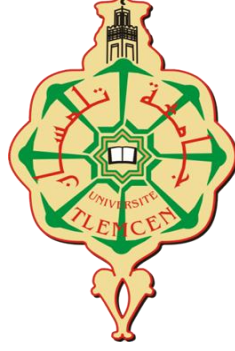


الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
République Algérienne Démocratique et Populaire

MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE
UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAÏD
FACULTE DE MEDECINE
DR. B. BENZERDJEB - TLEMCEN



وزارة التعليم العالي
والبحرر العلمى
جامعة أبو بكر بلقاىد
كلية الطب
د. ب. بن زرجب - تلمسان

DEPARTEMENT DE MEDECINE

MEMOIRE DE FIN D'ETUDE POUR
L'OBTENTION DU DIPLOME EN MEDECINE

THEME

MYELO-MENINGOCELE ET HYDROCEPHALIE

Encadré par : Pr BENALLAL

Co encadré : DR BENDAHMENE médecin assistante en neurochirurgie

Présenté par : DRAbed youcef chams eddine

Chef de service : Pr KHALDI

Service : neurochirurgie TLEMCEN

Année universitaire
2014 - 2015

Association Myélo -méningocèle et Hydrocephalie

Table des matières

- Introduction.....
- Définition.....
- Incidence.....
- Epidémiologie.....
- Causes.....
- Les anomalies associées à la myélo-méningocèle.....
Examen clinique.....
- Examens complémentaires.....
- Conduite à tenir.....
- Résultat.....
- Conseil génétique.....
- Que faire avant et pendant la grossesse ?.....
- Qu'est-ce que vous pouvez faire pour améliorer la situation de votre enfant ?
- Les avis médicaux.....
- Certains médecins proposeront un avortement.....
- Méningisme.....
- Matériels et méthodes.....
- Discussions.....
- Bibliographie.....

Introduction :

Les états dysgraphiques sont la conséquence d'un trouble du développement de la gouttière neurale ou du tube neural. Les malformations qui en résultent peuvent donc affecter un ou plusieurs des tissus dérivant du neurectoderme : système nerveux, méninges, rachis, muscles para vertébraux, revêtement cutané. L'atteinte du système nerveux ou, au contraire, son intégrité conditionnent la gravité de ces états dysgraphiques.

Pour la plupart des auteurs, les dysraphies spinales résultent d'un trouble de développement du neuropore postérieur, qu'il s'agisse soit d'un défaut de fermeture de la gouttière neurale vers la 3e, 4e semaine de la vie fœtale, soit pour GARDNER de la réouverture d'un tube neural déjà formé sous l'effet d'une hydrocéphalie évolutive, et ceci vers le 2e, 3e mois du développement fœtale.

Un spina bifida survient lors d'1 grossesse sur 2000 environ. Si l'un des parents est atteint de spina bifida, ou si un spina bifida a été diagnostiqué lors d'une précédente grossesse, il existe un risque d'environ 5 % de trouver chez le fœtus soit un spina bifida, soit une anencéphalie (c'est-à-dire, dans les deux cas, une malformation du tube neural). Ainsi, s'il y a une personne atteinte de spina bifida dans la famille, ou si une malformation du tube neural a été diagnostiquée lors d'une précédente grossesse, il est important d'être informé sur les risques pour la grossesse à venir, par un généticien par exemple. Celui-ci peut donner une information personnalisée, en tenant compte de l'histoire familiale.

1. Définition :

* La myélo-méningocèle Celle ci est beaucoup plus grave et malheureusement beaucoup plus fréquente.

Il y a hernie de tissu nerveux malformé dans la poche méningée. Le plus souvent, la moelle se termine à la face profonde du sac méningé en s'y étalant, prenant alors le nom de plaque médullaire. Les racines naissant de cette plaque sont malformées ; la moëlle en amont peut aussi être malformée (syringomyélie, diastématomyélie). Habituellement, le recouvrement cutané de ces malformations n'est pas complet et est fréquemment remplacé par la dure-mère voire la seule arachnoïde. De la sorte, la moëlle est visible au dôme de la malformation. Celle-ci est fragile et laisse fréquemment suinter du L.C.S..

