui a permis de standardiser la collecte des données, de réduire le risque d'erreurs et de garantir la fiabilité des données recueillies.

Les méthodes d'analyse des résultats utilisées dans cette étude étaient adaptées aux objectifs et a permis la comparaison avec d'autres études.

Le caractère longitudinal de notre étude nous a permis de suivre l'évolution des patients sur une période prolongée et reste une approche relativement rare dans la littérature sur les MMC. Nous avons pu remédier aux biais de sélection par le fait qu'on a choisi une période d'étude récente et donc les dossiers étaient accessibles et remplis selon la fiche clinique détaillée adoptée dans le service depuis 2018.

La plus grande difficulté était de faire adhérer les parents au suivi surtout devant les contraintes de l'éloignement, du temps et du budget. Nous avons à chaque fois profiter de leur observance d'un des rendez-vous de contrôle pour insister sur l'importance du RDV de contrôle à 12 mois pour pouvoir finaliser la collecte des données, tout en vérifiant à chaque fois les numéros de téléphones des parents ou d'un éventuel contact ce qui a réduit considérablement les perdus de vue.

Nous considérons la taille de notre échantillon suffisante. Cependant, il serait intéressant d'augmenter la précision en augmentant la taille de l'échantillon pour pouvoir effectuer des analyses statistiques plus fines, comme des tests d'association ou des modèles de régression. Cela permettrait de mieux comprendre les relations entre les différentes variables étudiées.

La pérennité de cette étude peut être améliorée en étendant la population étudiée à d'autres centres de référence en Algérie. Cela permettrait d'obtenir des résultats plus généralisables à l'ensemble de la population Algérienne.

Durant cette étude, nous avons pu construire une équipe multidisciplinaire (neurochirurgiens, pédiatres, réanimateurs, chirurgiens infantiles et médecins rééducateurs) qui a la compétence, la volonté et la capacité de travailler en collaboration pour offrir la meilleure prise en charge aux patients. Notre équipe paramédicale a optimisé ses soins et sa surveillance et nous avons optimisé notre prise en charge.

Dans ce travail nous nous sommes intéressés à la MMC, la forme la plus fréquente, la plus complexe et la plus morbide des SB. Il s'agit d'une entité pathologique particulière en raison de la variabilité de ses répercussions sur différents organes et des défis de sa prise en charge imposant une approche chirurgicale précoce, ce qui correspond à l'état de l'art de sa gestion contemporaine. Le but ultime, d'une telle prise en charge, est de diminuer sa morbidité secondaire venant alourdir une morbidité initiale quasiment inévitable.

Plusieurs études Algériennes et étrangères se sont consacrées à cette pathologie, Le professeur N. Ioualalene<sup>(309)</sup> a présenté, en 1987 à l'EHS Ali Ait Idir d'Alger, une étude portant sur une série de 1944 cas de SB. Depuis, plusieurs études Algériennes ont repris cette pathologie sur différents aspects<sup>(69, 310, 311)</sup>, mais en l'absence d'un registre de surveillance des malformations congénitales du système nerveux<sup>(70)</sup> et d'études prospectives, multicentriques et multidisciplinaires, les données de ces études restent insuffisantes pour refléter la réalité de cette pathologie en Algérie, d'autant plus que la généralisation de leurs résultats doit être prudente, car il n'est pas rare que les auteurs se réfèrent à plusieurs types de SB dans la même étude ou se basent sur des classifications anatomopathologiques différentes, ce qui rend difficile les comparaisons.

Partant du principe que "ce qui ne se mesure pas ne s'améliore pas" et que le pronostic des MMC soit directement lié à la précocité de leurs prises en charge, nous avons voulu, à travers cette étude, déterminer les caractéristiques épidémio-cliniques et évolutives des MMC opérées dans notre service de neurochirurgie du CHU Tlemcen dans le but d'optimiser leur prise en charge. L'aggravation de la fonction neurologique motrice et/ou sphinctérienne, les complications liées à la cicatrisation du site opératoire et l'infection du SNC, étaient nos critères de jugement principaux. La survenue d'HDC nécessitant un traitement chirurgical et les complications liées à son traitement étaient nos critères de jugement secondaires.

Ces données sont d'un grand intérêt afin de cibler la stratégie préventive, déployer les ressources humaines et matérielles nécessaires à une prise en charge optimale. Cette dernière est le seul garant d'alléger le fardeau de cette entité pathologique sur la santé publique en améliorant le pronostic de ces patients à cours et à long terme ce qui garantit un maximum d'autonomie et un minimum de handicap, tout en préservant l'objectif ultime de diminuer l'incidence de cette pathologie dans notre région et pourquoi pas en Algérie.

**VI.2. DISCUSSION****V.2.1. Données épidémiologiques****V.2.1.1. Fréquence annuelle des MMC opérées**

Dans la série d'Anegbe 2019<sup>(239)</sup>, les MMC ont représenté 29,4% de l'activité pédiatrique alors que dans notre étude, la chirurgie des MMC a représenté 5,14% de l'activité chirurgicale du service et 45,61% de la chirurgie non traumatique pédiatrique. Ce taux élevé peut être expliqué par le fait que le service de neurochirurgie du CHU Tlemcen est le seul centre qui prend en charge les MMC dans la région ouest (extrême ouest et sud-ouest).

Nous avons noté une fréquence annuelle moyenne de 13 nouveaux cas par an avec un maximum de 18 et un minimum de 7 nouveaux cas par an. N.Tiguilt<sup>(311)</sup>, dans sa thèse soutenue en 2021, avait colligé de façon rétrospective, 100 patients atteints de spina bifida aperta opérés à l'EHS Ali Ait Idir durant la période de 1992 à 2017 ce qui correspond à une fréquence annuelle de 4 patients /ans et avait aussi colligé de façon prospective, 100 patients opéré d'un spina bifida aperta à l'hôpital Mustapha Pacha et à l'hôpital Ali Ait Idir durant la période entre janvier 2016 et décembre 2020 ce qui correspond à une fréquence annuelle de 20 patients/an.

Le plus bas nombre de recrutement des patients constaté en 2020 est expliqué par la réduction de l'activité opératoire durant la pandémie COVID 19, période durant laquelle les urgences neurochirurgicales et les pathologies tumorales étaient prioritaires. Ce constat est partagé avec d'autres publications attestant de la réduction de l'activité neurochirurgicale pédiatrique de 20 à 100% dans les centres les plus affectés pendant la pandémie COVID 19<sup>(312)</sup>.

Notre étude n'a pas permis d'évaluer l'incidence globale de cette pathologie malformative lourde de conséquences sur la santé publique. D'autres études s'intéressant aux nouveaux cas de SB aperta parmi les naissances dans les services de maternité pourront apporter des informations sur l'incidence des SB dans notre région.

**V.2.1.2. Répartition des patients selon leurs wilayas de résidence**

Nous avons recruté des patients atteints de MMC originaires de la région ouest du pays, 46,2% de ces patients résidaient dans la wilaya de Tlemcen, les autres résidaient dans des wilayas limitrophes et éloignées. La résidence hors de la wilaya de Tlemcen était un facteur retardant significativement la présentation à la consultation préanesthésique. Ce



retard vient alourdir le fardeau des MMC malgré l'existence d'au moins un neurochirurgien en activité dans le secteur public dans 71,4% des wilayas de résidence des patients. Ce constat est confirmé par plusieurs études réalisées dans les pays à revenu faible ou intermédiaire<sup>(8, 313)</sup>.

### V.2.1.3. Age au moment de la chirurgie

L'âge de nos patients au moment de la chirurgie variait de 1 à 365 jours, avec une moyenne de 53,19±56,90j. Nous avons comparé nos résultats avec ceux de la littérature (tableau 84).

**Tableau 84.** Age des patients au moment de la chirurgie selon les séries de la littérature

Etude	Pays	Période	N	Age à la chirurgie
<b>B Beuriat, P. A 2018<sup>(4)</sup></b>	France	Suivi de 18 ans	46	48h ( 85%)
<b>Protzenko,T 2019<sup>(314)</sup></b>	Brésil	1995-2015	231	48h ( 67,9%)
<b>Md. Delwar 2023 <sup>(315)</sup></b>	Bangladesh	2020-2021	60	< 7j (71%)
<b>Denver Naicker 2023 <sup>(316)</sup></b>	Afrique du sud	2014-2015	24	13,6j
<b>Md Idris Khan 2016 <sup>(317)</sup></b>	Pakistan	2014(6mos)	106	30 à 60j (58%)
<b>Anegbe, A. O 2019 <sup>(239)</sup></b>	Nigéria	2006-2015	99	39,9j ± 154,9
<b>Notre étude</b>	Tlemcen	2018-2021	52	53,19±56,90j
<b>Sharma, M. K.2019<sup>(318)</sup></b>	Inde	2016-2018	22	68j
<b>Md Ali Noman 2016<sup>(234)</sup></b>	Pakistan	2014-2015	384	71,4j ± 61,75

Il est à noter que l'âge des patients au moment de la consultation préanesthésique était compris entre 1 et 120 j avec une moyenne de 26,90 j±26,994 et les patients résidant dans la wilaya de Tlemcen avait un âge moyen, au moment de la consultation préanesthésique, de 15,79j±13,17j. L'absence d'un schéma bien codifié pour la prise en charge de ces patients contribuerait au retard de la demande de soins, aussi, les parents peuvent être réticents concernant l'intervention chirurgicale sur leur enfant en raison de la possibilité de complications postopératoires, de plus, selon Oyewole<sup>(319)</sup>, la plupart des mères des SB exprimaient du soulagement plutôt que des remords lorsque l'enfant mourait. Un autre rapport a attesté que la moitié des mères donnant naissance à des enfants atteints de MMC sont abandonnées par leurs maris et vivent une situation sociale difficile, retardant la prise en charge de ces patients<sup>(7)</sup>.

#### V.2.1.4. Sex-ratio

Historiquement, les ATN ont prédominé chez les nourrissons de sexe féminin, mais les raisons restent obscures. Des phénomènes épigénétiques sont évoqués à savoir l'avortement d'une proportion relativement élevée de mâles présentant des ATN en début de gestation, les différences accrues de sensibilité aux facteurs environnementaux chez les fœtus de sexe féminin <sup>(320)</sup> et le mode de formation du tube neural : les femelles semblent sujettes à des défauts de neurulation et les mâles à des défauts de canalisation <sup>(321)</sup>.

Une prédominance du sexe féminin a été notée dans notre série, soit 57,7% des patients. Ces résultats sont en accord avec ceux de plusieurs études <sup>(4, 314, 315)</sup> et sont en contradiction avec les résultats d'autres séries <sup>(234, 239, 317)</sup> (Tableau 85).

**Tableau 85.**Sex-ratio selon différentes séries de la littérature

	Nombre de malade	Sexe ratio H/F
<b>Sharma, M. K.2019</b> <sup>(318)</sup>	22	3,4
<b>Denver Naicker 2023</b> <sup>(316)</sup>	24	2
<b>Notre étude</b>	52	1,36
<b>Anegbe, A. O 2019</b> <sup>(239)</sup>	99	1,30
<b>Muhammad Idris Khan 2016</b> <sup>(317)</sup>	106	1,20
<b>Muhammad Ali Noman 2016</b> <sup>(234)</sup>	384	1,18
<b>B Beuriat, P. A 2018</b> <sup>(4)</sup>	46	0,91
<b>Md. Delwar 2023</b> <sup>(315)</sup>	60	0,87
<b>Protzenko,T 2019</b> <sup>(314)</sup>	231	0,80

#### V.2.1.5. Périmètre crânien à la naissance

Le PC est souvent petit à la naissance suite à la fistule du LCR à travers le défaut pendant la gestation, un patient, atteint de MMC, sur huit (12,5%) naît avec un PC supérieur à 98<sup>e</sup> centile et seulement, une MMC sur six (16,66%) naît avec des signes d'HIC <sup>(240)</sup>. Dans notre série le périmètre crânien à la naissance n'a été noté, sur le carnet de santé, que chez 50% (n=26) des patients, 50% avaient un PC supérieur à 98<sup>e</sup> centile. Le z-score était en faveur d'une HDC menaçante chez 19,2% (c'est à dire un z-score  $\geq 3$ ). Nos chiffres élevés sont difficilement interprétables du fait des valeurs manquantes.

### V.2.1.6. Facteurs de risque

#### a. Rang dans la fratrie

Pour les ATN, il n'y a pas de consensus quant à savoir si le premier rang de naissance ou l'augmentation du rang de naissance est associé ou non aux ATN<sup>(111)</sup>. Dans notre série, 40,4% des patients atteints de MMC étaient du premier rang, 23,1% étaient du troisième rang et dans seulement 7,7% des cas le patient était 4<sup>e</sup> de sa fratrie. Ces résultats sont en accord avec ceux de Hay.S<sup>(322)</sup> confirmant la survenue des SB majoritairement chez les enfants du premier rang, et contraire à ceux de Granroth<sup>(323)</sup>, qui n'a trouvé aucune association entre le nombre de parités et la survenue des SB.

#### b. Antécédents familiaux de dysraphies

Le risque de récurrence des ATN est de 2 à 5 %, il est 25 à 50 fois plus élevé que l'incidence d'une ATN sur 1 000 naissances dans la population générale<sup>(323)</sup>. Dans une enquête de surveillance des antécédents familiaux chez les enfants présentant des ATN en Alabama, publiée en 2017, 17,7 % des patients atteints de MMC, avaient des antécédents familiaux positifs d'ATN, dont 3,8 % chez les parents au premier degré. Les antécédents familiaux dans la lignée paternelle pour toutes les ATN étaient de 8,7 % contre 10,6 % dans la lignée maternelle <sup>(324)</sup>.

Les antécédents de dysraphies dans les familles de nos patients, n'existaient que chez deux d'entre elles à savoir : un antécédent de SB dans les accouchements antérieurs et un antécédent de SB chez une cousine germaine de la maman. Nos résultats doivent être interprétés avec prudence car, nous avons noté 4 antécédents d'avortement et 3 antécédents de morts nés parmi les grossesses antérieures (n=27). D'une part, les avortements spontanés sont souvent suivis de grossesse présentant une ATN, d'autre part les avortements, les accouchements prématurés et les mortinaissances sont des complications graves des ATN<sup>(84)</sup>.

#### c. Consanguinité chez les parents des MMC opérés au CUH Tlemcen

Il existe une relation significative entre la consanguinité et certaines issues défavorables de la grossesse, notamment les malformations congénitales (OR = 6,5, IC à 95 % 2,8, 15,3<sup>(325)</sup>). Plusieurs études ont démontré que le taux de malformations congénitales chez les descendants de mariages consanguins est environ 2,5 fois plus élevé que chez les descendants de parents non apparentés. Le risque chez les parents cousins germains est cité

comme étant d'environ 4,5 %<sup>(325, 326)</sup>. Le principal impact de la consanguinité est la probabilité accrue d'homozygotie et de maladies génétiques autosomiques récessives<sup>(327)</sup>.

Selon les études publiées en Algérie, le taux de consanguinité parmi tous les cas d'ATN variait entre 57,1%, dans la région de Sétif<sup>(69)</sup>, et 30% à Batna<sup>(328)</sup>. Les résultats concernant la consanguinité chez les parents de nos patients étaient compris dans cette fourchette avec une notion de consanguinité chez 27%, ce qui représente plus que le double du résultat de Radouani<sup>(329)</sup> estimé à 13,23%.

### **d. Niveau de revenu du foyer**

Les femmes issues d'un environnement défavorisé n'ont souvent pas les moyens financiers d'accéder à un suivi périconceptionnel et donc ne reçoivent pas les informations de prévention. De plus, ces femmes peuvent être sujettes à de multiples carences, en particulier en acide folique, car ne peuvent pas se permettre des aliments relativement chers, riches en acide folique tels que les produits laitiers et carnés<sup>(330)</sup>.

Il apparaît dans cette étude que cette pathologie touche surtout les couches socioéconomiques défavorisées de la population avec un revenu mensuel inférieur au SNMIG (inférieur à 4,47 Euro/jours) chez 46,2% des patients. L'étude de Radouani<sup>(329)</sup> a signalé un taux de 29 % de famille dont les revenus journaliers étaient inférieurs à 5 dollars, alors qu'une étude de 2023, menée au Bangladesh, a signalé un taux de pauvreté de 63% chez les familles des MMC sans définir les critères de ce jugement<sup>(315)</sup>.

### **e. Age de la mère**

Certaines études ont montré que les SB sont d'incidence plus élevée chez les femmes âgées de plus de 40 ans et moins de 19 ans<sup>(110, 331)</sup>, alors que d'autres indiquent que l'incidence des malformations du tube neural diminue avec l'augmentation de l'âge maternel<sup>(332)</sup>.

Les mamans de nos patients avaient une moyenne d'âge de 24,33±4,315 ans avec un minimum de 18 ans et un maximum de 35 ans. Ces résultats sont en concordance avec ceux de Joó et al retrouvant une médiane d'âge des mères de 23,7± 5,22 ans<sup>(333)</sup>, par contre, ils sont différents de ceux de Nasri<sup>(313)</sup> en Tunisie, qui a retrouvé un âge moyen des mères de 30,32±5.41 ans et ceux de Radouani<sup>(329)</sup> retrouvant une moyenne d'âge maternel de 31,03±7,50 ans.

**Tableau 86.** Tableau récapitulatif des médianes d'âge des mamans MMC selon la littérature

Non de l'étude	N	Médiane d'âge maternel
Joo <sup>(333)</sup>	743	23,7±5,22 ans
<b>Notre étude</b>	52	24,33±4,31 ans
Nasri <sup>(313)</sup>	25	30,32±5,41 ans
Radouani <sup>(329)</sup>	68	31,03±7,5 ans

#### f. Niveau scolaire maternel

Le faible niveau d'alphabétisation chez les mères des MMC est un facteur susceptible d'avoir un impact négatif sur la compréhension de l'importance des stratégies de prévention, comme l'atteste une étude menée en Caroline du Nord, retrouvant que la diminution significative de la prévalence des SB de 27,2 % entre 1995-1999 a été plus importante chez les mères qui avaient plus d'un diplôme d'études secondaires<sup>(334)</sup>. D'autre part, le niveau d'alphabétisation pourrait contribuer au retard dans la demande de réparation médicale, ce qui n'a pas été retrouvé dans notre étude (OR 0,98 IC95% [0,31-3,09] ;  $\chi^2 = 0.01$  :  $p < 0.98$ ).

Dans notre série, 42,3 % des mamans, avaient un faible niveau d'alphabétisation, c'est-à-dire aucun niveau scolaire ou un niveau primaire. Nos chiffres restent meilleurs que ceux apportés par une étude menée en Tanzanie publiée en 2020, où 76 % des mamans n'avaient fréquenté aucune école ou n'avaient obtenu qu'un niveau primaire<sup>(335)</sup>, et supérieurs à ceux de Radouani qui a qualifié le niveau d'alphabétisation des mamans de faible dans 30% des cas<sup>(329)</sup>. Le faible niveau scolaire des mamans a retardé la présentation aux soins, au-delà de 15 jours chez 86,4% de nos patients sans corrélation statistiquement significative (OR 0,13 IC<sub>95%</sub> [0,03-0,56] ;  $\chi^2 = 6,99$  :  $p < 0.08$ )

#### g. Parité

Les mères multipares, dans notre étude, étaient plus susceptibles d'avoir une MMC que les mères unipares (57,7% Vs 42,3%); Cette observation est en cohérence avec les conclusions de Nasri<sup>(313)</sup> et de Vieira<sup>(111)</sup>, qui ont constaté que les grossesses avec une parité plus élevée étaient plus susceptibles d'avoir un défaut de SB par rapport à celles avec une parité inférieure. Cependant, cette conclusion est en contradiction avec l'étude de Obeidat<sup>(336)</sup> qui indique que le risque de SB diminuait avec la parité.

### **h. Hypofertilité et inducteurs d'ovulation**

L'exposition péri conceptionnelle aux traitements de l'hypofertilité est de plus en plus courante, ce qui soulève des inquiétudes quant à la possibilité de malformations chez la progéniture<sup>(3)</sup>. Aucune preuve n'a confirmé le rôle de l'hypofertilité ou de son traitement dans l'augmentation du risque d'ATN<sup>(329, 337)</sup>. Néanmoins, une méta-analyse de 2019 a signalé un risque accru de 21 % d'ATN, lors d'une exposition au Citrate de clomifène (inducteur d'ovulation) avant ou en début de grossesse<sup>(338)</sup>.

Dans notre série, la notion d'hypofertilité primaire était vérifiée chez 19,2% des parents, alors que la stérilité secondaire a concerné 3,8% d'entre eux. Tous ces couples ; à savoir 12 mamans ; ont eu recours aux inducteurs d'ovulation sans précision de la nature du traitement.

### **i. Diabète insulino-dépendant chez les mamans des MMC**

L'homéostasie du glucose joue un rôle important dans les ATN ; au moment de la fermeture du tube neural, les mères dont la glycémie est mal régulée sont susceptibles d'avoir un environnement intra-utérin altéré conduisant à une organogenèse anormale<sup>(328)</sup>. Dans une méta-analyse de 2012<sup>(339)</sup>, le risque de malformations congénitales majeures était beaucoup plus élevé chez les descendants de femmes atteintes de diabète gestationnel que chez ceux du groupe de référence : RR 2,66 (2,04-3,47). Dans notre étude, 5,8% des mamans des MMC avaient un diabète pré-gestationnel insulino-dépendant.

### **j. Fièvre pendant la grossesse**

L'hyperthermie est suspectée d'être neurotératogène pour les embryons humains, par analogie avec des données expérimentales. Le tube neural est particulièrement sensible au stress thermique, l'augmentation de la température corporelle centrale, égale ou supérieure au seuil de 2 °C au-dessus de la ligne de base, semble interférer avec plusieurs événements critiques du développement embryonnaire tels que la prolifération cellulaire, la migration, la différenciation et l'apoptose<sup>(105)</sup>.

Dans notre série, 9,61% (n=5) mamans ont déclaré avoir été sous traitement antipyrétique et antibiotique pendant la présente grossesse, alors que l'hyperthermie a concerné 22% des mamans de nouveaux nés porteurs de MMC à Yaoundé (Cameroun)<sup>(8)</sup>. Cette nette différence s'explique par la prépondérance de certaines pathologies parasitaires dans ce pays, d'ailleurs, 90% des hyperthermies étaient dues au paludisme.

### **k. Traitement anticomitial avant la grossesse**

Les médicaments anticonvulsivants à base de carbamazépine augmentent considérablement le risque des ATN. L'exposition à l'acide valproïque est associée à un risque accru de SB, mais pas d'anencéphalie<sup>(102)</sup>. Les effets indésirables semblent être causés par l'altération de l'absorption du folate, l'interaction compétitive entre les coenzymes du folate et ces médicaments, et une demande accrue de folate en tant que coenzyme pour l'hydroxylation antiépileptique<sup>(103)</sup>. Dans notre série, avant la présente grossesse, 7,7% des mamans de nos patients étaient sous traitement anticomitial.

### **V.2.1.7. Prévention primaire**

L'effet protecteur de la supplémentation maternelle en acide folique contre les ATN pendant la période préconceptionnelle est une réalité incontestable. Cette politique est basée sur la réalité que la grossesse impose une réserve accrue en folate chez une population qui présente, au préalable, un risque important de carence malgré un apport alimentaire adéquat en folate<sup>(310)</sup>. L'acide folique permet la fermeture du tube neurale avant 28j de gestation<sup>(340)</sup>, hors la plupart des femmes ne se rendent compte qu'elles sont enceintes que lorsque le tube neural s'est fermé et un moment critique pour commencer la supplémentation en AF est déjà manquée d'où la nécessité d'une supplémentation systématique, voire un enrichissement en acide folique des aliments à grande consommation.

Dans notre série, 25% des mamans ont consulté en période préconceptionnelle, ce sont celles qui présentaient des difficultés de conception. Seulement 9,6 % des gestantes ont reçu une supplémentation préconceptionnelle en acide folique. En Europe, par exemple, seules 10 à 30 % des femmes déclarent prendre la dose recommandée de suppléments d'acide folique avant la conception<sup>(341)</sup>.

### V.2.1.8. Prévention secondaire

#### a. Diagnostic prénatal

En raison des progrès de la technologie des ultrasons et de la familiarité croissante des échographistes avec l'échographie au début de la gestation, de nombreuses malformations fœtales, y compris le SB, peuvent maintenant être détectées au premier trimestre de gestation<sup>(342)</sup>. Dans la série de Beuriat<sup>(4)</sup>, le diagnostic anténatal est réalisé au premier trimestre dans 72% des cas.

Dans cette série, 63,5% des parents ont été informés du diagnostic de SB juste avant l'accouchement et seulement 28,8% des diagnostics anténatals étaient annoncés au premier trimestre. Il est probable que la cause de ce retard diagnostic soit liée au retard de consultation des femmes en cas de grossesse, car la plupart des grossesses ne sont pas planifiées "les femmes ne se rendent compte qu'elles sont enceintes que tardivement"<sup>(330)</sup>, ce qui retarde la consultation gynécologique à la fin de la grossesse. Nous préférons parler du "*timing de l'annonce du diagnostic de SB*" aux parents, ce qui pourrait être différent du "*timing du diagnostic anténatal*" vue l'illégalité de l'interruption de grossesses dans notre pays du fait de sa contradiction avec les valeurs traditionnelles et religieuses<sup>(162)</sup>.

#### b. Mode d'accouchement

Le mode d'accouchement obstétrical optimal chez un fœtus atteint de SB est indéterminé dans la littérature, les principaux points négatifs de l'accouchement vaginal sont, les ruptures du défaut, le traumatisme direct et l'étirement du tissu neural exposé, pouvant aggraver le pronostic neurologique<sup>(159, 343, 344)</sup>. En effet, il n'existe aucune preuve clinique que les résultats neurologiques précoces des MMC ; nés en position de vertex ou de siège ; soient améliorés par la césarienne<sup>(160)</sup>. Consensuellement, la césarienne devrait être réservée aux fœtus qui présentent un siège ou qui ont d'autres indications obstétricales pour un accouchement opératoire<sup>(159, 160, 343, 344)</sup>, mais aussi en cas de premier accouchement, afin d'éviter l'hémorragie intraventriculaire compliquant certains cas d'accouchement long<sup>(4)</sup>.

Dans notre série 67,3% des accouchements étaient par voie basse, ce qui est proche des résultats de Radouani<sup>(329)</sup> où 71% des MMC étaient délivrés par voie basse. Ce résultat peut être expliqué par l'absence du diagnostic anténatal et de l'absence d'un consensus de planification des accouchements pour les grossesses présentant un SB dans les deux contextes. Nous n'avons trouvé aucune corrélation significative entre la voie d'accouchement et la rupture préopératoire du défaut ( $p < 1$ ).



### V.2.1.9. Prévention tertiaire

Dans la littérature, il existe une unanimité concernant les avantages d'une chirurgie précoce des MMC, au cours des 3 premiers jours de vie, sur la diminution de la morbidité et de la mortalité et aussi sur la diminution de la durée du séjour à l'hôpital la durée de l'administration d'antibiotiques<sup>(177, 345)</sup>, mais les avantages d'une telle approche sur le développement neurologique et cognitif sont mal définis et peu étudiés<sup>(315, 346)</sup>.

Dans notre étude, le délai moyen de la réparation des MMC était de 26,29±34,81j. Le fait de résider hors la wilaya de Tlemcen a retardé significativement la présentation aux soins (OR 6,44 IC95% [1,82-22,7] ;  $\chi^2 = 9,13$  :  $p < 0,03$ ), car ces patients sont pris en charge initialement dans des structures périphériques puis orientés vers notre structure. La pauvreté (niveau de revenu inférieur au SNMIG) et le manque de connaissances sur la maladie (évalué selon le niveau d'alphabétisation) retardent aussi la présentation aux soins, mais ceci n'a pas été vérifié dans notre série ( $P=0,08$  et  $p=0,3$  respectivement).

### V.2.2. Données cliniques à l'admission

#### V.2.2.1. Etat général des patients

L'état général des patients à l'admission dans notre service était conservé chez 96,2% des patients, deux patients ont nécessité une préparation par l'équipe de réanimation pour un état de dénutrition et de déshydratation et aucun patient n'a présenté des signes de dysfonctionnement du tronc cérébral. Les patients en mauvais état général sont pris en charge d'abord dans les services de pédiatrie, ce qui participe au retard de la prise en charge.

#### V.2.2.2. Forme anatomique de la MMC

Selon la classification des anomalies ouvertes du tube neural proposée en 2015 par J.Gordon<sup>(59)</sup> individualisant trois formes anatomiques, à savoir : la MMC proprement dite (forme kystique), la myeloschisis (forme plate) et l'hémimyéломéningocèle, la fréquence des MMC proprement dite est estimée à 98,8%, les myeloschisis représentent 1,2% et les hémimyéломéningocèles représentent 2,3%<sup>(347)</sup>.

Chez nos patients, les MMC ont représenté la forme anatomopathologique la plus fréquente soit une fréquence de 86,5%, les myeloschisis avait une fréquence de 13,5% et aucun cas d'hémimyéломéningocèle n'a pu être isolé. Ce taux élevé de cas présentant des myeloschisis dans notre série peut être expliqué d'une part par la non-individualisation des

hémimyéломéningocèles dans notre série du fait de la non-réalisation d'IRM médullaire en préopératoire et d'autre part par les ruptures des sacs des MMC ce qui transforme les formes kystiques en formes plates. En effet, Dias<sup>(40)</sup>, en 2020, a proposé d'assimiler les myeloschisis aux myéломéningocèles afin d'éviter toute confusion, leurs origines embryologiques sont commune et leur différence n'est que mécanique.

### V.2.2.3. Niveau anatomique de la MMC

Le siège de la MMC est un facteur déterminant pour le pronostic moteur et sphinctérien, il conditionne aussi la survenue des complications, notamment l'HDC. Dans cette étude, le niveau anatomique de la MMC était majoritairement haut, incluant le niveau thoracique, chez 61% de nos patients. Ce résultat est en accord avec certaines études de la littérature, alors qu'ils sont en contradiction avec d'autres qui ont noté une prédominance des localisations basses de gravité moindre, expliqué par l'effet de la supplémentation en acide folique qui semble protéger contre les formes thoraciques graves<sup>(348)</sup>.

Concernant nos patients, la supplémentation préconceptionnelle en AF était significativement associée au niveau anatomique bas du défaut ( $p < 0.04$ ). Le niveau anatomique lésionnel élevé était significativement associé au déficit moteur des membres inférieurs ( $p < 0,03$ ). Ces résultats concordent avec les données de la littérature<sup>(175, 234, 349)</sup> (tableau 87).

**Tableau 87.** Niveau anatomique des MMC selon des études de la littérature

Etude	Nb de patient	Lésions basses(%)	lésions hautes(%)
Muhammad Ali Noman 2016 <sup>(234)</sup>	197	72,6	23,9
Protzenko,T 2019 <sup>(314)</sup>	231	75,26	29,49
Anegbe, A. O 2019 <sup>(239)</sup>	99	85,8	14,2
B Beuriat, P. A 2018 <sup>(4)</sup>	46	58,7	41,3
<b>Notre étude</b>	52	39	61

### V.2.2.4. Taille de la MMC et prédiction des lambeaux de fermeture

Les défauts de MMC varient en taille, en forme et en emplacement, aucune procédure unique ne s'applique à tous. La méthode choisie doit être simple, entraînant un minimum de perte sanguine, nécessitant une courte durée d'intervention chirurgicale et recouvrant la

surface de l'anomalie neurale d'une masse de tissus mous sans tension<sup>(216)</sup>. Une étude a suggéré qu'une zone de défaut cutanée supérieure à 20-25 cm<sup>2</sup> est pourvoyeuse de reconstruction par lambeaux<sup>(217)</sup>. Néanmoins, la nécessité des techniques plastiques et reconstructrices est réfutée par certains neurochirurgiens pédiatres expérimentés, même dans les gros défauts. Une expérience de 600 opérés sur une période de 30 ans n'a nécessité que deux chirurgies plastiques<sup>(178)</sup>.

Les publications récentes utilisent des techniques de fermeture avec lambeaux en collaboration avec les chirurgiens plasticiens avec moins de complications de cicatrisation<sup>(318)</sup>. Il faut noter que la durée opératoire peut être considérablement prolongée en cas d'utilisation de lambeau myocutanés. Dans la série de Sharma 2019<sup>(318)</sup>, La durée opératoire moyenne était de 43,25 min pour la réparation directe, 57,5min (+14,25min) pour les lambeaux de transposition, 59,55min (+16,3min) pour les lambeaux de Limberg local et 70 min (+26,75min) pour les lambeaux de rotation.

**Tableau 88.** Type de fermeture VS surface du défaut en comparaison avec l'étude de Sharma<sup>(318)</sup>

Type de fermeture	Surface moyenne du défaut(cm <sup>2</sup> )	
	Sharma 2019 <sup>(318)</sup>	Notre étude
Réparation simple	6,25	22,23 [9,42-42,39]
Lambeau à double rotation	36,5	/
Lambeau à triple rotation	40	/
Lambeau de Limberg	49	/
Lambeau de transposition	27	27,47 [18,84-35,33]

Dans notre étude, la surface des défaut était comprise entre 9,42 et 42,39 cm<sup>2</sup>, avec une moyenne de 22,73 ±8,55 cm<sup>2</sup>. 42,3% des lésions avaient une surface supérieure à 25 cm<sup>2</sup>. Nous avons eu recours aux lambeaux cutanés de transposition chez 9,61% (n=5) patients et en aucun cas, nous n'avons eu recours aux lambeaux myocutanés. Nous restons convaincus que les décollements cutanés extensifs se basant sur les propriétés remarquables de la vascularisation et de l'élasticité cutanée sont une excellente alternative aux lambeaux myocutanés en absence des plasticiens. Ceci est aussi l'avis de A. Madjoudj<sup>(350)</sup>, plasticien

Algérien qui préconise la fermeture par décollement cutané extensif pour les neurochirurgiens.

**Tableau 89.** Comparaison entre les lambeaux cutanés, myocutanés et la fermeture par décollement cutané extensif<sup>(350)</sup>

	L. perforant cutané	L. perforant musculaire	Fermeture par décollement cutané extensif
<b>Temps opératoire</b>	4-5h	4-5h	2h
<b>Pertes sanguines</b>	Importantes	importantes	Peu importantes
<b>Écoulement de LCR</b>	Inconnu	Inconnu	Nul
<b>Risques d'infections</b>	oui	oui	Oui
<b>Temps de cicatrisation</b>	longtemps	longtemps	Cour(15j)
<b>Durée d'hospitalisation</b>	Inconnu	Inconnu	8 jours
<b>Technicité</b>	Chirurgie plastique	microchirurgie plastique	Neurochirurgie

L : lambeau

#### V.2.2.5. Rupture préopératoire de la placode

Dans cette étude, une fuite préopératoire du LCR était constatée chez 19,2% des patients (n=10). Ces chiffres sont supérieurs à ceux de Muhammad Idris Khan en 2016 notant une rupture de la placode chez 15% des patients<sup>(317)</sup> et inférieures à ceux de Anegebe, A. O<sup>(239)</sup>; et ceux de Md Delwar Hossain<sup>(351)</sup> estimant la rupture préopératoire de la placode à 42,4% et 47% respectivement.

Dans notre série la surface du défaut supérieure à 25 cm<sup>2</sup> a favorisé la rupture préopératoire (P<0,00) du défaut alors que la voie d'accouchement et l'hydrocéphalie préopératoire n'étaient pas des facteurs favorisant cette rupture (p <1 et p < 0.47 respectivement), ce qui renforce l'hypothèse de l'incrimination des mauvaises manipulations de la lésion par les parents et les professionnelles de la santé, dans les ruptures de la placode.

#### V.2.2.6. Infection préopératoire de la placode

Les MMC doivent subir une fermeture chirurgicale dans les 72 premières heures de vie, ces patients sont sensibles à la colonisation bactérienne de la placode, ce qui pourrait entraîner une infection du SNC. L'antibioprophylaxie était recommandée dans les « lignes directrices du Congrès des chirurgiens neurologiques pour le MMC pédiatrique » publiées en 2019, pour les MMC dont la fermeture est retardée au-delà de 48 h après la naissance, devant le risque élevé d'infection de la placode<sup>(352)</sup>. Dans une étude publiée en 2021, il a

été conclu que les antibiotiques ne doivent pas être utilisés s'il n'y a pas de facteurs de risque prédisposant à l'infection<sup>(353)</sup>.

Dans notre série, les prélèvements bactériologiques sur la placode étaient réalisés devant des signes évidents d'infection de la placode à savoir un enduit purulent ou un écoulement purulent à travers le défaut. L'infection de la placode était confirmée chez 19,2% de nos patients (n=10). Il nous paraît inadapté de comparer nos résultats à ceux d'autres séries qui pratiquent un écouvillonnage systématique de la placode. Le taux de colonisation bactérienne de la placode, au moment de la réparation, était de 7,3 %, dans une série Allemande publiée en 2020<sup>(353)</sup> et de 70% dans la série d'Anegbe<sup>(239)</sup>.

L'âge au moment de la chirurgie et le niveau anatomique du défaut n'étaient pas des facteurs favorisant l'infection de la placode ( $p < 0,43$  et  $p < 0,91$  respectivement) dans notre série, la preuve de la colonisation bactérienne des placodes n'étaient pas corrélées à un taux plus élevé d'infection ultérieure du gîte opératoire ( $P < 0,34$ ) alors qu'elle était fortement corrélée aux infections préopératoires du SNC ( $\chi^2 = 4,48$ ,  $p < 0,03$ ).

### **V.2.2.7. Statut moteur préopératoire des membres inférieurs**

Le statut neurologique moteur préopératoire de nos patients était caractérisé par un déficit moteur complet (paraplégie) chez 50% des patients. Ce résultat se rapproche des chiffres de Vincent de Paul<sup>(8)</sup> (52% de paraplégie) et inférieure aux résultats de Md. Delwar<sup>(315)</sup> (65% de paraplégie complète). Le statut neurologique préopératoire, dans notre série, était en étroite relation avec les lésions incluant les niveaux thoraciques ( $P < 0,03$ ) et reste en concordance avec plusieurs études<sup>(314, 317)</sup>.

### **V.2.2.8. Statut sphinctérien préopératoire**

Les troubles sphinctériens représentent un facteur de morbidité secondaire et nécessitent une prise en charge précoce et adéquate pour assurer l'autonomie des patients.

Dans notre série, les troubles sphinctériens urologiques, incluant les dribbles d'urine, le prolapsus anal et la disparition des plis radiaires de la marge anale, ont concerné 35% des patients. La comparaison avec d'autres séries doit être prudente, car les critères diagnostiques des troubles sphinctériens ne sont pas définis. Nous citons tout de même le résultat de l'étude de Vincent de Paul<sup>(8)</sup> individualisant 52% de troubles sphinctériens ; Cette différence peut être expliquée par l'inclusion, dans certaines séries, des dermatites de siège comme critère diagnostique des troubles sphinctériens<sup>(180)</sup> et aussi par le niveau anatomique prépondérant selon les séries. Le niveau bas des lésions avait une fréquence de

83,33% dans la série de Vincent de Paul<sup>(8)</sup>, alors qu'elle était de 34,61%, dans notre série. Le niveau bas du défaut MMC était pourvoyeur de troubles sphinctériens chez nos patients ( $p < 0,02$ ).

### **V.2.2.9. Hydrocéphalie majeure préopératoire**

Dans notre série, au moment de la prise en charge chirurgicale des MMC, la ventriculomégalie était présente chez 67,2% des patients. Ce résultat reste plus important que ceux retrouvés chez Muhammad Ali Noman (57,4%)<sup>(234)</sup> et proche des résultats de Mnguni<sup>(354)</sup> (67%) et nettement inférieur aux résultats de Protzonko (91,8%)<sup>(314)</sup>.

Les signes cliniques et radiologiques d'une HDC majeure étaient réunis chez 18 patients (34,6%) qui ont nécessité une procédure de dérivation chirurgicale de l'HDC. Ces résultats restent dans la fourchette des résultats obtenus par Beuriat (67,39%)<sup>(4)</sup> et Md Delwar Hossain<sup>(315)</sup>.

Notre décision de mise en place d'un shunt était basée sur la définition clinique consensuelle de l'HDC et les critères de placement de shunt établis par l'étude MOMS en 2011 et révisés en 2015<sup>(305)</sup>, tout en respectant la tendance actuelle de réduire la mise en place des shunts<sup>(250)</sup>. Pour la procédure endoscopique dans la gestion de l'HDC nous nous sommes basés sur les critères de Prédiction de réussite de l'ETV créés par Kulkarni<sup>(278)</sup>.

Le niveau anatomique haut de la lésion et la surface lésionnelle  $\geq 25\text{cm}^2$  étaient, dans notre série, pourvoyeurs d'HDC majeure préopératoire ( $p < 0,001$  et  $p < 0,04$  respectivement).

### **V.2.2.10. Infection intracrânienne préopératoire**

Les MMC comportent un risque élevé d'infection intracrâniennes pouvant aggraver les incapacités permanentes souvent associées à cette condition et augmenter le fardeau économique des familles et des personnes touchées.

Dans notre série, nous avons identifié la rupture préopératoire de la placode comme un facteur favorisant la survenue des ICI ( $p < 0,03$ ). Ce facteur de risque explique la différence entre notre fréquence d'ICI préopératoire et celles retrouvées dans l'étude d'Anegbe<sup>(239)</sup> (tableau 90).

**Tableau 90.** Fréquence de l'ICI préopératoire par rapport aux ruptures préopératoires de la placode

	ICI préopératoire	Rupture préopératoire de la placode
<b>Anegebe2019</b>	67,9%	42,4%
<b>Notre étude</b>	50%	19,2%

Nous avons aussi retrouvé une corrélation significative entre le niveau haut de la lésion et l'ICI préopératoire ( $p < 0,05$ ), alors que l'âge au moment de la chirurgie n'a représenté aucune influence ( $p < 0,22$ )

### V.2.3. Données évolutives postopératoires immédiates

#### V.2.3.1. Aggravation du statut moteur et sphinctérien

La fermeture chirurgicale des MMC est basée sur le principe de préserver un tissu neural identifiable, elle vise à préserver la fonction neurologique et à optimiser la réparation ultérieure d'une colonne vertébrale attachée si cela s'avérait nécessaire. Selon la littérature, même lorsque l'examen initial ne parvient pas à démontrer le mouvement des muscles innervés par la placode, celle-ci doit toujours être considérée comme fonctionnelle, puisque plus d'un tiers de ces enfants auront ; par la suite ; une fonction motrice non détectée auparavant<sup>(209)</sup>. Selon Pang <sup>(233)</sup>, il n'est pas rare de voir une légère amélioration des fonctions sensorimotrices après la fermeture du sac de la MMC et le retour de la placode dans l'environnement protecteur d'un tube bien couvert et rempli de LCR.

Dans notre série ; une éventuelle amélioration, comme rapportée par Pang, n'a pas pu être vérifié, car nécessite des mesures électrophysiologiques que nous ne possédons pas, alors que l'aggravation postopératoire immédiate du statut neurologique moteur était constatée chez 7,69% (n=4) et l'aggravation sphinctérienne a concerné 3,84% (n=2) des patients. Toutes ces complications étaient transitoires. Rej Kamer a rapporté 1,93% de complications motrices et 2,58% de complications sphinctériennes<sup>(355)</sup>. Cette aggravation occasionnelle de la fonction neurologique après la fermeture des MMC était significativement corrélée à la surface de la lésion dépassant les 25 cm<sup>2</sup>( $p < 0,009$ ). Ceci est expliqué par les difficultés de la dissection, de la tubulisation et de la tension de la fermeture cutanée, lors de la fermeture d'un grand défaut. D'ailleurs tous les patients ayant eu des fermetures sous tensions ont présenté des complications neurologiques postopératoires ( $p < 0,004$ ). Ces complications sont en grande partie évitables par la

fermeture sous magnification optique, le recours moins fréquent à la coagulation et la fermeture sans tension de la dure mère.

### V.2.3.2. Complications du site opératoire

La période postopératoire immédiate chez ces patients est presque toujours orageuse. Les complications de la cicatrisation ont concerné 63,5%(n=33) de nos patients. La pseudo méningocèle, la fuite de LCR et l'infection du site opératoire font partie des complications les plus gênantes qui deviennent parfois difficiles à gérer.

#### a. Fuite du LCR

Nous avons pris en considération les fuites extériorisées et non extériorisée du LCR à travers le site opératoire. Les fuites du LCR ont représenté la complication la plus fréquente du site opératoire dans notre série, (32,7%) légèrement devant les complications infectieuses (32,2%), ce qui paraît plus importants que celles trouvées dans la littérature (voir tableau 103). Ceci s'explique par le fait que ces études ne prennent en considération que les fuites extériorisées du LCR. En retirant ce biais de confusion et en ne prenant en considération que les fuites extériorisées du LCR, nos chiffres (19,2%) se rapprochent de ceux de nombreuses autres séries<sup>(197, 314, 349)</sup>.

Les fuites non extériorisées du LCR constituent une complication qu'il faut absolument gérer, car la ligne de suture cutanée et la viabilité du lambeau (s'il existe) peuvent être menacées par une augmentation progressive de pression sous-cutanée ce qui augmente le risque d'ouverture de la plaie augmentant le risque d'ICI.

Dans notre série, l'issue extériorisée du LCR à travers le gite opératoire était un évènement exposant fortement aux ICI post fermetures ( $p < 0,026$ ). L'HDC postopératoire immédiate a été identifiée comme un facteur favorisant l'écoulement du LCR ( $p < 0,00$ ). En effet, l'effet réservoir du sac expansible du MMC, semble absorber la plupart des forces tendant à distraire les ventricules, c'est-à-dire jusqu'à ce que le sac soit chirurgicalement fermé. Selon Pang<sup>(233)</sup> "*Le moment de la montée lente de la pression du LCR coïncide avec l'affaiblissement de la ligne de suture*".

La surface lésionnelle supérieure à 25 cm<sup>2</sup> était aussi identifiée comme un facteur de risque pour les fuites du LCR à travers le gite opératoire ( $p < 0,02$ ). Ceci est expliqué par les difficultés rencontrées lors de la fermeture des grands défauts notamment à l'étape de la fermeture durale. Nous portons une attention particulière au temps de fermeture durale ce qui pourrait expliquer notre chiffre inférieur à celui de la séries de Kumar<sup>(356)</sup> alors que la



non utilisation d'une magnification optique lors de la fermeture et à la courbe d'apprentissage des chirurgiens pourront expliquer notre résultat supérieur à celui d'Anegbe.

**Tableau 91.** Tableau comparatif concernant la fuite du LCR à travers le gîte opératoire

	<b>Fuite du LCR</b>	<b>Pseudoméningécèle</b>
<b>Raj Kumar SN Singh 2003(356)</b>	33%	17%
<b>Notre série</b>	32,7%	13,5%
<b>Anegbe, A. O 2019 (239)</b>	12%	2,7%

Le niveau anatomique haut de la lésion n'avait aucune influence sur les fuites du LCR à travers la plaie, dans notre série ( $p < 0,12$ ).

Nous gérons ces complications en mettant en place un drainage ventriculaire externe, un shunt VP ou des ponctions soustractives transventriculaires et en aucun cas, nous n'avions eu recours à une ré-exploration chirurgicale du gîte opératoire, alors que Kamar<sup>(356)</sup> a eu, parfois, recours à une ré-exploration et une duroplastie à l'aide d'une greffe de fascia lata ou d'une greffe de Goretex synthétique.

**b. Déhiscence**

Une vulnérabilité métabolique liée à l'âge des patients, inférieur à un an, et des facteurs d'ordre général (difficultés d'alimentation associées à l'hydrocéphalie et l'iléus postopératoire) ont été identifiés comme des facteurs favorisant la déhiscence<sup>(356)</sup>. La pression exercée par une fermeture cutanée sous tension favorise la déhiscence<sup>(216, 345)</sup>, sans négliger la contribution des facteurs locaux augmentant la pression externe sur l'incision (bandage serré ou un mauvais positionnement du patient).

Dans notre série, 25% des patients ont présenté une déhiscence de la plaie chirurgicale de la MMC. Nous avons comparé nos résultats avec ceux de la littérature (tableau 92).

**Tableau 92.** Taux de déhiscence du site opératoire des MMC selon différentes études de la littérature

Etude	Taux de déhiscence du site opératoire
Raj Kumar <sup>(356)</sup> 2003	33%
Rodrigues, A. B <sup>(357)</sup> 2016	39%
<b>Notre série</b>	<b>25%</b>
Anegbé, A. O <sup>(239)</sup> 2019	22%

Nous avons trouvé une relation statistiquement significative entre la surface de la lésion  $\geq 25$  cm<sup>2</sup> et la survenue de la déhiscence ( $p < 0,001$ ). En effet, un grand sac signifie une ligne de suture importante et une dissection sous cutanée élargie, ce qui peut être néfaste pour l'apport sanguin local.

Tous nos patients qui ont bénéficié d'une fermeture sous tension ont présenté une déhiscence du gîte opératoire sans que cela ne soit statistiquement significatif ( $p < 0,09$ ), ceci s'explique par leur petit nombre ( $n=2$ ).

La déformation rachidienne à type de cyphose vient augmenter la pression sur la cicatrice et était, dans notre série, significativement associée à la déhiscence de la plaie ( $p < 0,042$ ).

### c. Infection extradurale

Les infections extradurales du gîte opératoire, appelés communément "infection du site opératoire (ISO) chez les patients présentant des retards dans la réparation des MMC supérieur à deux jours ou plus a connu une augmentation de 88 % des taux d'infection par rapport aux procédures le jour même <sup>(358)</sup>, Les infections sous-cutanées non traitées finissent par passer dans le LCR, car la dure-mère du NN n'est pas une barrière solide contre les organismes virulents<sup>(356)</sup>.