*Le rachischisis est la forme extrême de la Myélo-méningocèle, et la plus grave. Ici, plus de sac ; la malformation n'est plus recouverte de méninges ; sur la ligne des épineuses, existe un large défaut cutané et méningé permettant de voir la moelle anormale. Les corps vertébraux en regard sont également le siège de malformations majeures.

2. Incidence :

En France, l'incidence des Spina bifida aperta est de 0,5 o/oo environ, supérieure dans le Nord - Pas De Calais et la Bretagne (plus précisément le nord finistère où elle atteint 2 o/oo).

L'incidence des spina bifida aperta est plus élevée dans les pays anglo-saxons et notamment l'Irlande, l'Ecosse, ou le Pays de Galles (4/oo).

3. Epidémiologie :

Les enquêtes épidémiologiques montrent que la fréquence des Spina bifida aperta dépend au moins de trois facteurs :

1. Ethniques Ces malformations sont moins fréquentes chez les Noirs et les Jaunes que chez les Blancs où elles affectent plus particulièrement les Anglo-Saxons

2. Génétiques Elles sont plus fréquentes chez les filles que chez les garçons, et dans la famille d'un proposant, le risque chez un germain est grossièrement multiplié par 10

3. Exogènes Variations séculaires de la fréquence des dysraphies (3 fois plus vers 1935 que vers 1965 à Boston), et augmentation de leur incidence durant les mois d'hiver et dans les catégories socio-professionnelles défavorisées en Grande Bretagne.

Ces facteurs exogènes consistent probablement en une carence vitaminique, notamment en acide folique .

Si la future mère est traitée par valproate de sodium (Dépakine) pour une épilepsie, le risque de spina bifida pour le fœtus est multiplié par 10. De façon générale l'épilepsie majore le risque de spina bifida pour le fœtus. Certains autres médicaments contre l'épilepsie (comme la carbamazépine) augmentent aussi ce risque. Il est donc nécessaire avant la grossesse de faire le point avec le médecin en charge de l'épilepsie : le traitement doit être adapté au mieux, en évitant autant que possible le valproate de sodium.

Il existe encore d'autres facteurs de risque de malformation du tube neural : le diabète mal équilibré, l'obésité, l'alcoolisme.

*Le pourcentage des risques d'avoir un enfant avec le spina-bifida selon la situation familiale est:

Parents sans antécédents familiaux de spina-bifida 0.1 %

Parents ayant déjà un enfant atteint de spina-bifida 5 %

Parents ayant déjà deux enfants atteints de spina-bifida 9 %

Un parent atteint de spina-bifida 5 %

Un parent atteint de spina-bifida ayant déjà un enfant atteint de spina-bifida 10 % à 15 %

Un parent ayant un frère ou une sœur atteint de spina-bifida 2 %

Un parent ayant un neveu, une nièce, un cousin ou une cousine atteint de spina-bifida 0,1 %

Les deux parents atteints de spina-bifida 12 %

4. Cause :

Le *spina bifida* est lié à une fermeture incomplète du tube neural durant le développement embryonnaire . Normalement, le développement du tube neural se produit au cours de la 4^e semaine après la fécondation. Le tube se situe dans la région postérieure, entre le bas du dos et le crâne. Il va se fermer normalement en commençant par le milieu, puis la fermeture progresse vers les extrémités du corps. Cependant, il arrive que le tube ne se ferme pas totalement : la fermeture cesse avant d'avoir atteint l'extrémité caudale de l'embryon. Les anomalies du tube neural comprennent aussi l'anencéphalie et l'encéphalocèle. Elles sont favorisées par le diabète, l'hyperthermie, et le cholestérol.