Dans notre série, les ISO étaient confirmées chez 32,7% de nos patients. Ce taux est plus élevé que celui rapporté par Salomão<sup>(359)</sup> (22,8%) et celui rapporté par Mnguni<sup>(354)</sup> (21%) et reste proche de ceux d'autres séries <sup>(239, 360)</sup> et aussi des estimations d'ISO lors d'une chirurgie septique et contaminées dont fait partie la chirurgie des MMC par leur risque inflammatoire, selon la classification d'Altemeier. Ces estimations varient entre 33 % et 64%<sup>(308)</sup>, ( voir Annexe 7). L'infection préopératoire de la placode, le niveau anatomique bas et la surface lésionnelle supérieure à 25 cm<sup>2</sup> étaient identifiés comme facteurs

favorisants l'ISO chez nos patients ( $p < 0,02$ - $p < 0,03$  et  $p < 0,01$  respectivement). Ce résultat s'accorde avec les résultats d'autres séries<sup>(345, 354)</sup>.

### **d. Nécrose**

La desquamation de l'épiderme uniquement dans de petites zones ne nécessite que de simples changements de pansement car la plaie finit par s'épithélialiser sur les couches dermiques et sous-cutanées sous-jacentes<sup>(209)</sup>. Si la nécrose cutanée est de pleine épaisseur, mais qu'il y a des muscles sains sous la peau, la plaie doit être soigneusement débridée jusqu'à ce qu'elle soit relativement propre et jusqu'à ce que le tissu présente une surface de saignement saine, il peut être laissé pour une cicatrisation de deuxième intention, mais cela prendra un certain temps, car le nouvel épithélium ne peut se développer qu'à partir des bords<sup>(211)</sup>.

Si une nécrose cutanée de pleine épaisseur expose le tube dural, une certaine mesure de couverture immédiate doit être instituée pour éviter l'assèchement de la méninge, cela signifie généralement le réaménagement de lambeaux cutanés rotatifs ou l'utilisation de lambeaux myocutanés si cela n'avait pas été fait en premier lieu. Enfin, il serait judicieux de mettre en place une hyper alimentation parentérale ou entérale pour assurer une nutrition adéquate<sup>(234)</sup>.

Dans notre série, la surface du défaut supérieure à 25 cm<sup>2</sup> a représenté une menace significative exposante à la nécrose du site opératoire ( $p < 0,01$ ). Les déformations rachidiennes à type de cyphose ont exposé aux nécroses ( $p < 0,04$ ). En effet, la cyphose constitue un facteur augmentant la pression sur les lignes de suture, ce qui réduit l'apport sanguin au niveau du site opératoire. Lorsqu'un cyphus proéminent est présent, il doit être réséqué au moment de la fermeture du défaut pour relâcher la tension cutanée le long de l'axe longitudinal du corps.

### **V.2.3.3. Hydrocéphalie**

En postopératoire immédiat, 21,2% (n=11) de nos patients ont développé une HDC menaçante ayant nécessité une prise en charge chirurgicale (8VPS et 3 ETV). Notre résultat reste difficile à interpréter vu le grand éventail des chiffres dans la littérature en rapport avec la grande variabilité des localisations anatomiques et des surfaces des défauts, qui s'avèrent être en corrélation directe avec les HDC post fermeture<sup>(227, 375)</sup> et surtout la non-précision du timing de la survenue des HDC dans plusieurs séries.

**Tableau 93.** Hydrocéphalie post opératoire immédiate

Etude	HDC post opératoire
Muhammad Idris Khan2016 <sup>(317)</sup>	12%
Beuriat 2018(4)	31%
<b>Notre étude</b>	<b>21,2%</b>

La surface du défaut supérieure à 25 cm<sup>2</sup> était fortement liée à la survenue des HDC post fermeture, car la fermeture des grands MMC exclus le réservoir du LCR, représenté par le sac du défaut, qui masquait jusqu'ici l'HDC. Nous avons identifié, le z-score compris entre 2 et 3 avant la fermeture comme un facteur prédictif des HDC postopératoires ( $p < 0,05$ ). Aucun des patients présentant une MMC basse, n'a développé une HDC post fermeture, le niveau anatomique haut de la lésion n'a pas été un facteur statistiquement favorisant l'HDC post chirurgicale ( $P < 0,09$ ), dans notre série, alors qu'il a été clairement identifié, dans d'autres séries, comme un facteur de risque dans la survenue des HDC post fermeture<sup>(197, 314, 349)</sup>, ceci peut être expliqué par la petite taille de notre échantillon.

#### a. Hydrocéphalie hospitalière

La fréquence des HDC chirurgicales hospitalières, dans notre série, était de 55,76% ( $n=29/52$ ), ce qui se rapproche des données de la littérature récente, nettement inférieure aux 80% HDC opérées, autrefois rapportés dans la littérature<sup>(31, 200)</sup>. Ceci s'explique par l'augmentation de notre tolérance à la ventriculomégalie modérée avant et après la fermeture de la MMC. L'enrichissement en acide folique et le dépistage prénatal des MMC sont aussi incriminés dans l'explication de ce constat, par les séries récentes dans les pays développés<sup>(53, 250)</sup>.

**Tableau 94.** Comparaison de nos résultats concernant l'HDC avec celles de la littérature

Etude	HDC préopératoire	HDC post opératoire	HHDC hospitalière
Muhammad Idris Khan2016	20%	12%	32%
Beuriat 2018(4)	28%	31%	61%
<b>Notre étude</b>	<b>34,6%</b>	<b>21,2%</b>	<b>55,7%</b>

**b. Taux de complications par procédure du traitement des HDC hospitalières**

Parmi les 29 patients opérés pour HDC en période hospitalière, 22(75,9%) ont bénéficié d'une VPS et 7 ETV. Les complications du traitement de l'HDC étaient signalées chez 13 patients (10 VPS et 3 ETV). Ce qui correspond à une fréquence de complication par procédure de 45,45% pour les VPS (10/22) et de 42,85% pour les ETV (3/7).

L'âge inférieur à 30j, au moment de la chirurgie, n'a pas influencé le taux d'échec du traitement de l'HDC hospitalière (p=0,73), c'est plutôt l'âge supérieur à 48h qui est incriminé dans les complications liées au traitement de l'HDC<sup>(4)</sup>.

Nous avons identifié le z-score du PC $\geq$ 3 comme un facteur de risque significatif des complications du traitement de l'HDC hospitalière(p<0,02).

Il nous a été difficile de trouver, dans la littérature, des résultats concernant les complications par procédure du TRT de l'HDC hospitalière particulièrement. Nous nous sommes référés à la méta-analyse de l'NIS (*Nationwide Inpatient Sample*), publiée en 2019<sup>(53)</sup>.

**Tableau 95.** Taux d'échec par procédure pour le traitement de l'HDC hospitalière

Etude	N	HDC hospitalière	VPS	ETV	Taux d'échec
NIS 2019 <sup>(53)</sup>	10627	75,4%	71,4%	4%	VPS :7,9% ETV :17,5%
<b>Notre étude</b>	52	55 ,76% (n=29)	42,30% (n=22)	13,46% (n=7)	VPS :45,5 ETV :42,9%

Nos résultats restent différents de ceux de NIS, car le résultat fonctionnel dépend non seulement de la faisabilité technique et de l'expérience du chirurgien mais aussi de la capacité des granulations de Pacchioni à résorber le LCR. Notre taille d'échantillon peut aussi expliquer ce résultat.

### V.2.3.4. Infection intracrânienne

Dans notre série, la ventriculite postopératoire immédiate a concerné sept patients dont cinq avaient une dérivation ventriculopéritonéale. Tous les patients ayant présentés une ICI ont bénéficié d'un traitement antibiotique par voie parentérale, à dose méningée, adapté à l'antibiogramme durant une période variable de 3 à 8 semaines. Une stérilisation du LCR était obtenue chez tous nos patients avec un recours à l'ablation de la dérivation ventriculopéritonéale chez deux patients.

Les infections superficielles du gîte opératoire, l'écoulement du LCR à travers le gîte opératoire et la présence d'une dérivation ventriculopéritonéale ont représenté des facteurs influençant significativement la survenue des ICI ( $P < 0,05$  ;  $p = 0,026$  ;  $p = 0$  respectivement). Les localisations basses du défaut ont favorisé les ICI ( $p < 0,035$ ), la position caudale des MMC lombaires et sacrées à proximité de l'anus et de la zone de la couche et la possible contamination de la plaie par les urines et les matières fécales du bébé expose à une infection d'abord sous-cutanée ( $p < 0,03$ ) qui finit par passer dans le LCR à travers la dure-mère qui, chez le NN, ne représente pas une barrière solide contre les organismes virulents. Ce résultat est contraire à ceux de Finger, Tobias, Schaumann<sup>(353)</sup> qui ont trouvé un taux d'infection accru pour une topographie thoracique des MMC, les mécanismes sous-jacents restent flous.

**Infection intracrânienne en période hospitalière :** Dans notre série, 32,69% ( $n = 17$ ) des patients ont développé une infection du SNC pendant la période hospitalière. Nous avons pu confirmer l'influence significative de la placode septique et de la mise en place des DVP pour traiter l'HDC hospitalière dans la survenue des ICI en période hospitalière ( $p < 0,00$ ). Anegebe<sup>(239)</sup>, a identifié les mêmes facteurs de risque chez 28,3% des patients ayant présenté une ICI au cours de l'hospitalisation ( $p < 0,05$ ).

### V.2.4. Durée d'hospitalisation

Une grande variabilité concernant la durée du séjour hospitalier pour la cure chirurgicale des MMC existe dans la littérature, ce qui rend difficile la comparaison. L'amélioration de la prise en charge des MMC doit inclure la réduction du séjour hospitalier et doit donc identifier les facteurs le prolongeant afin de cibler tous les efforts pour le réduire.

Dans notre série, la durée d'hospitalisation été en moyenne de  $43,13 \pm 26,12$  j avec des extrêmes allant de 12j à 120j, elle a été de 55 j dans la série de Mohamed Ali Noman<sup>(361)</sup> et de 18 à 22 jours chez Harris<sup>(362)</sup>, alors qu'elle a été de 28 jours (de 4 à 196 jours) selon un article brésilien publié en 2016<sup>(357)</sup>.

Les soins post chirurgicaux des patients atteints de MMC est une étape primordiale dans la prise en charge, elle nécessite des soins infirmiers de qualité et une surveillance rigoureuses de toutes les complications liées à la chirurgie des MMC et à l'HDC, par un personnel médical et paramédical expérimenté. Dans notre contexte, l'étape post chirurgicale ne peut être effectuée que dans les centres qui opèrent les MMC, ce qui prolonge la durée d'hospitalisation.

Une analyse multivariée a objectivé une fréquence de 82,7% de complications liées à la chirurgie des MMC : complications liées au site opératoire, celles liées au traitement de l'HDC et l'ICI. Une analyse de régression linéaire multivariée a prouvé ces trois variables prolongent significativement la durée d'hospitalisation ( $p < 0,05$ ). Cependant, l'infection hospitalière du SNC a la valeur de  $p$  la plus basse (0,012), ce qui la rend la plus significative des trois.

Nos résultats concordent avec ceux de Rodrigues et Krebs<sup>(357)</sup>, qui en plus de ces facteurs, ont individualisé la réparation chirurgicale réalisée après 48 heures comme un facteur, augmentant de 5,72 fois la durée d'hospitalisation.

### **V.2.5. Données évolutives après le suivi de 12 mois**

Depuis l'admission des patients pour la chirurgie des MMC et après un suivi de 12 mois en post hospitalier, 80,8% des patients ont présenté au moins une complication liée à la MMC. Nous n'avons pas pris en considération l'aggravation postopératoire du statut moteur des membres inférieures du fait de son caractère transitoire.

#### **V.2.5.1. Statut moteur et ambulatoire**

Le pronostic moteur et cognitif est difficile à prédire et dépend étroitement du niveau lésionnel, des anomalies cérébrales, de l'HDC et des complications du shunt. Un niveau plus élevé de lésions de la colonne vertébrale dans les MMC associées à une hydrocéphalie est un marqueur d'un développement cérébral anormal plus grave, et d'une qualité de vie réduite<sup>(363)</sup>. Ces résultats suggèrent qu'il est nécessaire de se concentrer sur les activités qui permettront aux enfants d'acquérir la capacité de marcher et œuvrer énergiquement afin de réduire les shunts ventriculopéritonéaux.

Dans l'évaluation des troubles moteurs lors de la consultation à 12 mois de l'hospitalisation pour chirurgie de la MMC a retrouvé 7 patients sans déficit apparent, 14 patients paraparétiques et 26 patients paraplégiques. Le niveau fonctionnel du déficit moteur a été évalué à D12 chez 50% des patients, L1L2 chez 13,5% des patients.

### V.2.5.2. Etat de la cicatrisation

La cyphose lombaire peut évoluer de 6° à 12° par an, elle résulte d'une formation incomplète des éléments rachidiens postérieurs, d'un déséquilibre de la musculature paraspinale antérieure à l'axe vertébral, d'une action sans opposition du muscle psoas et de déficits neurologiques causés par le dysraphisme. La gibbosité qui en résulte peut provoquer des escarres et des problèmes de cicatrisation, réduire le volume abdominal et entraîner une insuffisance respiratoire. Les patients peuvent avoir des difficultés à s'allonger en décubitus dorsal et à s'asseoir. La chirurgie est généralement indiquée pour corriger la cyphose et maintenir l'alignement vertébral. La décompensation posturale progressive et l'ulcération chronique au sommet de la déformation sont les complications redoutables et redoutées de la cyphose lombaire qui constitue une déformation complexe de la colonne vertébrale survenant chez environ 8 % à 20 % des patients atteints de MMC<sup>(364)</sup>.

Dans notre série, au contrôle de 12 mois après l'hospitalisation pour la chirurgie de la MMC, 78,8% des sites opératoires ont été bien cicatrisés, 11,5% ont présenté une escarre associée à une cyphose importante en regard du site opératoire.

### V.2.5.3. Hydrocéphalie

#### a. Bilan de dépendance au shunt

Habituellement, l'HDC liée à la MMC nécessite une prise en charge chirurgicale au cours du premier mois postnatal (dans les 28 premiers jours voire, dans les huit premiers jours). Dans certains cas, une accumulation plus subtile de LCR peut se développer et nécessiter une déviation du LCR après quelques mois de vie<sup>(255)</sup>. Jusqu'à 20 % des HDC seraient indépendants du shunt ; ces patients nécessitent une sorte de politique d'attente et de surveillance<sup>(72, 113)</sup>.

Dans notre série, l'HDC a été opérée à différentes périodes post hospitalières chez 11,5% (n=6) des patients. L'HDC a nécessité un geste chirurgical de dérivation chez 67,30% (n=35) des patients (18 en préopératoires, 11 en postopératoire immédiat et 6 HDC en post hospitalier) avec un taux d'indépendance au shunt de 32,70% à un an. Ce chiffre important par rapport à la littérature est dû d'une part à notre politique de réduire le shunt, mais aussi à notre courte période de suivi.



### **b. Complications des shunts ventriculopéritonéaux**

Les complications fréquentes du shunt de dérivation ventriculopéritonéal, notamment l'infection, l'occlusion, la luxation du shunt et le drainage non physiologique du LCR, rendent la thérapie de l'HDC problématique. L'incidence du dysfonctionnement du shunt serait d'environ 40 % la première année<sup>(259)</sup>.

Dans notre série 45,71% (n=16/35) de la totalité des patients opérés pour HDC ont présenté des complications du traitement de l'HDC (12 pendant la période hospitalière et 4 durant la période post hospitalière), parmi celles-ci 14 complications étaient parmi les 29 VPS (10 durant la période hospitalière et 4 durant la période post hospitalière), ce qui signifie que 48,27% des HDC shuntées ont présenté des complications. En effet, il a été rapporté une incidence de l'échec du shunt de 86 % chez les patients atteints de MMC, avec un taux d'échec de 51 % au cours de la première année<sup>(365)</sup>.

Des études ont tenté d'évaluer les facteurs de risques potentiels prédisposant aux complications du shunt. Caldarelli et al, ont exploré les complications du shunt au cours de la première année postopératoire chez 170 enfants. Ils ont démontré que les MMC thoraciques et cervicaux traités avec VPS étaient plus susceptibles d'avoir des complications, alors que l'âge n'influait pas de manière significative la perméabilité du shunt ou les complications globales<sup>(314)</sup>.

Le niveau fonctionnel lombaire de MMC était associé à moins de complications que les niveaux supérieurs ( $p < 0,014$  ; IC à 95 % 0,143–0,805)<sup>(314)</sup>. Nous avons aussi identifié le niveau lésionnel haut comme un facteur de risque pour les complications du VPS ( $p < 0,03$ ).

#### **Infection du shunt :**

Dans la littérature ainsi que dans notre travail, les infections du shunt représentent les ICI en présence du shunt. Dans notre série, et après une période de suivi d'un an, les complications infectieuses ont concerné 27,58% des patients shuntés (8 parmi les 29 patients avec VPS).

La VPS simultanée à la chirurgie des MMC a été identifiée comme facteur favorisant la survenue des ICI ( $p > 0,05$ )<sup>(366)</sup>. Cette condition n'a pas été vérifiée dans notre série ( $p < 0,8$ ) Avec une fréquence de 27,7%(n=5/18) d'ICI en cas de VPS simultanée et de 37,5%(n=3/8) en cas de VPS tardive.

Nos résultats concordent avec ceux d'autres séries qui ont prouvé que le traitement de l'HDC associée aux MMC soit lié à un risque moins important d'infection s'il est simultané à la fermeture de la MMC. Nous évoquons l'étude de Arslan, M<sup>(367)</sup> (2011), qui a rapporté une fréquence de 12,3% d'ICI en cas de shunt simultané, contre 33,3% en cas de shunt tardive; et l'étude de Khattak<sup>(284)</sup> (2018) où l'ICI a concerné 12% des patients ayant subi un shunt simultané à la fermeture de la MMC et 20% des patients shuntés tardivement<sup>(253)</sup> en période post hospitalière.

Nous restons convaincus que la dérivation des HDC simultanément à la fermeture chirurgicale des MMC fait éviter aux patients le risque d'une deuxième anesthésie tout en étant une procédure impossible à retarder quand l'HDC est menaçante et quand elle réunit tous les critères d'éligibilité de la dérivation. La dérivation de l'HDC réduit le risque postopératoire de la déhiscence et de l'écoulement du LCR à travers le gîte opératoire, ce qui diminue le risque d'ICI.

### **Complications mécaniques :**

Dans notre série, la seule complication mécanique (n=4/33) 12,12% du shunt était l'obstruction. La fracture, la déconnexion, la migration et le déplacement du shunt n'ont pas été notés. Le taux d'obstruction du shunt est généralement considéré comme plus élevé dans la MMC que dans les autres causes d'HDC et le rapport de risque de la révision du shunt pour MMC, par rapport aux autres causes d'HDC congénitale, est estimé à 1,95<sup>(262)</sup>. Certaines études rapportent des taux de révision de 3 à 15 %<sup>(263)</sup>. La déconnexion ou la fracture du cathéter sont observées le plus fréquemment pendant la période de croissance du patient, avec l'augmentation de la taille.

**Drainage excessif :** Nous avons individualisé deux drainages excessifs durant notre période de suivi. Si un shunt est implanté, les patients atteints d'HDC liée aux MMC sont fréquemment décrits comme un groupe à haut risque d'hyper drainage<sup>(261)</sup>. L'HDC chez ces patients est souvent un état marginal de la dynamique pathologique du LCR, car contrairement à l'hydrocéphalie post-infectieuse ou post hémorragique, la résorption du LCR est moins pertinente chez ces patients. L'HDC chez les patients MMC peut n'avoir besoin que d'une quantité limitée de drainage du LCR par rapport à d'autres étiologies d'HDC. D'autre part, un drainage excessif peut entraîner des complications pertinentes à long terme, La fosse postérieure est la plupart du temps réduite en taille et la malformation de Chiari est présente chez la majorité des patients. Ces pathologies s'aggravent en cas de

sur-drainage et un éventuel traitement chirurgical de décompression crânio-cervicale ou rachidienne cervicale peut devenir nécessaire. De plus, le syndrome du ventricule fendu pourrait entraîner une obstruction répétée du shunt proximal et une augmentation pathologique de la compliance intracrânienne<sup>(261)</sup>.

### **b. Complications des procédures endoscopiques transventriculaires (ETV)**

Dans notre série, nous avons procédé à une ETV chez 25,71% des patients ayant présenté une HDC (n=9/35) (7 VCS en période hospitalière et quatre en période post hospitalière), au bout de la période du suivi d'un an. Six d'entre elles étaient jugées fonctionnelles dont trois après un renouvellement de la procédure. Les trois VCS restantes, ont été converties en VPS. Ce qui revient à un échec définitif de 33,33% des VCS. L'ETV a été proposée, sur la base de l'analyse du plancher du troisième ventricule, comme le montre la vue sagittale du scanner ou l'IRM. L'ouverture de la stomie était jugée potentiellement suffisante selon sa largeur, l'absence de ponts arachnoïdiens et la visualisation du flux à travers la stomie.

Même chez les très jeunes patients où le troisième ventricule était accessible par le foramen de Monro, nous avons réalisé, à l'aide d'un bipolaire, une CPC bilatérale commençant par le côté droit en premier et accédant au côté gauche soit par un septum pellucidum partiellement perforé/absent ou à travers une septo-stomie. La CPC était faite pour chaque ETV à la première procédure. Nous avons défini l'échec d'une procédure devant la progression clinique et/ou neuroradiologique de l'HDC.

Beuriet<sup>(368)</sup> a procédé à une ETV chez 23 HDC sur 70(33%), sans aucune complication chirurgicale immédiate, 9 échecs et renouvellement de la procédure et trois conversions vers une VPS. Warf et Campbell<sup>(277)</sup> ont procédé, pour des raisons économiques, à une l'ETV plus CPC de première intention à tout âge pour le traitement de l'HDC. Leur taux de réussite global était de 72 % avec un âge médian de 2 mois. L'association CPC à l'ETV a significativement augmenté l'efficacité de 49 à 75 %.

Selon Beuriat<sup>(368)</sup>, il est toujours techniquement possible de réaliser une ETV sans complications techniques même si le résultat fonctionnel n'est pas toujours lié à la faisabilité technique. En effet, nous sommes tout à fait d'accord sur le fait que l'anatomie ventriculaire est très souvent difficile à comprendre par rapport à un système ventriculaire normal, mais il est toujours possible d'individualiser l'infundibulum. Même en l'absence d'espace inter-mamillaire bien défini, mais à condition que la procédure soit réalisé par un

chirurgien expérimenté. En réalité, l'efficacité de l'ETV chez le NN est liée à la capacité des granulations de Pacchioni à résorber le LCR.

### V.2.5.4. Infection intracrânienne

La réparation chirurgicale postnatale d'une MMC doit être entreprise dès que possible après que tous les facteurs potentiellement mortels sont exclus, idéalement dans les 48 premières heures de vie afin de réduire le risque d'infection de la placode, de fuite chronique du LCR et par conséquent l'infection du SNC.

Pendant la période hospitalière et durant la période de suivi d'un an, 36 % (n=18/52-2) des patients ont présenté une infection intracrânienne (ICI). L'ICI représente un important facteur de morbidité neurocognitive et peut également menacer le pronostic vital du patient.

### V.2.5.5. Comitialité

L'incidence des convulsions dans l'étude de Chaddock W était de 31 %, elle était de 22 % chez les patients porteurs d'un shunt et de 2 % dans un groupe "non-shunt" <sup>(280)</sup>. Dans notre série, le taux de la comitialité était de 32,69%. 48,1% des patients présentant des VPS ont présenté une comitialité alors qu'elle était de 16,7% chez les patients qui ont bénéficié d'une ETV ( $\chi^2 = 6,35 : p < 0,042$ ).

Les études analysant l'incidence et les facteurs de risque des convulsions chez les patients atteints de MMC ont montré que certaines anomalies corticales, comme la dysgénésie falcarielle et l'atrophie corticale, et la MMC et lombaire étaient associées de manière significative au développement des crises d'épilepsie. L'HDC, la survenue de complications et le nombre de révisions du shunt constituent un facteur de risque significatif <sup>(281)</sup>. Les patients atteints de MMC peuvent présenter des modifications EEG généralisées, sans développer des convulsions. Les anomalies EEG les plus courantes associées à l'HDC vont des anomalies EEG focales et généralisées aux pointes d'ondes continues pendant le sommeil lent. De plus, toutes ces anomalies sont associées de manière significative à l'hémisphère shunté <sup>(281)</sup>.

### V.2.5.6. Mortalité

Des études antérieures ont indiqué la présence d'une malformation de Chiari chez près de 90% de tous les enfants atteints de MMC, cependant, des études récentes suggèrent que cette malformation n'est cliniquement significative que chez 10 à 20 % de ces enfants, en

particulier ceux âgés de trois mois ou moins. La plupart des enfants développent des symptômes au cours de la première année de vie, et jusqu'à un tiers des enfants symptomatiques ne survivent pas au-delà de la petite enfance, faisant de la malformation de Chiari la principale cause de décès au cours de la première année de vie<sup>(356)</sup>.

À l'ère moderne de la technologie de pointe, des techniques d'anesthésie de qualité, de meilleurs soins postopératoires et d'une plus grande utilisation d'antibiotiques, la morbidité et la mortalité des enfants souffrant de dysraphisme spinal ont été considérablement réduites. Delwar Hossain<sup>(315)</sup> a rapporté un taux de décès de 1,66%, McLone<sup>(369)</sup> a rapporté 2 décès sur une série de 100 patients et 1 décès sur 119 patients a été rapporté par Jindal et al<sup>(370)</sup>, alors que dans une série indienne publiée en 2003, 2 patients sont décédés parmi 155 cas de dysraphie rachidienne. En Europe, la survie jusqu'à l'âge de 1 à 4 ans était de 90 % à 96 % et dans les programmes nord-américains, elle était de 86 % à 96 %<sup>(58)</sup>.

Dans cette cohorte, nous n'avons enregistré aucun décès précoce postopératoire, ceci peut être expliqué par le fait qu'aucun de nos patients n'a présenté des signes d'atteinte du tronc cérébral. Nous supposons que les patients ayant eu des signes de décompensation du Chiari, ne sont pas parvenus à la chirurgie, notre taux de survie était de 96,15% à un an.

### **V.2.5.7. Données particulières**

#### **a. Observance des rendez- vous de suivi**

Nous nous sommes intéressés, d'une manière inédite, dans cette étude à l'observance par nos patients des rendez-vous de contrôle et des séances de kinésithérapie. Nous avons enregistré 78,8% d'observance du premier rendez-vous (RDV) de contrôle. Le deuxième RDV de contrôle en ambulatoire ; deux mois après l'hospitalisation ; était respecté à 84,6 %. Le troisième RDV ; était respecté à 63,5%. Le RDV de suivi du 12<sup>e</sup> mois en postopératoire est un RDV important pour l'évaluation postopératoire. Nous avons fait en sorte de convoquer et d'insister sur le respect de ce RDV auprès de nos patients. Ce RDV a été respecté par 90,4% des patients.

#### **b. Soins de kinésithérapie et de rééducation fonctionnelle**

Pour préserver le niveau neurologique fonctionnel et améliorer la qualité de vie, des soins de rééducation au long cours doivent être suivis en postopératoire pour prolonger la récupération du patient. Des mesures préventives doivent être incluses, en se concentrant sur l'amélioration du système musculo-squelettique à l'aide de la thérapie physique et des exercices. Ces mesures permettent de diminuer le risque de développer les escarres, les

infections de plaies, la thrombose veineuse profonde, l'obésité et les désordres métaboliques<sup>(289)</sup>.

La kinésithérapie n'a débuté qu'après six mois de la chirurgie des MMC chez 28,8% des patients et seulement 11,5% des patients ont commencé les séances de kinésithérapie trois mois après la chirurgie de la MMC. L'observance des séances de kinésithérapie a été noté chez 56,4% des 39 patients ayant suivi un protocole de rééducation fonctionnelle

### **c. Déformations rachidiennes et orthopédiques**

Les patients MMC peuvent présenter des malformations congénitales et acquises, qui peuvent affecter leur qualité de vie. Les malformations congénitales comprennent la scoliose, la cyphose, les luxations tératologiques de la hanche, les pieds bots et les pieds plats avec talus vertical<sup>(290)</sup>. En ce qui concerne la gestion des problèmes de pied et de cheville, l'objectif du traitement de l'orthopédiste comprend un pied plantigrade, flexible en utilisant une attelle sur laquelle une chaussure peut être portée pour permettre la déambulation. La prise en charge conservatrice avec manipulation passive est principalement proposée pour les patients MMC avec équin, calcaneus et pied bot positionnel léger. Chez les enfants atteints de MMC, les orthèses sont utilisées pour maintenir l'alignement, prévenir les déformations, corriger les déformations flexibles, faciliter la mobilité indépendante et protéger le membre insensible.



## **Conclusion, Recommandations et Perspectives**



## VI. CONCLUSION

La myéломéningocèle est une entité pathologique particulière rencontrée dans la pratique neurochirurgicale. Comme toute pathologie malformative, plusieurs efforts pour comprendre sa pathogénèse ont conclu à une origine multifactorielle affectant l'embryogénèse ayant des conséquences délétères non seulement sur le système nerveux central et périphérique, mais aussi sur la fonction sphinctérienne, cognitives et orthopédiques.

Les avancées récentes dans le domaine de la physiologie, de la biologie moléculaire et de moyens diagnostics et thérapeutiques ont réveillé l'intérêt pour cette pathologie en apportant des solutions pour diminuer la morbidité et améliorer le devenir des patients atteints d'une pathologie non irradicable, non mortelle et non curable, mais avec de graves conséquences. Cet offre de diminuer le fardeau de cette pathologie sur l'individu et sur la société est possible en agissant sur les agressions secondaires et légitime l'espoir d'arriver à un individu avec le minimum de handicap et le maximum d'indépendance.

Ce travail a été motivé par l'intérêt que nous portant à cette entité pathologique et nos efforts pour fournir les moyens humains et matériels nécessaires pour garantir sa prise en charge optimale. Opérer des patients en post natal immédiat et de préférence avant 48 heures de vie est la norme, l'objectif de notre service et d'atteindre ce timing chirurgical ce qui signifie d'opérer des patients très particuliers par leurs besoins alimentaires ,leurs résistances métaboliques et leurs particularités cataboliques ,immunitaires et cicatricielles.

Les données épidémiologiques obtenues confirment une prise en charge tardive, retardée par plusieurs facteurs notamment l'éloignement ce qui confirme l'absence de coordination entre les différents services concernés par les soins postnataux, aussi par l'ignorance des parents et leur niveau d'alphabétisation faible.

L'hydrocéphalie, son diagnostic, sa gestion et son suivi sont au cœur d'une prise en charge visant à minimiser au maximum les dépendances aux shunts. Notre expérience en matière d'endoscopie est récente et nos résultats sont certes tributaires de l'anatomie modifiée des ventricules lorsqu'il existe un SB associée, mais aussi et surtout de notre courbe d'apprentissage qui ne cesse de s'améliorer pour espérer la prioriser par rapport au shunt

ventriculopéritonéal à chaque fois que les indications et les scores de réussites se réunissent.

## **VII. RECOMMANDATIONS ET PERSPECTIVES**

Les résultats de cette étude peuvent contribuer à renouveler l'appel à des actions urgentes pour réduire le fardeau des ATN en Algérie. Des interventions de santé publique efficaces peuvent être conceptualisées concernant le patient et les prestataires de santé à un niveau régional voir national beaucoup plus large.

Tous les efforts fournis depuis des siècles pour éradiquer cette malformation fœtale se sont soldés par l'échec, il est donc impératif de se rendre à l'évidence que le SB est une pathologie à prévenir, non pas à éradiquer ni à guérir. Plusieurs fronts de bataille sont à améliorer et à renforcer pour garantir le minimum de morbidité afin d'offrir à ces patients une meilleure qualité de vie, ce qui est censé diminuer le fardeau de leur prise en charge sur eux même, sur leur famille et sur la société. Il serait donc fondamental de focaliser les efforts sur la prévention qu'elle soit primaire, secondaire ou tertiaire.

### **VII.1. Efforts à fournir dans le domaine de la prévention primaire**

#### **VII.1.1. Sensibilisation des prestataires de soins médicaux**

Une sensibilisation accrue, à travers un programme de formations médicales continues, des prestataires de soins médicaux, y compris ceux en charge de soins prénatales, à la question des SB, peut se traduire par une utilisation adéquate de l'acide folique pendant la période périconceptionnelle dans le but de diminuer l'incidence de ces malformations. C'est aux professionnels de santé, gynécologues, sages-femmes aussi médecins généralistes et pharmaciens au comptoir, de promouvoir auprès des patientes les bienfaits de l'acide folique., lors d'une consultation de routine, par exemple : examen gynécologique, consultation pour un désir de grossesse (arrêt de contraceptif ou retrait d'un stérilet), bilan d'infertilité, bilan prénuptial ou conseil à l'officine sur la grossesse). Il est primordial de lancer des campagnes de sensibilisation et d'information auprès des professionnels de santé pour les inciter à relayer l'information auprès de leurs patientes et assurer les conseils et les prescriptions appropriées.

### **VII.1.2. Campagne de sensibilisation de la population à risque**

La sensibilisation du personnel médical est une approche exigeante et moins susceptible d'atteindre une importante population à risque, sauf si des recommandations des autorités sanitaires et de réelles campagnes d'information soient renforcées. Il est recommandé aux fournisseurs de soins de santé de conseiller à toute femme entre 12 et 45 ans pouvant devenir enceinte de maintenir un régime alimentaire sain et riche en folate et d'avoir un bref suivi périodique de leur alimentation.

Des conseils sur l'utilisation de l'acide folique dans les médias et avant le mariage peuvent être envisagés pour informer les jeunes couples. Parallèlement à la sensibilisation à la clinique prénatale, les femmes devraient recevoir l'éducation à la santé sexuelle et reproductive dès le plus jeune âge.

Certaines populations à risque nécessiteront une attention particulière, notamment les femmes épileptiques en âge de procréer. Ils devront être systématiquement identifiés et suivis, de préférence par des prestataires ayant une expérience des soins de l'épilepsie via un système de référence bien structuré. La prévalence de l'utilisation d'antiépileptiques à fort potentiel tératogène devra être établie.

### **VII.1.3. Augmentation des services de soins prénatals**

L'augmentation des services de soins prénatals est essentielle pour atteindre une population à risque éloignée et inaccessible à travers les médias.

L'offre gratuite de comprimés d'acide folique ; au niveau des centres de santé locaux, des cabinets des médecins généralistes ou des cliniques d'obstétrique et de gynécologie ; aux femmes à faible revenu pourrait être un moyen raisonnable et efficace de réduire le risque d'ATN chez les nouveau-nés.

Des fournitures de comprimés de 400 mcg plutôt que de 5 mg doivent être mis à disposition par les fabricants pharmaceutiques nationaux pour permettre aux agents de santé de fournir le dosage préventif correct, car 1 mg et non 5 mg est la limite quotidienne supérieure tolérable.

Parallèlement à l'amélioration de la supplémentation en acide folique, nous plaidons pour l'enrichissement obligatoire des aliments et la mise en œuvre de ce processus à niveau national pour augmenter les niveaux d'apport en acide folique pour toutes les femmes en

âge de procréer. Nous insistons sur l'enrichissement des produits alimentaires de grande consommation en acide folique notamment la farine, ce qui constitue une intervention de santé publique rentable et efficace pour réduire la prévalence des ATN.

### **VII.2. Efforts à fournir dans le domaine de la prévention secondaire**

La prévention secondaire des SB se base sur le diagnostic anténatal qui offre la possibilité d'avortement en cas de confirmation du diagnostic. Cette option est strictement interdite par la loi Algérienne ; conformément aux articles 304 à 307 du Code pénal ; et contraire à la fatwa émise par le conseil de jurisprudence islamique de la ligue islamique mondiale à sa session de février 1990 à la Mecque. Ceci ne devra en aucun cas minimiser le rôle primordial du diagnostic prénatal dans la chaîne de la prise en charge des SB. Il permet la planification du moment, du lieu et de la voie de l'accouchement ce qui ne contribue pas à la prévention secondaire proprement dite, mais permet efficacement à une meilleure prévention tertiaire. Le diagnostic anténatal des MMC ne doit pas perdre son intérêt, car permet ; non seulement aux futurs parents de se préparer à la naissance éventuelle d'un enfant handicapé ce qui diminue leur anxiété à la naissance, mais aussi de planifier le moment de l'accouchement, en indiquant un accouchement prématuré lorsque la ventriculomégalie augmente rapidement ; et aussi de choisir le lieu de l'accouchement dans ou à proximité d'un hôpital doté des moyens humains et matériels pouvant garantir une prise en charge multidisciplinaire, précoce et optimale.

### **VII.3. Efforts à fournir dans le domaine de la prévention tertiaire**

Créer des consultations neurochirurgicales prénatales spina bifida permettant d'établir un contact initial avec les parents en les informant des différents aspects thérapeutiques et pronostics de cette pathologie ce qui pourra diminuer leur stress et leur désarroi au moment de la naissance.

Favoriser l'accouchement des SB, diagnostiquées en prénatal, dans des structures sanitaires dotées de moyens humains et matériel pour assurer la prise en charge de ces patients.

Mettre en place une stratégie de prise en charge diagnostique et thérapeutique postnatale avec une collaboration de tous les intervenants concernés par les soins des NN permettant une chirurgie la plus précoce des SB dans les conditions les plus optimales.

Créer une consultation pluridisciplinaire et des centres de décision référents de prise en charge multidisciplinaire "Spina Bifida" seule garent d'une prise en charge coordonnée et collaborative dans le but d'une amélioration pronostic et établir un programme modèle de soins à vie qui permet une transition réussie vers l'âge adulte

Élaboration de registres nationaux et régionaux "Spina Bifida" et harmonisation et amélioration des critères diagnostic, ce qui permettrait une meilleure estimation de la charge de morbidité et aura un impact certain sur la santé publique. Une telle source de données cliniques pour les patients atteints de SB offre la promesse de cohortes plus importantes à partir desquelles il sera possible d'identifier les meilleures pratiques et améliorer les soins existants, ce qui éclaire les futurs protocoles et directives.

Notre pays devrait investir dans des systèmes de surveillance durables et multisources, parallèlement aux interventions sur l'acide folique, pour acquérir une connaissance plus précise de la prévalence des ATN que celle dont nous disposons actuellement. Ces efforts contribueront à la fois à la prévention des ATN et à l'évaluation périodique des interventions d'acide folique pour la réduction des ATN.

#### **VII.4. Recommandations pour la pratique neurochirurgicale consacrée aux SB**

Les soins postnatals immédiats peuvent être un facteur critique dans les résultats à long terme. Tous les progrès visent à protéger la fonction neurologique et à améliorer le devenir neurocognitif en optimisant la dynamique du LCR tout au long de la vie et préserver et soutenir la fonction du tronc cérébral et de la moelle épinière.

C'est aux neurochirurgiens de maintenir et favoriser la prise de conscience que des changements cliniques importants peuvent survenir à la suite d'un dysfonctionnement du shunt en l'absence de changements dans l'imagerie ventriculaire aussi d'accroître l'attention des patients/familles/prestataires médicaux au large spectre clinique du déclin neurologique qui devrait attirer leur attention et les inciter à prendre avis auprès des professionnelles de soins spécialisés.

Les neurochirurgiens doivent impérativement réduire la dépendance globale aux shunts ventriculaires pour gérer l'HDC et ceci en définissant, affinant et optimisant les critères de candidature pour ETV/ CPC comme traitement initial ou secondaire de l'HDC, car même si l'obstacle financier de l'implantation d'un shunt peut être surmonté avec l'utilisation réussie de shunts peu coûteux le risque de dépendance au shunt dans les pays en développement

est inacceptable en raison de la difficulté pour les familles d'accéder aux soins d'urgence en cas de dysfonctionnement du shunt ou d'infection.

La chirurgie des MMC doit impérativement se réaliser sous magnification optique pour garantir une meilleure sécurité de la procédure et doit être livrée à des neurochirurgiens expérimentés et avérés maîtrisant l'art de la fermeture chirurgicale des MMC et habilité à réaliser une fermeture répondant aux critères actuellement exigés dans le but de diminuer les complications postopératoires.

L'objectif ultime est la création d'établissements hospitaliers dédiés à la pathologie neurochirurgicale pédiatrique et la formation d'une catégorie de neurochirurgiens maîtrisant les bases de la chirurgie plastique et des procédures endoscopiques exerçant dans une équipe multidisciplinaires répondant à tous les besoins de soins des MMC.

## VIII. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Manning N, Archer N, editors. Treatment and outcome of serious structural congenital heart disease. Seminars in neonatology; 2001: Elsevier.
2. Talamonti G, D'Aliberti G, Collice M. Myelomeningocele: long-term neurosurgical treatment and follow-up in 202 patients. *J Neurosurg.* 2007;107(5 Suppl):368-86.
3. Whiteman D, Murphy M, Hey K, O'Donnell M, Goldacre M. Reproductive factors, subfertility, and risk of neural tube defects: a case-control study based on the Oxford Record Linkage Study Register. *Am J Epidemiol.* 2000;152(9):823-8.
4. Beuriat PA, Poirot I, Hameury F, Szathmari A, Rousselle C, Sabatier I, et al. Postnatal Management of Myelomeningocele: Outcome with a Multidisciplinary Team Experience. *World Neurosurg.* 2018;110:e24-e31.
5. Walani SR, Biermann J. March of Dimes Foundation: leading the way to birth defects prevention. *Public Health Rev.* 2017;38:12.
6. Flores AL, Vellozzi C, Valencia D, Sniezek J. Global Burden of Neural Tube Defects, Risk Factors, and Prevention. *Indian J Community Health.* 2014;26(Suppl 1):3-5.
7. Warf BC, Wright EJ, Kulkarni AV. Factors affecting survival of infants with myelomeningocele in southeastern Uganda. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;7(2):127-33.
8. de Paul Djientcheu V, Njamnshi AK, Wonkam A, Njiki J, Guemse M, Mbu R, et al. Management of neural tube defects in a Sub-Saharan African country: the situation in Yaounde, Cameroon. *J Neurol Sci.* 2008;275(1-2):29-32.
9. ACOG Committee opinion no. 550: maternal-fetal surgery for myelomeningocele. *Obstet Gynecol.* 2013;121(1):218-9.
10. Warf BC. Treatment and outcome of hydrocephalus in African infants with myelomeningocele: what we have learned so far. 54th Annual Meeting of the Society for Hydrocephalus and Spina Bifida Research, Canada. 7-10 juillet 2010.
11. McClugage SG, Watanabe K, Shoja MM, Loukas M, Tubbs RS, Oakes WJ. The history of the surgical repair of spina bifida. *Childs Nerv Syst.* 2012;28(10):1693-700.
12. LONDON CSO. Report of a Committee of the Society Nominated, to Investigate Spina Bifida and Its Treatment by the Injection of Dr. Morton's Iodo-Glycerine Solution. Longman's, Green and Co, Londres. November 10, 1882; 18.
13. EH B. Surgical injuries and diseases of the spine. Lea Brothers & Co, Philadelphia. 1896;2: 80-84.
14. Frazier CH. Surgery of the Spine and Spinal Cord WENTWORTH Press, editor 1918.
15. Ingraham FD, Lowrey JJ. Spina Bifida and Cranium Bifidum. *New England Journal of Medicine.* 1943;228(23):745-50.
16. Miles M. Children with Spina Bifida and Hydrocephalus In Africa: Can Medical, Family, and Community Resources Improve the Life Chances? The Independent Living Institute. 2006.
17. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW, Burrows PK, Johnson MP, et al. A Randomized Trial of Prenatal versus Postnatal Repair of Myelomeningocele. *New England Journal of Medicine.* 2011;364(11):993-1004.
18. John W, Sharrard W, Zachary RB, Lorber J, Bruce AM. A Controlled Trial of Immediate and Delayed Closure of Spina Bifida Cystica. *Arch Dis Child.* 1963;38(197):18-22.
19. Lorber J. Results of Treatment of Myelomeningocele. *Developmental Medicine & Child Neurology.* 1971;13(3):279-303.
20. Verhagen AAE. The Groningen Protocol for newborn euthanasia; which way did the slippery slope tilt? *Journal of Medical Ethics.* 2013;39(5):293-5.

21. G Fieggen KF, C Stewart, L Padayachi, J. Lazare, K-Donald, S Dix-Peek, Z-Toefy, Un Figaji. Spina bifida: A multidisciplinary perspective on a many-faceted condition. South African Medical Journal. 2014.
22. Frigoletto FD, Jr., Birnholz JC, Greene MF. Antenatal treatment of hydrocephalus by ventriculoamniotic shunting. *Jama*. 1982;248(19):2496-7.
23. Clewell WH, Johnson ML, Meier PR, Newkirk JB, Zide SL, Hendee RW, et al. A surgical approach to the treatment of fetal hydrocephalus. *N Engl J Med*. 1982;306(22):1320-5.
24. Manning FA, Harrison MR, Rodeck C. Catheter shunts for fetal hydronephrosis and hydrocephalus. Report of the International Fetal Surgery Registry. *N Engl J Med*. 1986;315(5):336-40.
25. Tulipan N, Hernanz-Schulman M, Lowe LH, Bruner JP. Intrauterine myelomeningocele repair reverses preexisting hindbrain herniation. *Pediatr Neurosurg*. 1999;31(3):137-42.
26. Cavalheiro S, Moron AF, Zymberg ST, Dastoli P. Fetal hydrocephalus--prenatal treatment. *Childs Nerv Syst*. 2003;19(7-8):561-73.
27. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW, 3rd, Burrows PK, Johnson MP, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med*. 2011;364(11):993-1004.
28. Blount JP, Bowman R, Dias MS, Hopson B, Partington MD, Rocque BG. Neurosurgery guidelines for the care of people with spina bifida. *J Pediatr Rehabil Med*. 2020;13(4):467-77.
29. The traditional medical practitioner in Zimbabwe [press release]. 1985.
30. Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S. The scientific history of hydrocephalus and its treatment. *Neurosurg Rev*. 1999;22(2-3):67-93; discussion 4-5.
31. Laurence KM. Effect of early surgery for spina bifida cystica on survival and quality of life. *Lancet*. 1974;1(7852):301-4.
32. Mixer WJ. Ventriculoscopy and Puncture of the Floor of the Third Ventricle. *The Boston Medical and Surgical Journal*. 1923;188(9):277-8.
33. Kadri H, Mawla A. Variations of endoscopic ventricular anatomy in children suffering from hydrocephalus associated with myelomeningocele. *min-Minimally Invasive Neurosurgery*. 2004;47(06):339-41.
34. Kunpalin Y, Subramaniam S, Perin S, Gerli MFM, Bosteels J, Ourselin S, et al. Preclinical stem cell therapy in fetuses with myelomeningocele: A systematic review and meta-analysis. *Prenat Diagn*. 2021;41(3):283-300.
35. Alruwaili AA, M Das J. Myelomeningocele: StatPearls Publishing, Treasure Island (FL); 2022.
36. Rose N, Mennuti, M, Glob. . Fetal Neural Tube Defects: Diagnosis, Management, and Treatment. *libr médecine féminine* 2009.
37. Greene ND, Stanier P, Copp AJ. Genetics of human neural tube defects. *Hum Mol Genet*. 2009;18(R2):R113-29.
38. Padmanabhan R. Etiology, pathogenesis and prevention of neural tube defects. *Congenit Anom (Kyoto)*. 2006;46(2):55-67.
39. Kibar Z, Capra V, Gros P. Toward understanding the genetic basis of neural tube defects. *Clin Genet*. 2007;71(4):295-310.
40. Dias M, Lane J. Myelomeningocele Closure: An Embryological Perspective. *Cureus*. 2020;12(8):e9682.
41. Golden JA, Chernoff GF. Multiple sites of anterior neural tube closure in humans: evidence from anterior neural tube defects (anencephaly). *Pediatrics*. 1995;95(4):506-10.
42. Greene ND, Copp AJ. Neural tube defects. *Annu Rev Neurosci*. 2014;37:221-42.
43. Catala M. Embryology Applied to Neural Tube Defects (NTDs). *The Spina Bifida: Management and Outcome*. Milano: Springer Milan; 2008. p. 19-42.



44. Dias MS, Partington M. Embryology of myelomeningocele and anencephaly. *Neurosurgical Focus FOC*. 2004;16(2):1-16.
45. Trapp B, de Andrade Lourenção Freddi T, de Oliveira Morais Hans M, Fonseca Teixeira Lemos Calixto I, Fujino E, Alves Rojas LC, et al. A Practical Approach to Diagnosis of Spinal Dysraphism. *RadioGraphics*. 2021;41(2):559-75.
46. Meuli M, Moehrlen U. Fetal surgery for myelomeningocele is effective: a critical look at the whys. *Pediatr Surg Int*. 2014;30(7):689-97.
47. Corroenne R, Mehollin-Ray AR, Johnson RM, Whitehead WE, Espinoza J, Castillo J, et al. Impact of the volume of the myelomeningocele sac on imaging, prenatal neurosurgery and motor outcomes: a retrospective cohort study. *Scientific Reports*. 2021;11(1):13189.
48. Bajpai M, Kataria R, Gupta DK, Agarwala S. Occult spinal dysraphism. *Indian J Pediatr*. 1997;64(6 Suppl):62-7.
49. Daniel PM, Strich SJ. Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1958;17(2):255-66.
50. McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: a unified theory. *Pediatr Neurosci*. 1989;15(1):1-12.
51. Cavalheiro S, da Costa MDS, Mendonça JN, Dastoli PA, Suriano IC, Barbosa MM, et al. Antenatal management of fetal neurosurgical diseases. *Childs Nerv Syst*. 2017;33(7):1125-41.
52. Norkett W, McLone DG, Bowman R. Current Management Strategies of Hydrocephalus in the Child With Open Spina Bifida. *Top Spinal Cord Inj Rehabil*. 2016;22(4):241-6.
53. McCarthy DJ, Sheinberg DL, Luther E, McCrea HJ. Myelomeningocele-associated hydrocephalus: nationwide analysis and systematic review. *Neurosurg Focus*. 2019;47(4):E5.
54. Bornstein D, Coventry N. Children admitted to adult psychiatric hospitals. *The Australian and New Zealand journal of psychiatry*. 1988;22 3:235.
55. Botto LD, Moore CA, Khoury MJ, Erickson JD. Neural-tube defects. *N Engl J Med*. 1999;341(20):1509-19.
56. Reigel DH, Dallmann DE, Scarff TB, Woodford J. Intra-operative evoked potential studies of newborn infants with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol Suppl*. 1976(37):42-9.
57. Passias PG, Poorman GW, Jalai CM, Diebo BG, Vira S, Horn SR, et al. Incidence of Congenital Spinal Abnormalities Among Pediatric Patients and Their Association With Scoliosis and Systemic Anomalies. *J Pediatr Orthop*. 2019;39(8):e608-e13.
58. Bakker MK, Kancherla V, Canfield MA, Bermejo-Sanchez E, Cragan JD, Dastgiri S, et al. Analysis of Mortality among Neonates and Children with Spina Bifida: An International Registry-Based Study, 2001-2012. *Paediatric and Perinatal Epidemiology*. 2019;33(6):436-48.
59. McComb JG. A practical clinical classification of spinal neural tube defects. *Childs Nerv Syst*. 2015;31(10):1641-57.
60. Ravi KS, Divasha, Hassan SB, Pasi R, Mitra S, Kumar R. Neural tube defects: Different types and brief review of neurulation process and its clinical implication. *J Family Med Prim Care*. 2021;10(12):4383-90.
61. Ferreira Furtado LM, Da Costa Val Filho JA, Dantas F, Moura de Sousa C. Tethered Cord Syndrome After Myelomeningocele Repair: A Literature Update. *Cureus*. 2020;12(10):e10949.
62. Pang D, Zovickian J, Wong ST, Hou YJ, Moes GS. Limited dorsal myeloschisis: a not-so-rare form of primary neurulation defect. *Childs Nerv Syst*. 2013;29(9):1459-84.
63. Blencowe H, Kancherla V, Moorthie S, Darlison MW, Modell B. Estimates of global and regional prevalence of neural tube defects for 2015: a systematic analysis. *Ann N Y Acad Sci*. 2018;1414(1):31-46.
64. Lo A, Polšek D, Sidhu S. Estimating the burden of neural tube defects in low- and middle-income countries. *J Glob Health*. 2014;4(1):010402.