Des recherches récentes en génétique (Docteur Hubert Journal, Vannes) ont montré que l'une des causes du *spina bifida* est d'origine génétique. Les anomalies de fermeture du tube neural et des vertèbres sont positivement corrélées à la présence d'un allèle mutant du gène de la 5,10-méthylène tétrahydrofolate réductase. Cette MTHFR perd environ 55 % de son efficacité quand le codon 677 de son gène porte une thymine au lieu d'une cytosine. Le risque d'avoir un enfant atteint de *spina bifida* est donc plus grand chez les femmes qui ont déjà eu un enfant atteint de *spina bifida*. De même, le risque d'avoir un enfant atteint de *spina bifida* est augmenté si l'un des deux parents est lui-même atteint de *spina bifida* et que la mère ne prend pas d'acide folique. Les risques de malformations gravissimes augmentent encore quand les deux parents sont touchés et que la mère ne prend pas d'acide folique avant sa grossesse ou, au pire, durant son premier mois de grossesse. Des études récentes ont montré que le *spina bifida* est favorisé par un manque d'acide folique au début de la grossesse. Pour éviter cette situation, il est préférable de prendre sous forme de comprimé l'acide folique dans les six mois qui précèdent le début de la grossesse ou, au pire, dans le premier mois de grossesse.

La MTHFR est une enzyme clef du métabolisme de l'acide folique et de l'homocystéine. Ses mutations ont été impliquées dans des affections multifactorielles, comme les maladies neurologiques et cardiovasculaires qui s'améliorent avec un apport de folates.

Quelques rapports, à confirmer, suggèrent une corrélation entre le génotype 677C → T et les fentes palatines ou les anomalies congénitales cardiaques. Il semble que le génotype 677C → T accroît le taux d'avortement spontané de 30 % à 40 %, surtout en début de grossesse. Il augmente aussi de 40 % le risque de problèmes vasculaires placentaires et de 20 % la probabilité de pré-éclampsie. Il favorise aussi les retards mentaux, les stérilités et les risques de convulsions.

Des méta-analyses suggèrent que le génotype 677C → T peut être un modeste facteur de risque pour les accidents vasculaires cérébraux, les maladies coronariennes et les thromboses veineuses, et plus encore s'il existe une carence en acide folique.

Une association, encore controversée, a été notée entre la schizophrénie et l'allèle 677C → T. Une analyse, sur 6 000 individus, a indiqué que le génotype 677C → T accroît de 70 % le risque de

dépression. Des travaux sur la démence et le déclin cognitif léger ont trouvé une augmentation des taux d'homocystéine plasmatique chez un nombre significatif de patients. Toutefois le lien entre 677C→T et la démence d'origine vasculaire ou encore la maladie d'Alzheimer n'a pas été clairement établi.

Un apport insuffisant en folates prédispose au cancer colorectal. Cependant, si l'apport en acide folique est suffisant, le génotype 677C→T est paradoxalement associé à une diminution du risque de cancer colorectal. Il exerce aussi un effet protecteur dans les leucémies lymphocytaires aiguës. Lorsque l'apport en folates est insuffisant, l'augmentation du risque de contracter certains cancers est associée au génotype 677C→T. Chez la souris mutantes MTHFR ont aussi été signalées des atteintes hépatiques et cérébelleuses, des retards de développement, etc.

Dans la population générale le risque de survenue de *spina bifida* se situe entre 1,2 et 1,6 pour 1 000 grossesses en Bretagne et 0,5 à 1 pour 1 000 dans le reste de la France. Après un antécédent familial le risque se situe autour de 3 pour 1 000. Après un antécédent personnel le risque se situe autour de 3 pour 100.

5. les anomalies associées à la myélo-méningocèle :

est d'autant plus fréquentes que la Myélo-méningocèle est plus sévère et plus bas située.