65. Feuchtbaum LB, Currier RJ, Riggle S, Roberson M, Lorey FW, Cunningham GC. Neural tube defect prevalence in California (1990-1994): eliciting patterns by type of defect and maternal race/ethnicity. *Genet Test*. 1999;3(3):265-72.
66. Williams J, Mai CT, Mulinare J, Isenburg J, Flood TJ, Ethen M, et al. Updated estimates of neural tube defects prevented by mandatory folic acid fortification - United States, 1995-2011. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2015;64(1):1-5.
67. Atta CA, Fiest KM, Frolkis AD, Jette N, Pringsheim T, St Germaine-Smith C, et al. Global Birth Prevalence of Spina Bifida by Folic Acid Fortification Status: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Am J Public Health*. 2016;106(1):e24-34.
68. Oumer M, Taye M, Aragie H, Tazebew A. Prevalence of Spina Bifida among Newborns in Africa: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Scientifica (Cairo)*. 2020;2020:4273510.
69. Bakhouché Houché RB, Farida Djabi, Zahira Houché. The Prevalence of Neural Tube Defects in Sétif University Maternity Hospital, Algeria-3 Years Review (2004-2006). *Pteridines*. 2008; 19 12 - 8.
70. Zaganjor I, Sekkarie A, Tsang BL, Williams J, Razzaghi H, Mulinare J, et al. Describing the Prevalence of Neural Tube Defects Worldwide: A Systematic Literature Review. *PLoS One*. 2016;11(4):e0151586.
71. Hunt GM, Oakeshott P. Lifestyle in adults aged 35 years who were born with open spina bifida: prospective cohort study. *Cerebrospinal Fluid Res*. 2004;1(1):4.
72. Clemmensen D, Rasmussen MM, Mosdal C. A retrospective study of infections after primary VP shunt placement in the newborn with myelomeningocele without prophylactic antibiotics. *Childs Nerv Syst*. 2010;26(11):1517-21.
73. Hunt GM, Oakeshott P. Outcome in people with open spina bifida at age 35: prospective community based cohort study. *Bmj*. 2003;326(7403):1365-6.
74. Johnson MP, Gerdes M, Rintoul N, Pasquariello P, Melchionni J, Sutton LN, et al. Maternal-fetal surgery for myelomeningocele: neurodevelopmental outcomes at 2 years of age. *Am J Obstet Gynecol*. 2006;194(4):1145-50; discussion 50-2.
75. McLone DG, Dias MS. The Chiari II malformation: cause and impact. *Childs Nerv Syst*. 2003;19(7-8):540-50.
76. Gober J, Thomas SP, Gater DR. Pediatric Spina Bifida and Spinal Cord Injury. *J Pers Med*. 2022;12(6).
77. Chapman DS. Open spinal meningocele. *Journal of Pediatric Surgery*. 1967;2(2):171-9.
78. Chaplin J, Schweitzer R, Perkoulidis S. Experiences of prenatal diagnosis of spina bifida or hydrocephalus in parents who decide to continue with their pregnancy. *J Genet Couns*. 2005;14(2):151-62.
79. Adzick NS. Fetal surgery for spina bifida: past, present, future. *Semin Pediatr Surg*. 2013;22(1):10-7.
80. Waitzman NJ, Romano PS, Scheffler RM. Estimates of the economic costs of birth defects. *Inquiry*. 1994;31(2):188-205.
81. Hertrampf E, Cortés F. National food-fortification program with folic acid in Chile. *Food Nutr Bull*. 2008;29(2 Suppl):S231-7.
82. Grosse SD, Waitzman NJ, Romano PS, Mulinare J. Reevaluating the benefits of folic acid fortification in the United States: economic analysis, regulation, and public health. *Am J Public Health*. 2005;95(11):1917-22.
83. Ouyang L, Grosse SD, Armour BS, Waitzman NJ. Health care expenditures of children and adults with spina bifida in a privately insured U.S. population. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2007;79(7):552-8.
84. Byrne J, Warburton D, Opitz JM, Reynolds JF. Neural tube defects in spontaneous abortions. *American Journal of Medical Genetics*. 1986;25(2):327-33.

85. Dargallo J, Miro Cortes J. [Hydramnios with a fetus having multiple malformation: hydrocephalus, meningocele, arthrogyrposis & horseshoe kidney]. *Rev Esp Obstet Ginecol.* 1957;16(92):101-14.
86. Lynch SA. Non-multifactorial neural tube defects. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2005;135c(1):69-76.
87. Racial/ethnic differences in the birth prevalence of spina bifida - United States, 1995-2005. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2009;57(53):1409-13.
88. Ichi S, Mayanil CSK, Tomita T. Multifactorial causation of spina bifida and its prevention: The role of maternal folic acid intake involves epigenetic component. *Japanese Journal of Neurosurgery.* 2013;22:256-68.
89. Juriloff DM, Harris MJ. Mouse models for neural tube closure defects. *Hum Mol Genet.* 2000;9(6):993-1000.
90. Bassuk AG, Kibar Z. Genetic Basis of Neural Tube Defects. *Seminars in Pediatric Neurology.* 2009;16(3):101-10.
91. Copp AJ, Stanier P, Greene ND. Neural tube defects: recent advances, unsolved questions, and controversies. *Lancet Neurol.* 2013;12(8):799-810.
92. Boyles AL, Billups AV, Deak KL, Siegel DG, Mehlretter L, Slifer SH, et al. Neural tube defects and folate pathway genes: family-based association tests of gene-gene and gene-environment interactions. *Environ Health Perspect.* 2006;114(10):1547-52.
93. Mills JL, McPartlin JM, Kirke PN, Lee YJ, Conley MR, Weir DG, et al. Homocysteine metabolism in pregnancies complicated by neural-tube defects. *Lancet.* 1995;345(8943):149-51.
94. Mitchell LE. Epidemiology of neural tube defects. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics.* 2005;135C(1):88-94.
95. Blencowe H, Cousens S, Modell B, Lawn J. Folic acid to reduce neonatal mortality from neural tube disorders. *Int J Epidemiol.* 2010;39 Suppl 1(Suppl 1):i110-21.
96. McLeod L, Ray JG. Prevention and detection of diabetic embryopathy. *Community Genet.* 2002;5(1):33-9.
97. Wei D, Loeken MR. Increased DNA methyltransferase 3b (Dnmt3b)-mediated CpG island methylation stimulated by oxidative stress inhibits expression of a gene required for neural tube and neural crest development in diabetic pregnancy. *Diabetes.* 2014;63(10):3512-22.
98. Ray JG, Wyatt PR, Thompson MD, Vermeulen MJ, Meier C, Wong PY, et al. Vitamin B12 and the risk of neural tube defects in a folic-acid-fortified population. *Epidemiology.* 2007;18(3):362-6.
99. Ray JG, Blom HJ. Vitamin B12 insufficiency and the risk of fetal neural tube defects. *Qjm.* 2003;96(4):289-95.
100. Dinicola S, Unfer V, Facchinetti F, Soulage CO, Greene ND, Bizzarri M, et al. Inositols: From Established Knowledge to Novel Approaches. *Int J Mol Sci.* 2021;22(19).
101. Groenen PM, Peer PG, Wevers RA, Swinkels DW, Franke B, Mariman EC, et al. Maternal myo-inositol, glucose, and zinc status is associated with the risk of offspring with spina bifida. *Am J Obstet Gynecol.* 2003;189(6):1713-9.
102. Kaneko S, Battino D, Andermann E, Wada K, Kan R, Takeda A, et al. Congenital malformations due to antiepileptic drugs. *Epilepsy Res.* 1999;33(2-3):145-58.
103. Kondo A, Matsuo T, Morota N, Kondo AS, Okai I, Fukuda H. Neural tube defects: Risk factors and preventive measures. *Congenital Anomalies.* 2017;57(5):150-6.
104. Hernández-Díaz S, Werler MM, Walker AM, Mitchell AA. Neural tube defects in relation to use of folic acid antagonists during pregnancy. *Am J Epidemiol.* 2001;153(10):961-8.
105. Edwards MJ, Saunders RD, Shiota K. Effects of heat on embryos and fetuses. *Int J Hyperthermia.* 2003;19(3):295-324.

106. Carmi R, Gohar J, Meizner I, Katz M. Spontaneous abortion--high risk factor for neural tube defects in subsequent pregnancy. *Am J Med Genet.* 1994;51(2):93-7.
107. van Dongen J, Gordon SD, Odintsova VV, McRae AF, Robinson WP, Hall JG, et al. Examining the Vanishing Twin Hypothesis of Neural Tube Defects: Application of an Epigenetic Predictor for Monozygotic Twinning. *Twin Res Hum Genet.* 2021;24(3):155-9.
108. Oniya O, Neves K, Ahmed B, Konje JC. A review of the reproductive consequences of consanguinity. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2019;232:87-96.
109. Ren A, Qiu X, Jin L, Ma J, Li Z, Zhang L, et al. Association of selected persistent organic pollutants in the placenta with the risk of neural tube defects. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2011;108(31):12770-5.
110. Vieira AR, Castillo Taucher S. [Maternal age and neural tube defects: evidence for a greater effect in spina bifida than in anencephaly]. *Rev Med Chil.* 2005;133(1):62-70.
111. Vieira AR. Birth order and neural tube defects: a reappraisal. *J Neurol Sci.* 2004;217(1):65-72.
112. Christianson A, Howson C, Modell C. March of Dimes Global Report on Birth Defects: The Hidden Toll of Dying and Disabled Children. The March of Dimes. 2006. 2014.
113. Oakeshott P, Hunt GM. Long-term outcome in open spina bifida. *Br J Gen Pract.* 2003;53(493):632-6.
114. Sullivan AM, Herdt M. Characteristics and first-year mortality, by lesion level, among infants with spina bifida in the New York State Birth Defects Registry, 2008-2017. *Birth Defects Res.* 2022;114(2):62-8.
115. The Millennium Development Goals Report, [press release]. 17 mai 2017.
116. Wald NS, J.Lancet. Prevention of neural tube defects: Results of the Medical Research Council Vitamin Study. *Academic Search Premier.* 1991 338(8760):p131, 7p, 7 charts, 1 graph.
117. Recommendations for the use of folic acid to reduce the number of cases of spina bifida and other neural tube defects. *MMWR Recomm Rep.* 1992;41(Rr-14):1-7.
118. Institute of Medicine Standing Committee on the Scientific Evaluation of Dietary Reference I, its Panel on Folate OBV, Choline. The National Academies Collection: Reports funded by National Institutes of Health. Dietary Reference Intakes for Thiamin, Riboflavin, Niacin, Vitamin B(6), Folate, Vitamin B(12), Pantothenic Acid, Biotin, and Choline. Washington (DC): National Academies Press (US) 1998, National Academy of Sciences.; 1998.
119. Peña-Rosas JP, De-Regil LM, Dowswell T, Viteri FE. Daily oral iron supplementation during pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012;12:Cd004736.
120. Eitenmiller RR, Landen Jr W, Ye L. Vitamin analysis for the health and food sciences: CRC press; 2016.
121. Suitor CW, Bailey LB. Dietary folate equivalents: interpretation and application. *J Am Diet Assoc.* 2000;100(1):88-94.
122. Marion G. Prévenir le Spina Bifida par la supplémentation en acide folique le rôle des professionnels de santé: Université de POITIERS; 2020.
123. Bannink F, Larok R, Kirabira P, Bauwens L, Van Hove G. Prevention of spina bifida: Folic acid intake during pregnancy in Gulu district, northern Uganda. *Pan African Medical Journal.* 2015;20.
124. Bailey LB. Folate and vitamin B12 recommended intakes and status in the United States. *Nutr Rev.* 2004;62(6 Pt 2):S14-20; discussion S1.
125. De Wals P, Tairou F, Van Allen MI, Uh SH, Lowry RB, Sibbald B, et al. Reduction in neural-tube defects after folic acid fortification in Canada. *N Engl J Med.* 2007;357(2):135-42.
126. Castillo-Lancellotti C, Tur JA, Uauy R. Impact of folic acid fortification of flour on neural tube defects: a systematic review. *Public Health Nutr.* 2013;16(5):901-11.

127. Searby L. Folic acid fortification: the current global situation 2016.
128. Kriebel D, Tickner J. Reenergizing public health through precaution. *Am J Public Health.* 2001;91(9):1351-5.
129. Field MS, Stover PJ. Safety of folic acid. *Ann N Y Acad Sci.* 2018;1414(1):59-71.
130. Sayed AR, Bourne D, Pattinson R, Nixon J, Henderson B. Decline in the prevalence of neural tube defects following folic acid fortification and its cost-benefit in South Africa. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2008;82(4):211-6.
131. Suh JR, Herbig AK, Stover PJ. New perspectives on folate catabolism. *Annu Rev Nutr.* 2001;21:255-82.
132. Desrosiers TA, Siega-Riz AM, Mosley BS, Meyer RE. Low carbohydrate diets may increase risk of neural tube defects. *Birth Defects Res.* 2018;110(11):901-9.
133. SERVICES USDOHAH. NTP MONOGRAPH:IDENTIFYING RESEARCH NEEDS FOR ASSESSING SAFE USE OF HIGH INTAKES OF FOLIC ACID. National Toxicology Program. 2015.
134. Yeung L, Yang Q, Berry RJ. Contributions of Total Daily Intake of Folic Acid to Serum Folate Concentrations. *JAMA.* 2008;300(21):2486-7.
135. Vollset SE, Clarke R, Lewington S, Ebbing M, Halsey J, Lonn E, et al. Effects of folic acid supplementation on overall and site-specific cancer incidence during the randomised trials: meta-analyses of data on 50,000 individuals. *Lancet.* 2013;381(9871):1029-36.
136. Lindenbaum J, Healton EB, Savage DG, Brust JC, Garrett TJ, Podell ER, et al. Neuropsychiatric disorders caused by cobalamin deficiency in the absence of anemia or macrocytosis. *N Engl J Med.* 1988;318(26):1720-8.
137. Healton EB, Savage DG, Brust JC, Garrett TJ, Lindenbaum J. Neurologic aspects of cobalamin deficiency. *Medicine (Baltimore).* 1991;70(4):229-45.
138. Meador K. Teratogenicity and Antiseizure Medications. *Epilepsy Currents.* 2020;20(6\_suppl):15S-7S.
139. Yajnik CS, Deshpande SS, Jackson AA, Refsum H, Rao S, Fisher DJ, et al. Vitamin B12 and folate concentrations during pregnancy and insulin resistance in the offspring: the Pune Maternal Nutrition Study. *Diabetologia.* 2008;51(1):29-38.
140. Stewart CP, Christian P, Schulze KJ, LeClerq SC, West KP, Jr, Khattry SK. Antenatal Micronutrient Supplementation Reduces Metabolic Syndrome in 6- to 8-Year-Old Children in Rural Nepal. *The Journal of Nutrition.* 2009;139(8):1575-81.
141. Boyles AL, Yetley EA, Thayer KA, Coates PM. Safe use of high intakes of folic acid: research challenges and paths forward. *Nutr Rev.* 2016;74(7):469-74.
142. Cooney CA, Dave AA, Wolff GL. Maternal methyl supplements in mice affect epigenetic variation and DNA methylation of offspring. *J Nutr.* 2002;132(8 Suppl):2393s-400s.
143. Lassi ZS, Salam RA, Haider BA, Bhutta ZA. Folic acid supplementation during pregnancy for maternal health and pregnancy outcomes. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013(3):Cd006896.
144. Shaer CM, Chescheir N, Schulkin J. Myelomeningocele: a review of the epidemiology, genetics, risk factors for conception, prenatal diagnosis, and prognosis for affected individuals. *Obstet Gynecol Surv.* 2007;62(7):471-9.
145. Milunsky A, Jick SS, Bruell CL, MacLaughlin DS, Tsung YK, Jick H, et al. Predictive values, relative risks, and overall benefits of high and low maternal serum alpha-fetoprotein screening in singleton pregnancies: new epidemiologic data. *Am J Obstet Gynecol.* 1989;161(2):291-7.
146. ACOG practice bulletin. Clinical management guidelines for obstetrician-gynecologists. Number 44, July 2003. (Replaces Committee Opinion Number 252, March 2001). *Obstet Gynecol.* 2003;102(1):203-13.
147. Cuckle H, Maymon R. Development of prenatal screening--A historical overview. *Semin Perinatol.* 2016;40(1):12-22.

148. Paladini D. Sonography in obese and overweight pregnant women: clinical, medicolegal and technical issues. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009;33(6):720-9.
149. de Sá Barreto EQ, Moron AF, Milani HJ, Hisaba WJ, Nardoza LM, Araujo Júnior E, et al. The occipitum-dens line: the purpose of a new ultrasonographic landmark in the evaluation of the relationship between the foetal posterior fossa structures and foramen magnum. *Childs Nerv Syst.* 2015;31(5):729-33.
150. Nicolaidis KH, Campbell S, Gabbe SG, Guidetti R. Ultrasound screening for spina bifida: cranial and cerebellar signs. *Lancet.* 1986;2(8498):72-4.
151. Cardoza JD, Goldstein RB, Filly RA. Exclusion of fetal ventriculomegaly with a single measurement: the width of the lateral ventricular atrium. *Radiology.* 1988;169(3):711-4.
152. Campbell J, Gilbert WM, Nicolaidis KH, Campbell S. Ultrasound screening for spina bifida: cranial and cerebellar signs in a high-risk population. *Obstet Gynecol.* 1987;70(2):247-50.
153. Sival DA, van Weerden TW, Vles JS, Timmer A, den Dunnen WF, Staal-Schreinemachers AL, et al. Neonatal loss of motor function in human spina bifida aperta. *Pediatrics.* 2004;114(2):427-34.
154. Norem CT, Schoen EJ, Walton DL, Krieger RC, O'Keefe J, To TT, et al. Routine ultrasonography compared with maternal serum alpha-fetoprotein for neural tube defect screening. *Obstet Gynecol.* 2005;106(4):747-52.
155. Huisman TA. Fetal magnetic resonance imaging. *Semin Roentgenol.* 2008;43(4):314-36.
156. Muller F. Prenatal biochemical screening for neural tube defects. *Childs Nerv Syst.* 2003;19(7-8):433-5.
157. Loft AG, Høgdall E, Larsen SO, Nørgaard-Pedersen B. A comparison of amniotic fluid alpha-fetoprotein and acetylcholinesterase in the prenatal diagnosis of open neural tube defects and anterior abdominal wall defects. *Prenat Diagn.* 1993;13(2):93-109.
158. Cavalheiro S, Lopez A, Serra S, Da Cunha A, da Costa MD, Moron A, et al. Microcephaly and Zika virus: neonatal neuroradiological aspects. *Childs Nerv Syst.* 2016;32(6):1057-60.
159. Bowman RM, McLone DG. Neurosurgical management of spina bifida: research issues. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16(1):82-7.
160. Greene S, Lee PS, Deibert CP, Tempel ZJ, Zwagerman NT, Florio K, et al. The impact of mode of delivery on infant neurologic outcomes in myelomeningocele. *Am J Obstet Gynecol.* 2016;215(4):495.e1-.e11.
161. Mansfield C, Hopfer S, Marteau TM. Termination rates after prenatal diagnosis of Down syndrome, spina bifida, anencephaly, and Turner and Klinefelter syndromes: a systematic literature review. *Prenatal Diagnosis.* 1999;19.
162. Khiati M. Bioéthique et islam. *Droit, Déontologie & Soins.* 2010;10.
163. Bruner JP, Richards WO, Tulipan NB, Arney TL. Endoscopic coverage of fetal myelomeningocele in utero. *Am J Obstet Gynecol.* 1999;180(1 Pt 1):153-8.
164. Heuer GG, Adzick NS, Sutton LN. Fetal myelomeningocele closure: technical considerations. *Fetal Diagn Ther.* 2015;37(3):166-71.
165. Macedo A, Jr., Leal M, Rondon A, Ortiz V, Moron AF, Cavalheiro S. Urological evaluation of patients that had undergone in utero myelomeningocele closure: A prospective assessment at first presentation and early follow-up. Do their bladder benefit from it? *Neurourol Urodyn.* 2015;34(5):461-4.
166. Brock JW, 3rd, Carr MC, Adzick NS, Burrows PK, Thomas JC, Thom EA, et al. Bladder Function After Fetal Surgery for Myelomeningocele. *Pediatrics.* 2015;136(4):e906-13.
167. Tita AC, Frampton JR, Roehmer C, Izzo SE, Houtrow AJ, Dicianno BE. Correlation Between Neurologic Impairment Grade and Ambulation Status in the Adult Spina Bifida Population. *American journal of physical medicine & rehabilitation.* 2019;98(12):1045-50.

168. Rodrigues ABD, Krebs VLJ, Matushita H, de Carvalho WB. Short-term prognostic factors in myelomeningocele patients. *Child's Nervous System*. 2016;32(4):675-80.
169. Réanimation) SSFdA. RÉANIMATION CARDIOPULMONAIRE : NOUVELLES RECOS PÉDIATRIQUES/NÉONATALES 2021.
170. Brand MC. Examining the newborn with an open spinal dysraphism. *Adv Neonatal Care*. 2006;6(4):181-96.
171. Snodgrass WT, Adams R. Initial urologic management of myelomeningocele. *Urol Clin North Am*. 2004;31(3):427-34, viii.
172. Nursing care and surgical correction of neonatal myelomeningocele review article SNL 2012;Volume 8 Issue 5 2 0 1 2.
173. Memet Özek M. Preoperative Care of the Newborn with Myelomeningocele. In: Memet Özek M, Cinalli G, Maixner WJ, editors. *The Spina Bifida: Management and Outcome*. Milano: Springer Milan; 2008. p. 105-10.
174. Mangram AJ, Horan TC, Pearson ML, Silver LC, Jarvis WR. Guideline for Prevention of Surgical Site Infection, 1999. Centers for Disease Control and Prevention (CDC) Hospital Infection Control Practices Advisory Committee. *Am J Infect Control*. 1999;27(2):97-132; quiz 3-4; discussion 96.
175. Idris B. Factors affecting the outcomes in children post-myelomeningocele repair in northeastern peninsular malaysia. *Malays J Med Sci*. 2011;18(1):52-9.
176. Ozveren MF, Erol FS, Topsakal C, Tiftikci MT, Akdemir I. The significance of the percentage of the defect size in spina bifida cystica in determination of the surgical technique. *Childs Nerv Syst*. 2002;18(11):614-20.
177. Kemalöglu CA, Özyazgan İ, Ünverdi Ö F. A decision-making guide for the closure of myelomeningocele skin defects with or without primary repair. *J Neurosurg Pediatr*. 2016;18(2):187-91.
178. Caldarelli M, Rocco CD. Myelomeningocele Primary Repair Surgical Technique. In: Memet Özek M, Cinalli G, Maixner WJ, editors. *The Spina Bifida: Management and Outcome*. Milano: Springer Milan; 2008. p. 143-55.
179. Biggio JR, Jr., Wenstrom KD, Owen J. Fetal open spina bifida: a natural history of disease progression in utero. *Prenat Diagn*. 2004;24(4):287-9.
180. Mingin GC, Nguyen HT, Mathias RS, Shepherd JA, Glidden D, Baskin LS. Growth and metabolic consequences of bladder augmentation in children with myelomeningocele and bladder exstrophy. *Pediatrics*. 2002;110(6):1193-8.
181. Sanders C, Driver CP, Rickwood AM. The anocutaneous reflex and urinary continence in children with myelomeningocele. *BJU Int*. 2002;89(7):720-1.
182. Santecchia L. Thoracolumbar Myelomeningocele Bursting Primary Repair: Safe Multilayer Secondary Reconstruction Using a Latissimus Dorsi Muscle Flap. *Surgery: Current Research*. 2014;04.
183. Naidich TP, Harwood-Nash DC, McLone DG. Radiology of spinal dysraphism. *Clin Neurosurg*. 1983;30:341-65.
184. Raybaud C, Miller E. Radiological Evaluation of Myelomeningocele — Chiari II Malformation. In: Memet Özek M, Cinalli G, Maixner WJ, editors. *The Spina Bifida: Management and Outcome*. Milano: Springer Milan; 2008. p. 111-42.
185. Byrd SE, Radkowski MA. The radiological evaluation of the child with a myelomeningocele. *J Natl Med Assoc*. 1991;83(7):608-14.
186. Karamimagham S, Poursadeghfard M, Hemmati F. Normal Reference Range of Lateral Ventricle Parameters in Preterm Neonates by Ultrasonography. 2017;18(8):e57569.