1. L'hydrocéphalie : Elle est présente dans 80 % des Myélo-méningocèle, et se développe dès l'âge foetal comme le montrent la plupart des échographies anténatales de ces enfants. La macrocrânie est inconstante ; ce fait s'expliquerait par une fuite de L.C.S., soit intra amniotique chez le foetus, soit à l'air libre chez le nouveau-né. L'évolutivité de cette hydrocéphalie semble dépendre du siège de la malformation et surtout de la gravité du tableau neurologique. Ainsi, elle est plus fréquemment évolutive dans les formes lombaires (80 %) que dans les formes sacrées (50 %) ou thoraciques (43 %) ; elle est aussi d'autant plus fréquente que les déficits neurologiques sont plus graves : ainsi, l'hydrocéphalie est rare dans les méningocèles mais pratiquement constante dans les myéломéningocèles lombo-sacrées avec paralysies importantes. La cause habituelle de cette hydrocéphalie est la malformation d'ARNOLD CHIARI. Plus rarement, la cause en est une autre malformation : sténose de l'Aqueduc de SYLVIUS, kyste de DANDY WALKER, kystes intra-cérébraux. Elle peut être enfin la conséquence d'une méningite consécutive à l'infection du MM. Il n'est pas rare que cette hydrocéphalie puisse se stabiliser spontanément. Inversement, une hydrocéphalie apparemment stabilisée peut se décompenser dans les suites de la fermeture de la myéломéningocèle. Une des raisons invoquées est la suppression de la fuite de L.C.S. à ce niveau.

2.. La malformation d'ARNOLD CHIARI : Elle se définit par la présence anormale dans le rachis cervical des amygdales cérébelleuses, parfois d'une partie des hémisphères cérébelleux et du tronc cérébral.

Par ordre de gravité on a décrit les formes 1 (hernie exclusive des amygdales), 2 (hernie des amygdales et du tronc +/- du cervelet), 3 (encéphalocèle occipitale associée à une forme 2).

Dans la Myélo-méningocèle, la forme habituelle est le CHIARI 2. Il est à noter que dans les cas de SBA, la malformation d'ARNOLD CHIARI ne s'associe pas à des malformations de la charnière cervico-occipitale.

3. Ses conséquences :

Ses conséquences possibles sont au nombre de 04. Elles peuvent éventuellement s'associer entre elles . Par ordre décroissant de fréquence, elles sont :

l'hydrocéphalie, pratiquement constante, par blocage du L.C.S. au niveau des orifices de sortie du IVe ventricule et/ou des espaces sous-arachnoïdiens du rachis cervical haut et de la base du crâne.

la paralysie plus ou moins importante des paires crâniennes basses (IX, X, XI ; parfois XII), responsable de stridor par paralysie des dilatateurs de la glotte, de troubles de la déglutition, de troubles de la phonation. Ces paralysies peuvent être déclenchées, aggravées ou entretenues par la survenue de l'hydrocéphalie.

Des signes de compression de la moelle cervicale haute se traduisant par un syndrome pyramidal des membres supérieurs et parfois des déficits moteurs au même niveau.

Eventuellement une syringomyélie et/ou une syringobulbie.

Autres malformations : il faut rechercher l'existence d'une agénésie du corps calleux et celle d'une petite fosse postérieure avec implantation très basse des sinus latéraux, conséquence de la malformation d'ARNOLD CHIARI.

6. L'examen clinique :

l'examen clinique d'un nouveau né porteur d'un SBAL'examen doit se fixer 4 objectifs :

- reconnaître la malformation
- en apprécier les conséquences au niveau des membres inférieurs, des sphincters, et de l'encéphale
- rechercher des malformations associées
- dresser un pronostic fonctionnel.

1. Reconnaître la malformation Le plus souvent, le diagnostic est évident : tuméfaction de volume variable, implantée plus ou moins largement sur la ligne médiane, habituellement dans la région lombo-sacrée, plus rarement dans la région cervicale, exceptionnellement au niveau dorsal. Selon le type de la malformation, le revêtement cutané est soit complet (Mémingocèle) soit incomplet (Myélo-méningocèle). Dans ce dernier cas, le dôme de la malformation est occupé par un tissu charnu rosé et suintant (la plaque médullaire) ; de part et d'autre de la plaque, le revêtement de la poche est translucide (arachnoïde, dure mère) jusqu'à parvenir en périphérie à l'épithélium normalement constitué.