187. Shah PS, Sarvaiya JB, Rawal JR, Kabra SK, Patel VB, Joshi RN. Normal ventricular size and ventriculo-hemispheric ratio in infants upto 6 months of age by cranial ultrasonography. *Indian Pediatr.* 1992;29(4):439-42.
188. Peng Y, Huang B, Luo Y, Huang X, Yao L, Zeng S. Cross-sectional reference values of cerebral ventricle for Chinese neonates born at 25-41 weeks of gestation. *Eur J Pediatr.* 2022;181(10):3645-54.
189. Tahmasebzadeh A, Paydar R, Soltani-Kermanshahi M, Maziar A, Reiazi R. Lifetime attributable cancer risk related to prevalent CT scan procedures in pediatric medical imaging centers. *Int J Radiat Biol.* 2021;97(9):1282-8.
190. Vigliani MB. Luckenschadel skull: a forgotten entity. *Obstet Gynecol.* 2008;111(2 Pt 2):562-5.
191. Biasi P, Roso L, Manfroi G, Espanhol R, Almeida T, Brunet M, et al. Chiari IV Malformation, the Lückenschädel and Sagittal Craniosynostosis Association: Case Report and Literature Review. *Arquivos Brasileiros de Neurocirurgia: Brazilian Neurosurgery.* 2015;35:074-7.
192. Pollack IF, Kinnunen D, Albright AL. The effect of early craniocervical decompression on functional outcome in neonates and young infants with myelodysplasia and symptomatic Chiari II malformations: results from a prospective series. *Neurosurgery.* 1996;38(4):703-10; discussion 10.
193. Akalan N. Myelomeningocele (open spina bifida) - surgical management. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2011(37):113-41.
194. Bhat RR, Batra P, Sachan R, Singh G. Neonatal ventriculitis: a case series and review of literature. *Trop Doct.* 2020;50(3):266-70.
195. Chand P, Agrawal JK. Anaesthetic Challenges and Management of Myelomeningocele Repair. *Post-Graduate Medical Journal of NAMS.* 2011;11.
196. McLaughlin TP, Banta JV, Gahm NH, Raycroft JF. Intraspinous rhizotomy and distal cordectomy in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am.* 1986;68(1):88-94.
197. Kim I, Oakes WJ. 31 - Complications After Myelomeningocele Repair: CSF Leak and Retethering. In: Nanda A, editor. *Complications in Neurosurgery.* London: Elsevier; 2019. p. 178-83.
198. Tarcan T, Onol FF, Ilker Y, Alpay H, Simşek F, Ozek M. The timing of primary neurosurgical repair significantly affects neurogenic bladder prognosis in children with myelomeningocele. *J Urol.* 2006;176(3):1161-5.
199. Beier AD, Nikas DC, Assassi N, Bauer DF, Blount JP, Durham SR, et al. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guideline on Closure of Myelomeningocele Within 48 Hours to Decrease Infection Risk. *Neurosurgery.* 2019;85(3):E412-e3.
200. McLone DG. Results of treatment of children born with a myelomeningocele. *Clin Neurosurg.* 1983;30:407-12.
201. Gupta N. Surgical techniques for open fetal repair of myelomeningocele. *Childs Nerv Syst.* 2017;33(7):1143-8.
202. McLone DG. Spinal dysraphism: impact of technique and technology on expectations. *Clin Neurosurg.* 2005;52:261-4.
203. Carling N, Brady KM, Bissonnette B, Easley RB. Anesthesia for Neurosurgical Procedures. *Gregory's Pediatric Anesthesia 2020.* p. 571-606.
204. Conran AM, Kahana M. Anesthetic considerations in neonatal neurosurgical patients. *Neurosurg Clin N Am.* 1998;9(1):181-5.
205. Asakura H. Fetal and neonatal thermoregulation. *J Nippon Med Sch.* 2004;71(6):360-70.
206. Okada Y, Powis M, McEwan A, Pierro A. Fentanyl analgesia increases the incidence of postoperative hypothermia in neonates. *Pediatr Surg Int.* 1998;13(7):508-11.



207. Barakat M, Carson D, Hetherington AM, Smyth P, Leslie H. Hypothyroidism secondary to topical iodine treatment in infants with spina bifida. *Acta Paediatr.* 1994;83(7):741-3.
208. Scott RM, Wolpert SM, Bartoshesky LE, Zimbler S, Klauber GT. Dermoid tumors occurring at the site of previous myelomeningocele repair. *J Neurosurg.* 1986;65(6):779-83.
209. McLone DG, Dias MS. Complications of myelomeningocele closure. *Pediatr Neurosurg.* 1991;17(5):267-73.
210. Caldarelli M, Di Rocco C, Colosimo C, Fariello G, Di Gennaro M. Surgical treatment of late neurological deterioration in children with myelodysplasia. *Acta Neurochirurgica.* 1995;137(3):199-206.
211. McCullough DC, Johnson DL. Myelomeningocele repair: technical considerations and complications. 1988. *Pediatr Neurosurg.* 1994;21(1):83-9; discussion 90.
212. Babucco O, Kalayci M, Peksoy I, Kargi E, Cagavi F, Numanoğlu G. Effect of cerebrospinal fluid leakage on wound healing in flap surgery: histological evaluation. *Pediatr Neurosurg.* 2004;40(3):101-6.
213. Park TS, Delashaw JB, Broaddus WC, Vollmer DG. Lyophilized cadaver dura mater for primary repair of myelomeningoceles. *Pediatr Neurosci.* 1985;12(6):315-9.
214. Pettorini BL, Tamburrini G, Massimi L, Paternoster G, Caldarelli M, Di Rocco C. The use of a reconstituted collagen foil dura mater substitute in paediatric neurosurgical procedures--experience in 47 patients. *Br J Neurosurg.* 2010;24(1):51-4.
215. Lanigan MW. Surgical repair of myelomeningocele. *Ann Plast Surg.* 1993;31(6):514-21.
216. Algan MF, Firat C, Bekircan K, Kılınc H, Onal SC. Our Clinical Algorithmic Approach for Meningomyelocele Defects Reconstruction with Fasciocutaneous Flaps. *Turkish neurosurgery.* 2021.
217. de Chalain TM, Cohen SR, Burstein FD, Hudgins RJ, Boydston WR, O'Brien MS. Decision making in primary surgical repair of myelomeningoceles. *Ann Plast Surg.* 1995;35(3):272-8.
218. Özçelik D, Yıldız KH, İş M, Döşoğlu M. Soft tissue closure and plastic surgical aspects of large dorsal myelomeningocele defects (review of techniques). *Neurosurg Rev.* 2005;28(3):218-25.
219. Ramasastry SS, Cohen M. Soft tissue closure and plastic surgical aspects of large open myelomeningoceles. *Neurosurg Clin N Am.* 1995;6(2):279-91.
220. Sarifakioglu N, Bingül F, Terzioğlu A, Ates L, Aslan G. Bilateral split latissimus dorsi V-Y flaps for closure of large thoracolumbar meningomyelocele defects. *Br J Plast Surg.* 2003;56(3):303-6.
221. McCullough DC. Meningomyelocele: Surgical Treatment and Results. In: Raimondi AJ, Choux M, Di Rocco C, editors. *The Pediatric Spine I: Development and the Dysraphic State.* New York, NY: Springer New York; 1989. p. 160-78.
222. Watson JC, Tye G, Ward JD. Delayed repair of myelomeningoceles. *World Neurosurg.* 2014;81(2):428-30.
223. Katz A, Wolfson P. General surgical considerations. *Intensive care of the fetus and neonate Elsevier Mosby, Philadelphia.* 2005:1353-68.
224. Kurth CD, Spitzer AR, Broennle AM, Downes JJ. Postoperative apnea in preterm infants. *Anesthesiology.* 1987;66(4):483-8.
225. Punt J. *Surgical management of neural tube defects. Fetal and neonatal neurology and neurosurgery Churchill Livingstone, London, Edinburgh, New York.* 2001:753-73.
226. Snodgrass WT, Adams R. Initial urologic management of myelomeningocele. *Urologic Clinics.* 2004;31(3):427-34.
227. Beyer JE, Bournaki MC. Assessment and management of postoperative pain in children. *Pediatrician.* 1989;16(1-2):30-8.

228. van Dijk M, Peters JW, Bouwmeester NJ, Tibboel D. Are postoperative pain instruments useful for specific groups of vulnerable infants? *Clin Perinatol*. 2002;29(3):469-91, x.
229. Mencía S, Alonso C, Pallás-Alonso C, López-Herce J, Maternal, Child H, et al. Evaluation and Treatment of Pain in Fetuses, Neonates and Children. *Children (Basel)*. 2022;9(11).
230. van Lingen RA, Simons SH, Anderson BJ, Tibboel D. The effects of analgesia in the vulnerable infant during the perinatal period. *Clin Perinatol*. 2002;29(3):511-34.
231. Taddio A. Opioid analgesia for infants in the neonatal intensive care unit. *Clin Perinatol*. 2002;29(3):493-509.
232. Finger T, Schaumann A, Pennacchiotti V, Bühner C, Thomale UW, Schulz M. Reduced rates of infection after myelomeningocele closure associated with standard perioperative antibiotic treatment with ampicillin and gentamicin. *Childs Nerv Syst*. 2021;37(2):545-53.
233. Pang D. Surgical Complications of Open Spinal Dysraphism. *Neurosurgery Clinics of North America*. 1995;6(2):243-57.
234. MUHAMMAD ALI NOMAN MMKDoN, Hayatabad Medical Complex, Peshawar. Early Postoperative Complications Following Myelomeningocele Repair  
Pakistan journal of neurological surgery. 2016; VOL. 20 N°3
235. Mattogno PP, Massimi L, Tamburrini G, Frassanito P, Di Rocco C, Caldarelli M. Myelomeningocele Repair: Surgical Management Based on a 30-Year Experience. *Acta Neurochir Suppl*. 2017;124:143-8.
236. Pang D. Surgical complications of open spinal dysraphism. *Neurosurg Clin N Am*. 1995;6(2):243-57.
237. Kim I, Oakes W. Complications After Myelomeningocele Repair. 2019. p. 178-83.
238. Kaplan M, Ucler N, Bayrakli F, Duz B, Erol FS. Diagnosis of central nervous system infection by CSF sampling of the myelomeningocele sac as an alternative to ventricular tap. *Neurocirugia (Astur)*. 2010;21(3):228-31.
239. Anegebe AO, Shokunbi MT, Oyemolade TA, Badejo OA. Intracranial infection in patients with myelomeningocele: profile and risk factors. *Childs Nerv Syst*. 2019;35(11):2205-10.
240. Tamburrini G, Frassanito P, Iakovaki K, Pignotti F, Rendeli C, Murolo D, et al. Myelomeningocele: the management of the associated hydrocephalus. *Childs Nerv Syst*. 2013;29(9):1569-79.
241. Amiel-Tison C, Gosselin J, Infante-Rivard C. Head growth and cranial assessment at neurological examination in infancy. *Dev Med Child Neurol*. 2002;44(9):643-8.
242. Bray PF, Shields WD, Wolcott GJ, Madsen JA. Occipitofrontal head circumference--an accurate measure of intracranial volume. *J Pediatr*. 1969;75(2):303-5.
243. Cooney K, Pathak U, Watson A. Infant growth charts. *Arch Dis Child*. 1994;71(2):159-60.
244. Nellhaus G. Head circumference from birth to eighteen years. Practical composite international and interracial graphs. *Pediatrics*. 1968;41(1):106-14.
245. Vonzun L, Winder FM, Meuli M, Moerlen U, Mazzone L, Kraehenmann F, et al. Prenatal Sonographic Head Circumference and Cerebral Ventricle Width Measurements Before and After Open Fetal Myelomeningocele Repair - Prediction of Shunting During the First Year of Life. *Ultraschall Med*. 2020;41(5):544-9.
246. Koch D, Wagner W. Endoscopic third ventriculostomy in infants of less than 1 year of age: which factors influence the outcome? *Childs Nerv Syst*. 2004;20(6):405-11.
247. Panigrahi MK, Kodali S, Chandrsekhar Y, Vooturi S. Diagnostic Nuances and Surgical Management of Arrested Hydrocephalus. *Neurol India*. 2021;69(Supplement):S336-s41.
248. Sgouros S. Hydrocephalus with myelomeningocele. *Pediatric hydrocephalus*. 2005:133-44.
249. Johnson MP, Sutton LN, Rintoul N, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ, et al. Fetal myelomeningocele repair: short-term clinical outcomes. *Am J Obstet Gynecol*. 2003;189(2):482-7.

250. Chakraborty A, Crimmins D, Hayward R, Thompson D. Toward reducing shunt placement rates in patients with myelomeningocele. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;1(5):361-5.
251. Beuriat PA, Szathmari A, Hameury F, Poirot I, Massoud M, Massardier J, et al. [Changes in the epidemiology of Spina Bifida in France in the last 30 years]. *Neurochirurgie.* 2017;63(2):109-11.
252. Tulipan N, Sutton LN, Bruner JP, Cohen BM, Johnson M, Adzick NS. The effect of intrauterine myelomeningocele repair on the incidence of shunt-dependent hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg.* 2003;38(1):27-33.
253. Khattak HA, Gul N, Khan SA, Muhammad G, Aurangzeb A, Khan I. Comparison Of Simultaneous Versus Delayed Ventriculoperitoneal Shunting In Patients Undergoing Meningocele Repair In Terms Of Infection. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2018;30(4):520-3.
254. Cinalli G, Spennato P, Buonocore MC, Cianciulli E, Vinchon M, Sgouros S. Pathophysiology of Hydrocephalus. In: Memet Özek M, Cinalli G, Maixner WJ, editors. *The Spina Bifida: Management and Outcome.* Milano: Springer Milan; 2008. p. 203-13.
255. Licci M, Zaed I, Beuriat PA, Szathmari A, Guibaud L, Mottolèse C, et al. CSF shunting in myelomeningocele-related hydrocephalus and the role of prenatal imaging. *Childs Nerv Syst.* 2021;37(11):3417-28.
256. Gutowski P, Gözl L, Rot S, Lemcke J, Thomale UW. Gravitational shunt valves in hydrocephalus to challenge the sequelae of over-drainage. *Expert Rev Med Devices.* 2020;17(11):1155-68.
257. Bierbrauer KS, Storrs BB, McLone DG, Tomita T, Dauser R. A prospective, randomized study of shunt function and infections as a function of shunt placement. *Pediatr Neurosurg.* 1990;16(6):287-91.
258. Tanrikulu B, Özek MM. Mechanical Shunt Complications. In: Cinalli G, Özek MM, Sainte-Rose C, editors. *Pediatric Hydrocephalus.* Cham: Springer International Publishing; 2019. p. 1289-307.
259. Drake JM, Kestle JR, Milner R, Cinalli G, Boop F, Piatt J, Jr., et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery.* 1998;43(2):294-303; discussion -5.
260. Gamache FW, Jr. Treatment of hydrocephalus in patients with meningomyelocele or encephalocele: a recent series. *Childs Nerv Syst.* 1995;11(8):487-8.
261. Al-Hakim S, Schaumann A, Schneider J, Schulz M, Thomale UW. Experience in shunt management on revision free survival in infants with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst.* 2018;34(7):1375-82.
262. Tuli S, Tuli J, Drake J, Spears J. Predictors of death in pediatric patients requiring cerebrospinal fluid shunts. *J Neurosurg.* 2004;100(5 Suppl Pediatrics):442-6.
263. Erol FS, Ozturk S, Akgun B, Kaplan M. Ventriculoperitoneal shunt malfunction caused by fractures and disconnections over 10 years of follow-up. *Childs Nerv Syst.* 2017;33(3):475-81.
264. Iskandar BJ, Tubbs S, Mapstone TB, Grabb PA, Bartolucci AA, Oakes WJ. Death in shunted hydrocephalic children in the 1990s. *Pediatric neurosurgery.* 1998;28(4):173-6.
265. Sprung C, Schlosser HG, Lemcke J, Meier U, Messing-Jünger M, Trost HA, et al. The adjustable proGAV shunt: a prospective safety and reliability multicenter study. *Neurosurgery.* 2010;66(3):465-74.
266. Warf B. The Treatment of Hydrocephalus in Spina Bifida — Endoscopy. In: Memet Özek M, Cinalli G, Maixner WJ, editors. *The Spina Bifida: Management and Outcome.* Milano: Springer Milan; 2008. p. 225-34.
267. Pople IK, Ettles D. The role of endoscopic choroid plexus coagulation in the management of hydrocephalus. *Neurosurgery.* 1995;36(4):698-701; discussion -2.

268. Okano A, Ogiwara H. Long-term follow-up for patients with infantile hydrocephalus treated by choroid plexus coagulation. *J Neurosurg Pediatr.* 2018;22(6):638-45.
269. Aleman J, Jokura H, Higano S, Akabane A, Shirane R, Yoshimoto T. Value of constructive interference in steady-state, three-dimensional, Fourier transformation magnetic resonance imaging for the neuroendoscopic treatment of hydrocephalus and intracranial cysts. *Neurosurgery.* 2001;48(6):1291-6.
270. Costa Val JA. Minicraniotomy for endoscopic third ventriculostomy in babies: technical note with a 7-year-segment analysis. *Childs Nerv Syst.* 2009;25(3):357-9.
271. Furtado LMF, da Costa Val Filho JA, Holliday JB, da Silva Costa J, de Matos MA, Nascimento VAM, et al. Endoscopic third ventriculostomy in patients with myelomeningocele after shunt failure. *Childs Nerv Syst.* 2020;36(12):3047-52.
272. Singh M, Gundamaneni S, Ms G, Madhugiri V, Kumar R. Intraventricular hemorrhage: A catastrophic complication after removal of old ventriculoperitoneal shunt. *Asian Journal of Neurosurgery.* 2017;12:580-1.
273. Warf BC, Campbell JW. Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization as primary treatment of hydrocephalus for infants with myelomeningocele: long-term results of a prospective intent-to-treat study in 115 East African infants. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;2(5):310-6.
274. Badawy WA, Adawy MM, Arab AA, Abdel-Lateef AME. Endoscopic Versus Free Hand Insertion of the Ventricular Catheter in Ventriculo-Peritoneal Shunt. *Benha Journal of Applied Sciences.* 2020;5:1-6.
275. Teo C, Kadrian D, Hayhurst C. Endoscopic Management of Complex Hydrocephalus. *World Neurosurgery.* 2013;79(2, Supplement):S21.e1-S.e7.
276. Zandian A, Haffner M, Johnson J, Rozzelle CJ, Tubbs RS, Loukas M. Endoscopic third ventriculostomy with/without choroid plexus cauterization for hydrocephalus due to hemorrhage, infection, Dandy-Walker malformation, and neural tube defect: a meta-analysis. *Childs Nerv Syst.* 2014;30(4):571-8.
277. Stone SS, Warf BC. Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization as primary treatment for infant hydrocephalus: a prospective North American series. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;14(5):439-46.
278. Kulkarni AV, Drake JM, Mallucci CL, Sgouros S, Roth J, Constantini S. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of childhood hydrocephalus. *J Pediatr.* 2009;155(2):254-9.e1.
279. Kestle J, Drake J, Milner R, Sainte-Rose C, Cinalli G, Boop F, et al. Long-term follow-up data from the Shunt Design Trial. *Pediatr Neurosurg.* 2000;33(5):230-6.
280. Chadduck W, Adametz J. Incidence of seizures in patients with myelomeningocele: a multifactorial analysis. *Surgical Neurology.* 1988;30(4):281-5.
281. Karakas C, Fidan E, Arya K, Webber T, Cracco JB. Frequency, Predictors, and Outcome of Seizures in Patients With Myelomeningocele: Single-Center Retrospective Cohort Study. *Journal of Child Neurology.* 2021;37(1):80-8.
282. Tubbs RS, Oakes WJ. Treatment and management of the Chiari II malformation: an evidence-based review of the literature. *Childs Nerv Syst.* 2004;20(6):375-81.
283. Messing-Jünger M, Röhrig A. Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst.* 2013;29(9):1553-62.
284. Mehta VA, Bettegowda C, Ahmadi SA, Berenberg P, Thomale UW, Haberl EJ, et al. Spinal cord tethering following myelomeningocele repair. *J Neurosurg Pediatr.* 2010;6(5):498-505.
285. Caldarelli M, Boscarelli A, Massimi L. Recurrent tethered cord: radiological investigation and management. *Childs Nerv Syst.* 2013;29(9):1601-9.
286. Hall WA, Albright AL, Brunberg JA. Diagnosis of tethered cords by magnetic resonance imaging. *Surg Neurol.* 1988;30(1):60-4.

287. Yamada S, Won DJ, Yamada SM. Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology. *Neurosurg Focus*. 2004;16(2):E6.
288. Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Childs Brain*. 1976;2(3):145-55.
289. Dicianno BE, Kurowski BG, Yang JM, Chancellor MB, Bejjani GK, Fairman AD, et al. Rehabilitation and medical management of the adult with spina bifida. *Am J Phys Med Rehabil*. 2008;87(12):1027-50.
290. Shobeiri P, Presedo A, Karimi A, Momtazmanesh S, Vosoughi F, Nabian MH. Orthopedic management of myelomeningocele with a multidisciplinary approach: a systematic review of the literature. *J Orthop Surg Res*. 2021;16(1):494.
291. Berven S, Bradford DS. Neuromuscular scoliosis: causes of deformity and principles for evaluation and management. *Semin Neurol*. 2002;22(2):167-78.
292. Mazur J, Menelaus MB, Dickens DR, Doig WG. Efficacy of surgical management for scoliosis in myelomeningocele: correction of deformity and alteration of functional status. *J Pediatr Orthop*. 1986;6(5):568-75.
293. Müller EB, Nordwall A, von Wendt L. Influence of surgical treatment of scoliosis in children with spina bifida on ambulation and motoric skills. *Acta Paediatr*. 1992;81(2):173-6.
294. Feiwell E, Sakai D, Blatt T. The effect of hip reduction on function in patients with myelomeningocele. Potential gains and hazards of surgical treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 1978;60(2):169-73.
295. Filler G, Gharib M, Casier S, Lödige P, Ehrich JH, Dave S. Prevention of chronic kidney disease in spina bifida. *Int Urol Nephrol*. 2012;44(3):817-27.
296. Larijani FJ, Moghtaderi M, Hajizadeh N, Assadi F. Preventing kidney injury in children with neurogenic bladder dysfunction. *Int J Prev Med*. 2013;4(12):1359-64.
297. Spazzapan P, Velnar T. Myelomeningocele in Slovenia: results of a 10-year follow-up. *J Neurosurg Sci*. 2021;65(3):369-76.
298. Rofail D, Maguire L, Kissner M, Colligs A, Abetz-Webb L. A review of the social, psychological, and economic burdens experienced by people with spina bifida and their caregivers. *Neurol Ther*. 2013;2(1-2):1-12.
299. Gallo A. The case of Baby Jane Doe. 1. Spina bifida: the state of the art of medical management. *Hastings Cent Rep*. 1984;14(1):10-3.
300. Lorber J. Ethical problems in the management of myelomeningocele and hydrocephalus. The Milroy Lecture 1975. *J R Coll Physicians Lond*. 1975;10(1):47-60.
301. de Jong TH. Deliberate termination of life of newborns with spina bifida, a critical reappraisal. *Childs Nerv Syst*. 2008;24(1):13-28; discussion 9-56.
302. McDowell MM, Lee PS, Foster KA, Greene S. The Use of External Ventricular Drainage to Reduce the Frequency of Wound Complications in Myelomeningocele Closure. *Pediatr Neurosurg*. 2018;53(2):100-7.
303. Ousey K DR, Dowsett C, Ferreira F, Hurd T, Romanelli M et al. Surgical wound dehiscence: Improving prevention and outcomes. *World Union of Wound Healing Societies (WUWHS) Consensus Document*. 2018;Wounds UK, . 48 p.
304. Kestle JR, Garton HJ, Whitehead WE, Drake JM, Kulkarni AV, Cochrane DD, et al. Management of shunt infections: a multicenter pilot study. *J Neurosurg*. 2006;105(3 Suppl):177-81.
305. Tulipan N, Wellons JC, 3rd, Thom EA, Gupta N, Sutton LN, Burrows PK, et al. Prenatal surgery for myelomeningocele and the need for cerebrospinal fluid shunt placement. *J Neurosurg Pediatr*. 2015;16(6):613-20.