Devant un myélo-méningocèle, il faut :

- apprécier la taille de la malformation
- apprécier la qualité du revêtement cutané

- rechercher une fuite de L.C.S. (suintement au niveau de l'aire médullaire ou écoulement massif de L.C.S. parfois responsable de l'affaissement du sac méningé)

Le diagnostic clinique entre méningocèle et myéломéningocèle est en règle simple, la première, au contraire de la deuxième, se caractérisant par un examen neurologique normal et une malformation épithélialisée.

Dans de rares cas cependant, la Myélo-méningocèle peut être recouverte de peau, soit d'emblée, soit du fait d'une épithélialisation secondaire.

La M peut aussi s'accompagner de déficits. C'est pourquoi des examens neuro-radiologiques s'imposent pour en déterminer le type.

2. *Apprécier les conséquences au niveau des membres inférieurs, des sphincters, et de l'encéphale*

Membres inférieurs : On appréciera la qualité de la gesticulation spontanée de l'enfant, sa réactivité à la douleur, et la présence de signes indirects de paralysie : déformation du squelette jambier, pied-bot, amyotrophie des membres et des fesses, et fessum de hanche.

Sphincters : On recherchera :

soit des signes évidents de paralysie sphinctérienne : fuite urinaire permanente ou lors des cris et à la verticalisation, béance anale, voire prolapsus

soit des signes plus discrets ; leur détection est alors difficile et ne s'apprécie vraiment que par l'examen de l'anus : disparition des plis radiaires de la marge anale, absence de réflexe anal, hypotonie du sphincter anal et du périnée.

Crâne : L'objectif est de rechercher une hydrocéphalie et les conséquences possibles d'une éventuelle malformation d'ARNOLD CHIARI. Il faut donc apprécier la taille et la tension des fontanelles, mesurer le périmètre crânien, rechercher un stridor, des troubles de la déglutition et des réflexes pyramidaux aux membres supérieurs en se rappelant qu'un périmètre cranien normal ou bas n'élimine pas l'existence d'une dilatation ventriculaire.

Articulation de la hanche à la recherche d'une luxation

3. *Rechercher des malformations associées*

Celles-ci sont présentes chez environ 10% des enfants atteints. L'étude de grandes séries d'enfants avec SBA a montré une moyenne de 2,2 malformations associées par patient. Une telle fréquence rend donc absolument nécessaire la pratique d'un examen somatique clinique et radiologique complet en vue de leur dépistage.

4. Dresser un pronostic fonctionnel : Hormis les cas extrêmes (déficits massifs ou en apparence nuls), il est toujours très difficile d'estimer ce que sera le devenir fonctionnel de l'enfant.

Schématiquement, il faut opposer les malformations sacrées, responsables de troubles sphinctériens exclusifs, à celles plus haut situées qui, en outre, entraînent des paralysies de gravité variable au niveau des membres inférieurs. Parmi ces dernières, il faut distinguer celles où les paralysies incluent les fessiers et le quadriceps de celles où les paralysies sont essentiellement distales. Les premières vont entraver la station debout et nécessiter de grands appareillages pelvi-cruro-pédiens avec aide

de marche, voire le fauteuil roulant. Les secondes nécessiteront des appareillages plus légers, ou de simples chaussures orthopédiques. Cependant, quant l'atteinte des fessiers est importante (S1), l'érection du tronc est compromise pouvant nécessiter l'utilisation de cannes ou d'appareillage lourd.

7. Examens complémentaires :

Certains sont à faire d'emblée :

1-radiographies du rachis et du thorax pour préciser le niveau et l'étendue du Spina Bifida et dépister d'autres malformations

2-radiographies des hanches à la recherche d'une luxation

3-radiographies des pieds en charge

4-radiographies du crâne

5-une échographie et/ou un scanner ou I.R.M. cérébral pour apprécier le degré de dilatation des ventricules et l'existence éventuelle d'une malformation cérébrale associée



Échographie a 21 semaines du myéломéningocèle foetale

6-Une I.R.M. médullaire quand la malformation est épithélialisée ou de siège dorsal ou cervical.