306. O'Hayon BB, Drake JM, Ossip MG, Tuli S, Clarke M. Frontal and Occipital Horn Ratio: A Linear Estimate of Ventricular Size for Multiple Imaging Modalities in Pediatric Hydrocephalus. *Pediatric Neurosurgery*. 1999;29(5):245-9.
307. Kestle JR, Riva-Cambrin J, Wellons JC, 3rd, Kulkarni AV, Whitehead WE, Walker ML, et al. A standardized protocol to reduce cerebrospinal fluid shunt infection: the Hydrocephalus Clinical Research Network Quality Improvement Initiative. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;8(1):22-9.
308. Mertens R, Kegels G, Stroobant A, Reybrouck G, Lamotte JM, Potvliege C, et al. The national prevalence survey of nosocomial infections in Belgium, 1984. *Journal of Hospital Infection*. 1987;9(3):219-29.
309. Ioualalene N. Spina Bifida a propos de 1944 cas 1987.
310. Houcher B, De Courcy GP, Candito M, Van Obberghen E, Naimi D. Nutritional assessment of folate status in a population of Setif, Algeria. *Age (y)*. 2003;37(14):24.6-4.1.
311. Tighilt N. Le Spina Bifida Aperta "Etude et propositions d'un protocole de prise en charge": Université d'Alger Benyoucef Benkhedda "Alger1"; 2022.
312. Di Rocco F, Scavarda D, Vinchon M, Szathmari A, Riffaud L, Bohra A, et al. [Not Available]. *Neurochirurgie*. 2020;66(4):192-4.
313. Nasri K, Ben Fradj MK, Hamdi T, Aloui M, Ben Jemaa N, Nahdi S, et al. Epidemiology of neural tube defect subtypes in Tunisia, 1991-2011. *Pathol Res Pract*. 2014;210(12):944-52.
314. Protzenko T, Bellas A, Pousa MS, Protzenko M, Fontes JM, de Lima Silveira AM, et al. Reviewing the prognostic factors in myelomeningocele. *Neurosurg Focus*. 2019;47(4):E2.
315. Md. Delwar Hossain RM, Saifullah M, Islam R. Management of Spinal Dysraphism-Our Clinical Experience. *Saudi Journal of Medical and Pharmaceutical Sciences*. 2023.
316. Naicker D, Leola K, Mkhalihi MM, Mpanza MN, Ouma J, Nakwa FL, et al. Single surgeon case series of myelomeningocele repairs in a developing world setting: Challenges and lessons. *World Neurosurgery: X*. 2023;19:100213.
317. MUHAMMAD IDRIS KHAN WU, MUHAMMAD ISHFAQ, Bakht Zar Khan, Mumtaz Ali, Department of Neurosurgery PLRH, Peshawar. Short Term Complications of Myelomeningocele Repair. An Experience in Neurosurgery Department Lady Reading Hospital Peshawar. *Pakistan journal of neurological surgery*. 2016;VOL. 20 N° 2.
318. Sharma MK, Kumar N, Jha MK, N U, Srivastava RK, Bhattacharya S. Experience with various reconstructive techniques for meningomyelocele defect closure in India. *JPRAS Open*. 2019;21:75-85.
319. Oyewole A, Adeloye A, Adeyokunnu AA. Psychosocial and cultural factors associated with the management of spina bifida cystica in Nigeria. *Dev Med Child Neurol*. 1985;27(4):498-503.
320. Poletta FA, Rittler M, Saleme C, Campaña H, Gili JA, Pawluk MS, et al. Neural tube defects: Sex ratio changes after fortification with folic acid. *PLOS ONE*. 2018;13(3):e0193127.
321. Seller MJ, Opitz JM, Reynolds JF. Neural tube defects and sex ratios. *American Journal of Medical Genetics*. 1987;26(3):699-707.
322. Hay S, Barbano H. Independent effects of maternal age and birth order on the incidence of selected congenital malformations. *Teratology*. 1972;6(3):271-9.
323. Granroth G, Haapakoski J, Hakama M. Defects of the central nervous system in Finland. II. Birth order, outcome of previous pregnancies and family history. *Teratology*. 1978;17(3):213-22.
324. Dupépe EB, Patel DM, Rocque BG, Hopson B, Arynchyna AA, Bishop ER, et al. Surveillance survey of family history in children with neural tube defects. *J Neurosurg Pediatr*. 2017;19(6):690-5.
325. Obeidat BR, Khader YS, Amarin ZO, Kassawneh M, Al Omari M. Consanguinity and adverse pregnancy outcomes: the north of Jordan experience. *Matern Child Health J*. 2010;14(2):283-9.

326. Zlotogora J. Is there an increased birth defect risk to children born to offspring of first cousin parents? *Am J Med Genet A*. 2005;137a(3):342.
327. Jaber L, Halpern GJ, Shohat M. The impact of consanguinity worldwide. *Community Genet*. 1998;1(1):12-7.
328. Bourouba R, Houcher B, Akar N. Risk factors of neural tube defects: A reality of Batna region in Algeria. *Egyptian Journal of Medical Human Genetics*. 2018;19(3):225-9.
329. Radouani MA, Chahid N, Benmiloud L, Elammari L, Lahlou K, Barkat A. Epidemiology and risk factors of the closing neural tube defects: Moroccan data]. *Pan Afr Med J*. 2015;22:43.
330. Ssentongo P, Heilbrunn ES, Ssentongo AE, Ssenyonga LVN, Lekoubou A. Birth prevalence of neural tube defects in eastern Africa: a systematic review and meta-analysis. *BMC Neurol*. 2022;22(1):202.
331. Association between stillbirth and risk factors known at pregnancy confirmation. *Jama*. 2011;306(22):2469-79.
332. Owen TJ, Halliday JL, Stone CA. Neural tube defects in Victoria, Australia: potential contributing factors and public health implications. *Aust N Z J Public Health*. 2000;24(6):584-9.
333. Joó JG, Beke A, Papp C, Tóth-Pál E, Csaba A, Szigeti Z, et al. Neural tube defects in the sample of genetic counselling. *Prenat Diagn*. 2007;27(10):912-21.
334. Meyer RE, Siega-Riz AM. Sociodemographic patterns in spina bifida birth prevalence trends--North Carolina, 1995-1999. *MMWR Recomm Rep*. 2002;51(Rr-13):12-5.
335. Henderson D, Ndossi M, Majige R, Sued M, Shabani H. Understanding the Mothers of Children with Spina Bifida and Hydrocephalus in Tanzania. *World Neurosurg*. 2020;142:e331-e6.
336. Obeidat AZ, Amarin Z. Neural tube defects in the north of Jordan: is there a seasonal variation? *J Child Neurol*. 2010;25(7):864-6.
337. Mills JL, Simpson JL, Rhoads GG, Graubard BI, Hoffman H, Conley MR, et al. Risk of neural tube defects in relation to maternal fertility and fertility drug use. *Lancet*. 1990;336(8707):103-4.
338. Auffret M, Cottin J, Vial T, Cucherat M. Clomiphene citrate and neural tube defects: a meta-analysis of controlled observational studies. *Bjog*. 2019;126(9):1127-33.
339. Balsells M, García-Patterson A, Gich I, Corcoy R. Major congenital malformations in women with gestational diabetes mellitus: a systematic review and meta-analysis. *Diabetes Metab Res Rev*. 2012;28(3):252-7.
340. Kancherla V, Black RE. Historical perspective on folic acid and challenges in estimating global prevalence of neural tube defects. *Ann N Y Acad Sci*. 2018;1414(1):20-30.
341. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. MRC Vitamin Study Research Group. *Lancet*. 1991;338(8760):131-7.
342. Meller C, Aiello H, Otaño L. Sonographic detection of open spina bifida in the first trimester: review of the literature. *Childs Nerv Syst*. 2017;33(7):1101-6.
343. Cochrane D, Aronyk K, Sawatzky B, Wilson D, Steinbok P. The effects of labor and delivery on spinal cord function and ambulation in patients with meningomyelocele. *Childs Nerv Syst*. 1991;7(6):312-5.
344. Hadi HA, Loy RA, Long EM, Jr., Martin SA, Devoe LD. Outcome of fetal meningomyelocele after vaginal delivery. *J Reprod Med*. 1987;32(8):597-600.
345. A Study of Early post-operative wound complications of spina bifida aperta repair "Incidence and Risk Factors". *Fac Med Bagdad*. 2018;Vol.60, No.2.
346. Tita AC, Frampton JR, Roehmer C, Izzo SE, Houtrow AJ, Dicianno BE. Correlation Between Neurologic Impairment Grade and Ambulation Status in the Adult Spina Bifida Population. *Am J Phys Med Rehabil*. 2019;98(12):1045-50.
347. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology*. 2000;42(7):471-91.

348. Bergman JE, Otten E, Verheij JB, de Walle HE. Folic acid supplementation influences the distribution of neural tube defect subtypes: A registry-based study. *Reprod Toxicol.* 2016;59:96-100.
349. Khan MY, Khan K, Ahmed M. SHORT TERM OUTCOME OF SURGICAL MANAGEMENT OF PATIENTS WITH NEURAL TUBE DEFECT (SPINA BIFIDA). *Journal of Postgraduate Medical Institute.* 2011;20(3).
350. Madjoudj A. Fermeture cutanée des grandes spina bifida myelomeningocele : nouvelle approche. *Congrs internationale d'Oran* 2012; Oran,Algérie: <http://www.chirurgieesthetiquealgerie.com>; 9 mars 2012.
351. Gupta DVK, Bhat DA, Sharma S, Gupta DB. Spinal Dysraphism: Presentation, Management and Outcome of Patients undergoing Surgery. *International Journal of Innovative Research in Medical Science.* 2021;6(08):478 - 83.
352. Mazzola CA, Assassi N, Baird LC, Bauer DF, Beier AD, Blount JP, et al. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guidelines for Pediatric Myelomeningocele: Executive Summary. *Neurosurgery.* 2019;85(3):299-301.
353. Finger T, Schaumann A, Pennacchiotti V, Bühner C, Thomale U-W, Schulz M. Reduced rates of infection after myelomeningocele closure associated with standard perioperative antibiotic treatment with ampicillin and gentamicin. *Child's Nervous System.* 2021;37(2):545-53.
354. Mnguni MN, Enicker BC, Madiba TE. A perspective in the management of myelomeningocele in the KwaZulu-Natal Province of South Africa. *Childs Nerv Syst.* 2020;36(7):1521-7.
355. Kumar R, Singhal N. Outcome of meningomyelocele/lipomeningomyelocele in children of northern India. *Pediatr Neurosurg.* 2007;43(1):7-14.
356. Kumar R, Singh SN. Spinal dysraphism: trends in northern India. *Pediatr Neurosurg.* 2003;38(3):133-45.
357. Rodrigues AB, Krebs VL, Matushita H, de Carvalho WB. Short-term prognostic factors in myelomeningocele patients. *Childs Nerv Syst.* 2016;32(4):675-80.
358. Attenello FJ, Tuchman A, Christian EA, Wen T, Chang KE, Nallapa S, et al. Infection rate correlated with time to repair of open neural tube defects (myelomeningocele): an institutional and national study. *Childs Nerv Syst.* 2016;32(9):1675-81.
359. Salomão JF, Pinheiro JA, Carvalho JG, Leibinger RD, Lucchesi G, Bomfim V. [Myelomeningocele: surgical treatment and results]. *J Pediatr (Rio J).* 1995;71(6):317-21.
360. Neves NRP, Noleto MEC, Ribeiro VS, editors. Prevalence of and risk factors for surgical site infections in Patients with myelomeningocele 2017.
361. Alphonse B. Analyse descriptive des cas de myéloméningocèles observés au service de neurochirurgie pédiatrique de l'hôpital Bernard Mevs de Janvier 2018 à Mars 2022 2023.
362. Harris DA, Cherian J, LoPresti M, Jea A, Lam S. Trends in epidemiology and hospitalization utilization for myelomeningocele repair from 2000 to 2009. *Childs Nerv Syst.* 2016;32(7):1273-9.
363. Sileo FG, Pateisky P, Curado J, Evans K, Hettige S, Thilaganathan B. Long-term neuroimaging and neurological outcome of fetal spina bifida aperta after postnatal surgical repair. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2019;53(3):309-13.
364. Petersen PA, Marcon RM, Letaif OB, Mello Santos MA, Oliveira RG, Passos de Barros Filho TE, et al. Does Kyphectomy Improve the Quality of Life of Patients With Myelomeningocele? *Clin Orthop Relat Res.* 2020;478(1):104-11.
365. Steinbok P, Irvine B, Cochrane DD, Irwin BJ. Long-term outcome and complications of children born with meningomyelocele. *Childs Nerv Syst.* 1992;8(2):92-6.
366. Gurbuz MS, Yuksel MO. The Association between the Timing of Shunt Placement and Shunt Infection in Hydrocephalus Associated with Myelomeningocele. *Turk Neurosurg.* 2020;30(1):94-8.



367. Arslan M, Esegolu M, Gudu BO, Demir I, Kozan A, Gokalp A, et al. Comparison of simultaneous shunting to delayed shunting in infants with myelomeningocele in terms of shunt infection rate. *Turk Neurosurg.* 2011;21(3):397-402.
368. Beuriat PA, Szathmari A, Grassiot B, Plaisant F, Roussele C, Mottolese C. Role of Endoscopic Third Ventriculostomy in the Management of Myelomeningocele-Related Hydrocephalus: A Retrospective Study in a Single French Institution. *World Neurosurg.* 2016;87:484-93.
369. McLone DG. Continuing concepts in the management of spina bifida. *Pediatr Neurosurg.* 1992;18(5-6):254-6.
370. Jindal A, Mahapatra AK, Kamal R. Spinal dysraphism. *Indian J Pediatr.* 1999;66(5):697-705.

### E-bibliographies

(1') <https://www.msdmanuals.com/professional/multimedia/clinical-calculator/who-infant-head-circumference-for-age-percentiles-24-months>. Consulté le 21/03/2022

(2') <https://sante.journaldesfemmes.fr/fiches-sante-du-quotidien/2653193-perimetre-cranien-bebe-naissance-courbe-evolution-trop-petit-valeur-normale>) Consulté le 15/12/2021

(3') <https://www.interieur.gov.dz/index.php/fr/guichet-distant-fr/dossierlogement.html#faqnoanchor> Consulté le 02/11/2022

(4') <https://fr.countryeconomy.com/marche-du-travail/salaire-minimum-national/algerie> Consulté le 30/03/2023 Consulté le 09/03/2022

(5') <https://www.who.int/fr/news/item/17-05-2017-almost-half-of-all-deaths-now-have-a-recorded-cause-who-data-show> Consulté le 12/09/2022

(6') <https://www.who.int/news/item/17-05-2017-almost-half-of-all-deaths-now-have-a-recorded-cause-who-data-show>. Consulté le 29/03/2022

# ANNEXES

## IX. ANNEXES

## Annexe 1

## FICHE DE RECUEIL DES DONNEES

Etablit au service de neurochirurgie (2018)

CENTRE HOSPITALO-  
UNIVERSITAIRE  
Dr. TEDJINI DAMERDJI-  
TLEMCEN



المستشفى الجامعي  
د. تيجاني دمرجي

Service de Neurochirurgie

مصلحة جراحة  
الأعصاب

ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES ET EVOLUTIFS DU  
MYELOMENINGOCELE OPERE  
AU SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DU CHU TLEMCEN - 2018 - 2021

## Annexe 1.A

## FICHE DE RECUEIL DES DONNEES HSPITALI7RES

1. Tlemcen le: ..... I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I
  2. Nom: ..... I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I
  3. Prénom : ..... I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I
  4. Date de naissance..... I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I
  5. Sex: 1. Masculin, 2. Feminin..... I \_ I
- Adresse exacte:
6. Wilaya .....
  7. Daïra .....
  8. Commune: .....
  9. Numéro de téléphone 1:..... I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I
  10. Numéro de téléphone 2:..... I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I \_ I

## I. Renseignements Concernant les parents

### I.1. Renseignements Concernant le couple

11. ATCD de dysgraphies familiales : 1. *Oui*, 2. *Non*.....I\_\_I
12. Consanguinité : 1. *Premier degré*, 2. *Deuxième degré*, 3. *Eloignée*, 4. *Aucune* .....I\_\_I
13. Assurance santé : 1. *CNAS*, 2. *CASNOS*, 3. *Aucune* .....I\_\_I
14. Niveau de revenu :  
 1.  $\leq$  *SNMIG*, 2. *Entre le SMNG et 4 fois le SNMIG*, 3  $\geq$  *4 fois le SNMIG* .....I\_\_I

### I.2. Renseignements Concernant la maman et le déroulement de la grossesse

15. Age (*en années*): .....I\_\_I\_\_I
16. Groupage: 1. *A*, 2. *B*, 3. *AB*, 4. *O* ..... I\_\_I
17. Niveau scolaire : 1. *Aucun*, 2. *Primaire*, 3. *moyen*, 4. *secondaire*, 5. *Graduation*, 6. *Post-graduation* .....I\_\_I
18. Notion de stérilité : 1. *Aucune*, 2. *Primaire*, 3. *Secondaire* .....I\_\_I
19. ATCD des grossesses antérieures : 1. *Avortement*, 2. *Mort-né*, 3. *Aucun* .....I\_\_I
20. Inducteurs d'ovulation : 1. *Oui*, 2. *Non* .....I\_\_I
21. Consultation gynécologique préconceptionnelle : 1. *Non*, 2. *Oui* .....I\_\_I
22. Tentative d'avortement au premier trimestre par consommation de plantes ou de médicaments : 1. *Non*, 2. *Oui* .....I\_\_I
23. Déroulement de la grossesse : 1. *Grossesse à Haut Risque*, 2. *Menace d'Accouchement Prématuro*, 3. *Normal* .....I\_\_I
24. Supplémentation en acide folique : 1. *Trim1*, 2. *Trim2*, 3. *Trim3*, 4. *Avant grossesse*, 5. *Aucune* .....I\_\_I
25. Fièvre pendant la grossesse : 1. *Non* 2. *Oui* .....I\_\_I
26. Anémie traitée avant la grossesse : 1. *Non* 2. *Oui* .....I\_\_I
27. Diabète insulino-dépendant : 1. *gestationnel*, 2. *Pré gestationnel*, 3. *Aucun* .....I\_\_I
28. Médicament anticomitial : 1. *Oui*, 2. *Non* .....I\_\_I
29. Timing de l'annonce du diagnostic du spina bifida : 1. *Trim1*, 2. *Trim. 2*, 3. *Trim3*, 4. *À la naissance* .....I\_\_I
30. Voie d'accouchement : 1. *Basse*, 2. *Haute* .....I\_\_I

**I.3. Renseignements Concernant le père**

31. Age : ..... I\_\_I\_\_I
32. Niveau scolaire : 1. *Aucun*, 2. *Primaire*, 3. *Moyen*, 4. *Secondaire*, 5. *Graduation*, 6. *post-grad*..... I\_\_I\_\_I
33. Profession : 1. *Fonctionnaire*, 2. *Libéral*, 3. *Agriculteur*, 4. *Bergé*, 5. *Artisan*, 6. *commerçon*, 7. *Sans*, 8. *Autres* ..... I\_\_I
34. Tabagisme : 1. *Oui*, 2. *Non*..... I\_\_I
35. Alcoolisme : 1. *Oui*, 2. *Non*..... I\_\_I

**II. Renseignements Concernant le patient**

36. Terme de naissance : *en semaines* ..... I\_\_I\_\_I
37. Poids à la naissance : en gramme..... I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I
38. Rang dans la fratrie :..... I\_\_I\_\_I
39. Apgar : ..... I\_\_I\_\_I
40. Périmètre crânien à la naissance (en centimètres) ..... I\_\_I\_\_I
41. Asphyxie néonatale : 1. *Oui*, 2. *Non* ..... I\_\_I
42. Vaccination : 1. *à jour*, 2. *Incomplète*, 3. *Aucune* ..... I\_\_I
43. ATCD d'infection du système nerveux : 1. *Ventriculite*, 2. *Méningo-encéphalite*, 3. *Aucun*..... I\_\_I
44. Traitement : 1. *Céphalosporine+ aminosides*, 2. *Bêtalactamine (Méropénème)*, 3. *Macrolide*, ..... I\_\_I
45. Germe en cause : .....

**II.1- Examen clinique**

46. Etat général : 1. *Conservé*, 2. *Altéré*..... I\_\_I
47. Température (*chiffrée en degrés Celsius*) : ..... I\_\_I\_\_I
48. Troubles du rythme cardiaque : 1. *Tachycardie*, 2. *bradycardie*, 3. *Aucun*..... I\_\_I
49. Stridor : 1. *Oui*, 2. *Non* ..... I\_\_I

**Examen neurologique à l'admission****Examen de l'extrémité céphalique**

50. Périmètre crânien (*en cm*) ..... I\_\_I
51. Fontanelle antérieure : 1. *Normotendue*, 2. *Tendue et bombante*, 3. *Déprimée*..... I\_\_I
52. Sutures du crâne : 1. *disjonction*, 2. *pas de disjonction*..... I\_\_I
53. Yeux en coucher de soleil : 1. *oui*, 2. *non*..... I\_\_I

**Examen de la MMC (zone d'appel) :**

54. Siège anatomique de lésion : 1. *Thoracique*, 2. *Thoracolombaire*, 3. *Lombaire inférieur*,  
4. *Lombosacré*, 5. *Sacré* ..... I\_\_I\_\_I
6. *Dorsolombosacré*, 7. *Cervical*..... I\_\_I\_\_I
55. Diamètre Transversal : *en centimètres* ..... I\_\_I\_\_I
56. Diamètre Longitudinal : *en centimètres* ..... I\_\_I\_\_I
57. Formes anatomo-cliniques : 1. *MMC kystique*, 2. *MMC plate*..... I\_\_I
58. Issue de LCR (Fistule) : 1. *Oui*, 2. *Non* ..... I\_\_I\_\_I
59. Infection de la lésion : 1. *Oui*, 2. *Non*..... I\_\_I
60. Epidémisation : 1. *Oui*, 2. *Non* ..... I\_\_I
61. Déficit moteur : 1. *Paraplégie*, 2. *Paraparésie*, 3. *Aucun (en apparence)* ..... I\_\_I

**Niveau fonctionnel du déficit moteur :**

62. 1. *Membre inférieur flasque totalement paralysé (D12)*  
2. *Flexion de hanche présente : 2a. faible à modéré (L1) , 2b. forte (L2)*  
3. *Flexion du genou présente (L3)*  
4. *Extension du genou présente (L4) reflexe rotulien*  
5. *Dorsiflexion du pied présente (L5) ou abduction de la hanche*  
6. *Flexion plantaire du pied présente (S1) reflexe Achilléen*  
7. *Non Déterminé*  
8. *Aucun déficit apparent* ..... I\_\_I
63. Déformation du rachis : 1. *aucune*, 2. *cyphose*, 3. *cypho Scoliose*, ..... I\_\_I

**Déformations rachidiennes et orthopédiques**

64. Déformations orthopédiques : 1. *Aucune*, 2. *P. bot unilatéral*, 3. *P. bot bilatéral*, 4.  
*Inégalité des membres inférieurs*..... I\_\_I

**Troubles sphinctériens**

65. Le dribble d'urine (fuite) : 1. *présent* , 2. *Absent* ..... I\_\_I
66. Les dermatites de siège : 1. *Présents*, 2. *Absent* ..... I\_\_I
67. Mictions : 1. *Spontanées*, 2. *Sonde urinaire*..... I\_\_I
68. Réflexe anal (*Clin d'œil anal*) : 1. *présent*, 2. *absent*..... I\_\_I
69. Plis radiaires de la marge anale : 1. *présentes*, 2. *Absents*, 3. *Béance anale*, 4. *Prolapsus anal* ..... I\_\_I
70. Incontinence anale (*perte de selles fréquente ou lors des cris ou à la verticalisation, Excoriation anale*) 1. *Présente*, 2. *Absente* ..... I\_\_I
71. Constipation (*selles en billes*) :  
1. *Présente*, 2. *Absente* ..... I\_\_I

## II.2 - Examens complémentaires

72. Télé thorax.....
73. Radiographies Rachis .....
74. Radiographies crane .....
75. Echographie transfontanellaire .....
76. Tomodensitométrie (TDM) cérébrale .....
77. TDM rachidienne.....
78. IRM cérébrale .....
79. IRM rachidienne .....
80. Endoscopies : Digestives .....
81. Respiratoires .....
82. Echographies Abdominale.....
83. Echographies Cardiaque .....
84. Examens biologiques (sang ; urine, LCR... ).....