D'autres seront à faire secondairement, après l'intervention sur la malformation :

une échographie rénale et vésicale +/- une urographie intra veineuse avec cystographie rétrograde pour connaître l'état des voies excrétrices urinaires et rechercher résidu vésical et reflux vésico-urétéral

► enfin, en cas de stridor, de paralysies de la déglutition, ou de troubles neurologiques des membres supérieurs, il peut être utile de demander une *laryngoscopie* pour préciser l'état de motricité des cordes vocales, et une *I.R.M. de la charnière cranio-cervicale* pour apprécier la gravité de la malformation d'ARNOLD CHIARI.

8. Conduite à tenir

1. En période prénatale Dans la maternité Il faut préserver la lésion de toute souillure et éviter sa rupture. Pour ce faire, placer l'enfant en décubitus ventral, recouvrir le Spina Bifida d'un pansement stérile, gras ou humide, de compresses puis d'un pansement occlusif et épais.

Dans le service spécialisé L'enfant doit être pris en charge par une équipe pluridisciplinaire, dont le rôle est de faire le bilan des lésions et de porter l'indication opératoire. En théorie, il faut opérer d'urgence les malformations rompues, opérer rapidement celles qui menacent de se rompre, opérer de façon différée celles qui sont épithélialisées (à l'abri d'une rupture et donc de méningite).

En pratique, les indications sont parfois modulées en fonction de la gravité des déficits et de la volonté des parents ; de ce fait, dans certains centres, l'abstention chirurgicale en période néo-natale est devenue plus fréquente, le traitement de la malformation étant alors retardé de quelques semaines pour ne s'appliquer qu'aux survivants. La cure chirurgicale de la malformation ne peut en principe espérer améliorer les paralysies existantes ; elle vise à réintégrer dans le canal rachidien les éléments nerveux éventuellement contenus dans la poche puis à fermer de façon étanche les méninges et la peau.

Le traitement chirurgical de la myélo-méningocèle ne résume pas les soins à apporter à l'enfant. Il faut en outre :

▶ traiter l'hydrocéphalie : quand elle est évolutive, par la mise en place d'une valve : la myélo-méningocèle est associé dans 80 % des cas à une hydrocéphalie qui nécessite la pose d'une dérivation ventriculo-péritonéale pour évacuer le trop-plein de liquide céphalo-rachidien. Autrefois la dérivation ventriculo-cardiaque était utilisée, mais désormais les chirurgiens l'évitent généralement, la dérivation ventriculo-péritonéale étant aussi efficace et moins dangereuse. L'opération (lorsqu'elle est nécessaire) doit se faire peu de temps après la naissance (quelques semaines à quelques mois), sinon le nouveau né souffrira de troubles neurologiques et dans les cas les plus graves, des retards mentaux irréversibles (le liquide céphalo-rachidien écrase le cerveau, et la pression déforme les plaques crâniennes non encore soudées, faisant grossir anormalement la tête du nouveau-né).

Une hydrocéphalie non traitée conduit à la mort de l'enfant.

- ▶ prévenir les déformations articulaires ou les corriger par une kinésithérapie et la confection d'attelles de posture et/ou coussins d'abduction
- ▶ prévenir ou déjà traiter les infections urinaires en instaurant, à condition qu'il n'y ait pas de reflux vésico-urétéral, des expressions vésicales pluriquotidiennes +/- antibiotiques. En cas de reflux, on pratiquera des sondages vésicaux intermittents.

2. Traitement à long terme : Il nécessite la collaboration d'une équipe multidisciplinaire. Il a pour objectif d'éviter, de dépister ou de traiter trois types de complications :

Orthopédiques Avant tout les déformations articulaires, parfois les troubles de la statique rachidienne, les fractures pathologiques, les maux perforants

Urologiques Infections urinaires, reflux urétéral, hydronéphrose, lithiases

Neurochirurgicales Infection ou obstruction de valve, décompensation tardive de la malformation d'ARNOLD CHIARI, ou beaucoup plus rarement aggravation neurologique que pourrai en entraîner une syringomyélie, une diastématomyélie ou une moelle fixée.