## II.3- Résultats des explorations complémentaires

85. Ventriculomégalie : 1. Biventriculaire, 2. Triventriculaire, 3. Tetraventriculaire,4. Pas ventriculomégalie .....I\_\_I
86. Autres anomalies scannographiques : 1. Arnold Chiari, 2. Dandy Walker, 3. Ventriculite,4. Encéphalite,5. Aucune, 6. Autres.....I\_\_I
87. LCR avant la cure de la MMC :1. sterile,2. infecté, 3.non prélevé..... I\_\_I

## II.4- Cure chirurgicale de la malformation

Age de la consultation préanesthésique (*en jours*)..... I\_\_I\_\_I\_\_I

Age au moment de la chirurgie de la MMC (*en jours*)..... I\_\_I\_\_I\_\_I

Délai de la prise en charge chirurgicale (*en jours*)..... I\_\_I\_\_I\_\_I

88. Motif du retard de consultation :

2. Insuffisance des plateaux technique,

3. Pathologies graves associées

4. Demande des parents

5. Rupture de la MMC

6. Nécessite d'une équipe multidisciplinaire

7.HDC majeure ayant nécessité une chirurgie première

8. HDC majeure ayant nécessité une chirurgie première .....I\_\_I

89. Type de fermeture : 1. sans tension, 2. Sous tension, 3. Incisions de décharge, 4. Lambeau cutané.....I\_\_I
90. Conduite à tenir devant la ventriculomégalie :
1. Surveillance
  2. DVP avant la cure de SB
  3. DVP simultanée
  4. Drainage externe puis DVP
  5. Ponctions soustractives puis DVP
  6. VCS avant la cure de la MMC
  7. VCS simultanée.....I\_\_I

## II.5- Complications immédiates (pendant l'hospitalisation)

91. Evolution de la plaie opératoire (gîte opératoire)
1. Infections
  2. Nécrose
  3. Déhiscence
  4. Déhiscence et infection
  5. Ecoulement extériorisé du LCR
  6. Ecoulement non extériorisé du LCR(gonflement)
  7. Bonne cicatrisation.....I\_\_I
92. Complications précoces du TRT de l'HDC
1. Hyper drainage (DVP ou VCS)
  2. Inflammation du trajet de la DVP
  3. Ventriculite sur valve de dérivation
  4. Mauvaise absorption abdominale du LCR
  5. VCS non fonctionnelle (augmentation du PC)
  6. HDC externe
  7. Pas de complications
  8. Pas de DVP ni de VCS.....I\_\_I
93. Conduite à tenir devant les complications
1. Ablation de la DVP
  2. Clampage de la DVP
  3. Antithérapie
  4. Révision de la DVP(cul de sac de Douglas)
  5. ReVCS
  6. Valvede dérivation ventriculopéritonéale
  7. Drainage ext de l'HDC
  8. Pas de CPC ou pas de DVP ni VCS
  9. Valve à pression réglable.....I\_\_I



- 94. Ventriculite post opératoire : 1. Sur valve de dérivation VP, 2. Sans valve de dérivation VP, 3. pas de ventriculite ..... I\_\_I
- 95. CAT devant la ventriculite post opératoire
- 96. HDC post fermeture immédiate : 1. oui, 2. non, 3. HDC préexistante traitée ..... I\_\_I
- 97. CAT devant l'HDC immédiate : 1. DVP, 2. VCS ..... I\_\_I
- 98. Statut moteur post opératoire immédiat : 1. Stabilisation, 2. Amélioration, 3. Aggravation, 4. non déterminé ..... I\_\_I
- 99. Convulsions : 1. oui, 2. non ..... I\_\_I

**II.7- Durée du séjour hospitalier**

- 100. Date de sortie : jour/moi/année ..... I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I
- 101. Durée d'hospitalisation (en jours) ..... I\_\_I\_\_I

**II.8- Mortalité précoce :**

- 102. Date du décès: jour/moi/année ..... I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I

**III. Réhospitalisation**

- 103. Date (en jour) ..... I\_\_I\_\_I

104. Motif

105. Actes médicaux fournis

106. Résultats

107. Date de sortie

**CENTRE HOSPITALO-  
UNIVERSITAIRE  
Dr TEDJINI DAMERDJI-TLEMCEN**



المستشفى الجامعي  
د. تيجاني دمرجي

Service de Neurochirurgie

مصلحة جراحة  
الأعصاب

**ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES ET EVOLUTIFS DU  
MYELOMENINGOCELE OPERE  
AU SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DU CHU TLEMCEN - 2018 - 2021**

**Annexe 1. B**

**FICHE DE SUIVI POST HOSPITALIER EN AMBULATOIRE**

Date :

Heure :

Dr :

Age du patient :

Accompagnateur (*préciser le lien de parenté*) :

Numéro téléphone de l'accompagnateur :

108. Etat général : 1. conservé, 2. altéré..... I\_\_I
109. Poids (gramme) selon la courbe du développement du poids par rapport à l'âge :
1. Dans la courbe
  2. Sup à la courbe
  3. Inf à la courbe
  4. sortie rapide d'un couloire ..... I\_\_I
110. Taille (cm) selon la courbe du développement de la taille par rapport à l'âge
1. Dans la courbe
  2. Sup à la courbe
  3. Inf à la courbe
  4. Sortie rapide d'un couloire ..... I\_\_I
111. Périmètre crânien (cm)
1. Dans la courbe
  2. Sup à la courbe
  3. Inf à la courbe
  4. sortie brutale d'un couloire ..... I\_\_I
112. Etat de la fontanelle antérieure :
1. large et normotendue
  2. large, tendue et bombante
  3. large et hypotendue

- 4.à la pulpe  
5.fermée ..... I\_\_I
113. Vomissements :1.oui,2.non..... I\_\_I
114. Refus de téter:1.oui,2.non..... I\_\_I
115. Pleurs incessantes: 1.oui, 2.non..... I\_\_I
116. Examen du trajet de la valve :  
1.sans particularité  
2.inflammation  
3,escars  
4.collection de LCR  
5.collection purulente  
6. mauvaise cicatrisation..... I\_\_I
117. Etat de la cicatrice de la MMC :  
1.bonne cicatrisation ,  
2.escars..... I\_\_I
118. Motricité des membres inférieurs :1.Paraplégie,2.paraparésie,3,  
asymétrie,4,normale..... I\_\_I
119. Niveau fonctionnel du déficit moteur :  
1.membre inférieur flasque totalement paralysé(D12)  
2.Flexion de hanche présente (L1L2)  
3. Flexion du genou présente (L3)  
4. Extension du genou présente (L4) reflexe rotulien  
5.Dorsiflexion du pied présente(L5) ou abduction de la hanche si déformation du pied  
6.Flexion plantaire du pied présente(S1) reflexe Achilléen  
7. Non Déterminé  
8.Aucun déficit apparent..... I\_\_I
120. CAT devant les déformations du rachis .....I\_\_I
121. CAT devant les déformations orthopédiques.....I\_\_I
122. Convulsions : 1.oui, 2.non.....I\_\_I
123. Déficit auditif..... I\_\_I
124. Déficit visuel.....I\_\_I
125. Vaccination :1. à jour,2. en retard, 3.pas encore entamée..... I\_\_I
126. Suivi en orthopédie..... I\_\_I
127. Suivi en urologie..... I\_\_I
128. Développement psychomoteur (selon le carnet de santé) :1. normal,2.  
Pathologique.....I\_\_I
129. RDV du prochain control (en jour et en heure) .....
130. Décé (date de survenu ou âge) .....I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I\_\_I

## Annexe 2

Critères diagnostics d'une infection du site chirurgical établis par les *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) <sup>(174)</sup>

<p>Infection superficielle de la plaie chirurgicale se manifeste jusqu'à 30 jours après l'opération et l'infection concerne uniquement la peau ou les tissus sous-cutané et au moins un des critères suivants. • Sécrétion purulente de l'incision superficielle, avec ou sans confirmation microbiologique • Isolement d'organismes dans une culture de liquide ou de tissu de l'incision superficielle obtenue sous asepsie • Au moins un des signes ou symptômes d'infection suivants -douleurs spontanées ou à la palpation -tuméfaction localisée- rougeur ou chaleur et incision superficielle délibérément ouverte par le chirurgien, à moins que la culture des prélèvements microbiologiques de l'incision soit négative • Diagnostic d'une infection superficielle de la plaie chirurgicale établi par un chirurgien ou le médecin impliqué</p>	<p>et au moins un des points suivants • sécrétion purulente de l'incision profonde mais ne provenant pas d'un organe ou d'une cavité profonde qui font partie du site opératoire • Déhiscence spontanée d'une incision profonde ou ouverture délibérée par le chirurgien si le patient présente au moins un des signes ou symptômes suivants :-fièvre (&gt; 38°C) -douleur localisée spontanée ou à la palpation, à moins que la culture des prélèvements microbiologiques du site chirurgical ne soit négative (prélèvement stérile) • Abscesses ou autre évidence d'infection qui implique l'incision profonde à l'évaluation directe lors de réintervention, ou à l'examen histopathologique ou radiologique • Diagnostic d'une infection profonde de la plaie chirurgicale établi par un chirurgien ou le médecin impliqué</p>
<p>Ne pas considérer comme infection de plaie superficielle : • Un abcès des points de suture (c'est-à-dire inflammation minimale et sécrétion limitées aux points de suture) • Une infection d'une épisiotomie ou d'un site de circoncision d'un nouveau-né • Une infection d'une plaie de brûlure • Une infection de la plaie chirurgicale qui s'étend jusque dans le fascia et les couches musculaires</p>	<p>Infection du site opératoire d'organe ou cavité L'infection se manifeste jusqu'à 30 jours après l'intervention (si pas d'implant) ou jusqu'à un an (si présence d'implant) et l'infection semble liée à l'opération et infection implique n'importe quelle partie du site chirurgical (par exemple organe ou cavité), en dehors de l'incision qui a été ouverte ou manipulée durant l'opération et au moins un des points suivants • sécrétion purulente par un drain à travers la peau dans un organe ou une cavité • Présence d'organismes dans une</p>

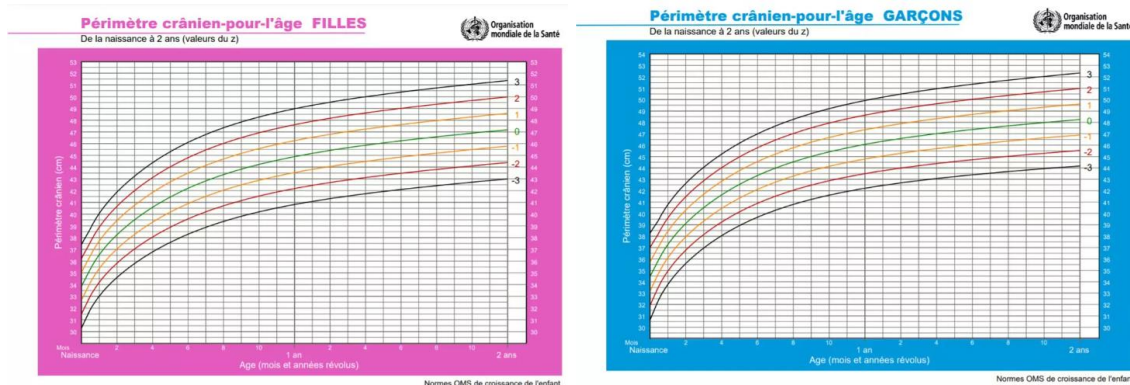
### Annexe 3

Critères de placement de shunt en cas d'HDC établies par l'étude MOMS en 2011 et révisés en 2015<sup>(305)</sup>

Critères primaires	Critères révisés
<p>1) Rencontrer au moins deux :</p> <p>a) une augmentation des centiles de circonférence/croisement</p> <p>b) Fontanelle bombée ou suture fondues ou signes d'extinction</p> <p>c) hydrocéphalie croissante sur des études d'imagerie consécutives</p> <p>d) circonférence de la tête &gt;95<sup>e</sup> centile</p> <p>2- Syringomyélie avec ventriculomégalie</p> <p>3- Ventriculomégalie avec symptômes de malformation de Chiari II</p> <p>4- Fuite persistante de LCR de la plaie ou renflement au site de réparation</p>	<p>1- Fontanelle bombée ou suture fondues ou signes d'extinction (signe de coucher du soleil) et l'un des critères suivants :</p> <p>a) une augmentation des centiles de circonférence/croisement</p> <p>b) hydrocéphalie croissante sur des études d'imagerie consécutives</p> <p>c) circonférence de la tête &gt;95<sup>e</sup> centile</p> <p>2- Syringomyélie avec ventriculomégalie</p> <p>3- Ventriculomégalie avec symptômes de malformation de Chiari II</p> <p>4- Fuite persistante de LCR de la plaie ou renflement au site de réparation</p>

## Annexe 4

Courbes de croissance du périmètre crânien selon le sexe (4')



## Annexe 5

Critères d'éligibilité au logement selon les revenus du foyer en Algérie en 2021(5')

Type de logement	Critères d'éligibilité / revenus du foyer en DA	
Logement public locatif (LPL)	<24 000	
Logement promotionnel aidé (LPA)	≤ 4 fois le SNMIG 700 000	Entre 4 et 6 fois le SNMIG 400 000
Aide de l'état		

## Annexe 6

Evolution du SNMIG entre 2018 et 2021 en DA et en Euro (6')

Date	SNMIG en DA	SNMIG en Euro
2018	18 000	130,8
2019	18 000	132,8
2020	20 000	149,6
2021	20 000	124,2

## Annexe 7

Classification d' Altemeier des contamination des interventions chirurgicales <sup>(308)</sup>

Type de chirurgie	Critères de sélection
Chirurgie propre Classe I	Incisions primitivement fermées non drainées, non traumatiques, sans inflammation ni faille dans la technique d'asepsie, en l'absence d'ouverture de l'oropharynx, du tube digestif, de l'appareil génito-urinaire ou des voies respiratoires
Chirurgie propre contaminée Classe II	Ouverture de l'appareil génito-urinaire en l'absence d'uroculture positive ouverture des voies respiratoires, du tube digestif dans de bonnes conditions et sans contamination anormale ouverture de l'oropharynx ou des voies biliaires en l'absence de bile infectée ruptures minimales d'asepsie et drainages mécaniques
Chirurgie contaminée Classe III	Plaies traumatiques récentes (moins de 4 heures), ouverture du tractus biliaire ou génito-urinaire en présence de bile ou d'urines infectées, contaminations importantes par le contenu du tube digestif ruptures majeures d'asepsie interventions en présence d'inflammation aigüe sans pus
Chirurgie sale IV classe	Plaies traumatiques souillées ou traitées de façon retardée (plus de 4 heures) présence de tissus devitalisés, d'inflammation bactérienne avec pus, de contamination fécale ou de corps étrangers Viscères perforés,

(Extrait de Céline Dupin " Antiseptie préopératoire la Chlorhexidine alcoolique, médaille d'or publié le 11/01/2010 JIM

**RESUMÉ**

**Introduction.** Les Myéломéningocèles (MMC) représentent un problème de santé publique majeur par leur morbidité primaire, due au défaut de fermeture du tube neural, et secondaire due aux agressions traumatiques et infectieuses postnatales du défaut et à la survenue de l'hydrocéphalie (HDC). La prise en charge post natale représente une véritable prévention tertiaire qui se doit d'être précoce afin d'offrir à ces patients une meilleure qualité de vie, ce qui est censé diminuer le fardeau de leur prise en charge sur eux même, sur leur famille et sur la société. L'objectif de notre étude était de mesurer les données épidémiologiques et identifier les facteurs de risque des complications post opératoires précoces des MMC opérées au niveau du service de neurochirurgie du CHU de Tlemcen afin de déployer les moyens matériels et humains pour optimiser leur prise en charge.

**Méthode.** Étude exhaustive, de type longitudinale descriptive historico prospective de tous les patients opérés dans le service de neurochirurgie du CHU Tlemcen pour le motif de MMC durant la période étalée de janvier 2018 à décembre 2021, avec un suivi de 12 mois. **Résultats.** Nous avons inclus dans notre étude 52 patients, majoritairement de sexe féminin. L'âge moyen au moment de la chirurgie était de  $53,19 \pm 556,90$  j avec un délai moyen de réparation des MMC de  $26,29 \pm 34,81$  j. À l'admission, la moitié des patient présentaient une paraplégie complète, 34,61% d'entre eux présentaient une hydrocéphalie majeure et 19,2% présentaient une infection intracrânienne (ICI). L'infection préopératoire de la placode était significativement associée aux infections du gite opératoire (OR 3,73 IC<sub>95%</sub> [1,93-7,20] ;  $\chi^2 = 10,07$ ;  $p < 0,02$ ), la surface de la lésion  $\geq 25$  cm<sup>2</sup> était significativement associée à la survenue de l'HDC post opératoire immédiate (OR 0,04 IC<sub>95%</sub> [0,05-0,36] ;  $\chi^2 = 11,09$ ;  $p < 0,01$ ) et le shunt ventriculopéritonéale (VPS) était significativement associé aux infections intracrâniennes postopératoires (OR 33 IC<sub>95%</sub> [4,56-238,63] ;  $\chi^2 = 14,85$  ;  $p < 0,00$ ). La durée d'hospitalisation était en moyenne de  $43,13 \pm 26,12$  j, elle était significativement prolongée par les infections intracrâniennes en période hospitalière, les complications précoces du gite opératoire et les complications du traitement de l'HDC hospitalière.

Après un suivi de 12 mois, l'HDC chirurgicale était survenue chez 67,3% des patients, elle a été gérée essentiellement par les VPS (n=27). Les complications des VPS ont concerné 48,3% des patients, elles étaient significativement associées au niveau anatomique haut du défaut (OR 2,9, IC<sub>95%</sub> [1,46-5,47] ;  $\chi^2 = 4,63$ ;  $p < 0,03$ ). **Conclusion.** Les résultats de cette étude suggèrent que le délai de prise en charge chirurgicale des MMC est élevé et que les complications postopératoires sont corrélées à la surface de la MMC, à l'infection préopératoire de la placode et à la présence d'un shunt ventriculopéritonéal. Ces résultats peuvent contribuer à renouveler l'appel à entamer des interventions de santé publique efficaces et conceptualisées concernant la stratégie de la prise en charge postnatale des MMC en Algérie, en incriminant tous les intervenants concernés par les soins des nouveaux nés, garantissant une chirurgie la plus précoce dans les conditions les plus optimales.



## SUMMARY

**Introduction.** Myelomeningoceles (MMC) represent a major public health problem due to their primary morbidity, due to the failure of closure of the neural tube, and secondary due to postnatal traumatic and infectious attacks of the defect and the occurrence of hydrocephalus (HDC). Postnatal care represents a true tertiary prevention which must be early in order to offer these patients a better quality of life, which is supposed to reduce the burden of their care on themselves and their family. and on society. The objective of our study was to measure epidemiological data and identify the risk factors for early post-operative complications of MMC operated at the neurosurgery department of the Tlemcen University Hospital in order to deploy the material and human resources to optimize their management. **Method.** Exhaustive, longitudinal descriptive historical-prospective study of all patients operated on in the neurosurgery department of Tlemcen University Hospital for the reason of MMC during the period spread from January 2018 to December 2021, with a 12-month follow-up. **Results.** We included 52 patients in our study, mainly female. The mean age at the time of surgery was  $53.19 \pm 556.90$  days with a mean time to MMC repair of  $26.29 \pm 34.81$  days. On admission, half of the patients presented complete paraplegia, 34.61% of them presented major hydrocephalus and 19.2% presented intracranial infection (ICI). Preoperative placode infection was significantly associated with surgical site infections (OR 3.73 95% CI [1.93-7.20];  $\chi^2 = 10.07$ :  $p < 0.02$ ), the surface of the lesion  $\geq 25$  cm<sup>2</sup> was significantly associated with the occurrence of immediate postoperative CDH (OR 0.04 95% CI [0.05-0.36];  $\chi^2 = 11.09$ :  $p < 0.01$ ) and the ventriculopéritonéal shunt (VPS) was significantly associated with postoperative intracranial infections (OR 33 95% CI [4.56-238.63];  $\chi^2 = 14.85$ :  $p < 0.00$ ). The duration of hospitalization was on average  $43.13 \pm 26.12$  days, it was significantly prolonged by intracranial infections during the hospital period, early complications of the surgical site and complications of hospital HDC treatment. After a 12-month follow-up, surgical CDH had occurred in 67.3% of patients, it was managed mainly by VPS (n=27). VPS complications affected 48.3% of patients, they were significantly associated with the high anatomical level of the defect (OR 2.9, 95% CI [1.46-5.47];  $\chi^2 = 4.63$ :  $p < 0.03$ ).

**Conclusion.** The results of this study suggest that the delay in surgical management of MMC is high and that postoperative complications are correlated with the surface area of the MMC, to preoperative placode infection and the presence of a ventriculoperitoneal shunt. These results can contribute to renewing the call to initiate effective and conceptualized public health interventions concerning the strategy of postnatal care of MMC in Algeria, by incriminating all those involved in the care of newborns, guaranteeing the most effective surgery. earlier in the most optimal conditions.

## ملخص

مقدمة. تمثل القيلة النخاعية السحائية (MMC) مشكلة صحية عامة كبيرة بسبب مرضها الأولي بسبب فشل إغلاق الأنبوب العصبي، والثانوي بسبب صدمة ما بعد الولادة والهجمات المعدية للخلل وحدث استسقاء الرأس (HDC). تمثل رعاية ما بعد الولادة وقاية حقيقية من الدرة الثالثة والتي يجب أن تكون مبكرة من أجل توفير نوعية حياة أفضل لهؤلاء المرضى، والتي من المفترض أن تقلل من عبء رعايتهم على أنفسهم وعلى أسرهم وعلى المجتمع. كان الهدف من دراستنا هو قياس البيانات الوبائية وتحديد عوامل الخطر للمضاعفات المبكرة بعد العملية الجراحية لـ MMC التي يتم إجراؤها في قسم جراحة الأعصاب بالمستشفى الجامعي لتلمسان من أجل تسخير الموارد المادية والبشرية لتحسين إدارتها. **طريقة.** دراسة تاريخية وصفية طولية شاملة لجميع المرضى الذين أجريت لهم العمليات الجراحية بقسم جراحة الأعصاب بالمستشفى الجامعي لتلمسان بسبب MMC خلال الفترة الممتدة من يناير 2018 إلى ديسمبر 2021، مع متابعة لمدة 12 شهرا. **نتائج.** قمنا بإدراج 52 مريضا في دراستنا، معظمهم من الإناث. كان متوسط العمر وقت الجراحة  $53.19 \pm 556.90$  يوما مع متوسط وقت انتظار الجراحة MMC قدره  $26.29 \pm 34.81$  يوما. عند القبول، عانى نصف المرضى من شلل نصفي كامل، و34.61% منهم أصيبوا باستسقاء الرأس الشديد و19.2% أصيبوا بعدوى داخل الجمجمة (ICI). ارتبطت عدوى سطح الأفة قبل الجراحة بشكل كبير بالتهابات موقع الجراحية ( $OR\ 3.73\ 95\% \text{ CI } [1.93-7.20]$ ;  $\chi^2=10.07$ ;  $p < 0.02$ )، ارتبط سطح الأفة  $\leq 25$  سم<sup>2</sup> بشكل كبير بحدوث HDC بعد العملية الجراحية مباشرة ( $OR\ 0.04\ 95\% \text{ CI } [0.05-0.36]$ ;  $\chi^2=11.09$ ;  $p > 0.01$ ) وارتبط وجود انبوب تحويل السائل الدماغي النخاعي الى البطن (VPS) بشكل كبير بالعدوى داخل الجمجمة بعد العملية الجراحية ( $OR\ 33\ 95\% \text{ CI } [238.63-4.56]$ ;  $\chi^2=14.85$ ;  $p > 0.00$ ). كانت مدة الاستشفاء في المتوسط  $26.12 \pm 43.13$  يوما، وساهمت الالتهابات داخل الجمجمة خلال فترة الاستشفاء، والمضاعفات المبكرة للموقع الجراحي ومضاعفات علاج HDC في المستشفى بشكل ملحوظ في تمديدتها.

بعد متابعة لمدة 12 شهرا، حدث HDC جراحي لـ 67.3% من المرضى، وتمت إدارتها بشكل رئيسي بواسطة VPS (العدد = 27). أثرت مضاعفات VPS على 48.3% من المرضى، وارتبطت بشكل كبير بالمستوى التشريحي العالي للخلل ( $OR\ 2.9$ )، 95%  $[1.46-5.47]$   $\chi^2=4.63$ ;  $p > 0.03$ ). **خاتمة.** تشير نتائج هذه الدراسة إلى أن التأخير في الإدارة الجراحية لـ MMC مرتفع وأن مضاعفات ما بعد الجراحة ترتبط بمساحة سطح MMC وعدوى اللوحة قبل الجراحة ووجود انبوب تحويل السائل الدماغي النخاعي الى البطن. يمكن أن تساهم هذه النتائج في تجديد الدعوة إلى الشروع في تدخلات فعالة ومدروسة في مجال الصحة العمومية فيما يتعلق باستراتيجية الرعاية بعد الولادة لمرضى MMC في الجزائر، من خلال إدراج جميع المشاركين في رعاية الأطفال حديثي الولادة، وضمان إجراء عملية جراحية أكثر فعالية في وقت مبكر وفي أفضل الظروف.