La prise en charge de ces patients nécessite en outre la présence de rééducateurs, de kinésithérapeutes, d'éducateurs, et de psychologues.

10 Résultats :

Cette prise en charge pluridisciplinaire a permis une amélioration considérable du sort de ces enfants. Les handicaps majeurs restent les troubles moteurs et l'incontinence sphinctérienne.

Sur le plan moteur, la majorité des enfants auront des appareillages et subiront des interventions orthopédiques correctrices multiples. Certaines séries font état de 32% de sujets autonomes avec ou sans appareillage.

Sur le plan sphinctérien, il faut distinguer d'un point de vue social les enfants dont la paralysie vésicale est flasque de ceux dont la paralysie vésicale est spastique. Les premiers sont en effet incontinents, ce qui gêne leur intégration sociale. Les seconds peuvent être propres à condition que la vessie soit vidée à intervalles fixes par sondages. Chez l'enfant de plus de 5-6 ans, il peut s'agir d'auto-sondages. La pratique de ces sondages et, chez les enfants incontinents les expressions vésicales pour vider la vessie le plus complètement possible ont permis de réduire considérablement les indications de dérivations urinaires à la peau ainsi que la fréquence des infections urinaires. L'insuffisance rénale est devenue l'exception.

Plus de 70% des malades ont des possibilités intellectuelles leur permettant une scolarité ou un apprentissage normaux.

Le traitement d'un SBA est lourd. Un enfant valvé nécessite une moyenne de 3 interventions chirurgicales ; 80% des enfants subissent entre quatre et six interventions orthopédiques et 41% au moins une intervention urologique.

11 Conseil génétique :

diagnostic anténatal et prévention

1. Le dépistage Le véritable "traitement" d'un SBA est préventif soit par détection anténatale et interruption thérapeutique de grossesse, soit prophylactique.

Le diagnostic antenatal se fait par :

L'échographie foetale Elle montre typiquement le défaut osseux, l'ectasie méningée, l'hydrocéphalie, la petite fosse postérieure et souvent des pieds bots et des membres inférieurs peu mobiles.

L'amniocentèse Elle permet le dosage à la 16e semaine de grossesse de l'alpha-foeto-protéine et de l'acétylcholinestérase dans le liquide amniotique. Leur augmentation n'existe cependant que dans les malformations ouvertes.

L'I.R.M. Si l'échographie fait partie du bilan systématique de surveillance d'une grossesse, l'amniocentèse est réservée aux grossesses à risque (premier enfant atteint de SBA) et aux foetus avec anomalies échographiques, et l'I.R.M. est indiquée en cas d'échographie douteuse. Il faut savoir que l'échographie peut être apparemment normale dans les formes mineures de SB.

2. La prévention Des études récentes ont démontré qu'un régime riche en acide folique administré à titre prophylactique pendant la période péri-conceptionnelle aux femmes à risque ou originaires des régions où les Spina Bifida Aperta sont particulièrement fréquents aboutissait à une diminution significative de l'incidence de ces malformations.

Pour toute les femmes

L'acide folique (ou vitamine B₉) a prouvé son utilité dans la prévention du *spina bifida*. Il est recommandé aux femmes ayant planifié leur grossesse de prendre au moins 0,4 mg d'acide folique à partir d'un mois avant la conception, puis 1 mg par jour pendant les trois premiers mois de la grossesse, ce qui réduit le risque de 50 à 85 %. L'acide folique est un facteur de maturation des cellules, qui est aussi indispensable à l'hématopoïèse (voir anémie). Les sources les plus importantes d'acide folique sont le pain complet, les pois et haricots, les légumes verts, et les fruits. Ses carences sont favorisées par une insuffisance d'absorption en particulier après résections intestinales, mais aussi par la prise de la pilule et/ou d'anticonvulsivants et/ou d'alcool.

Pour les femmes présentant un facteur de risque identifié

Pour les femmes épileptiques prenant un traitement (valproate de sodium, carbamazépine, Méthotrexate) ou pour celles ayant des antécédents d'anomalie de fermeture du tube neural, une dose plus élevée de vitamine B₉ est proposée, de l'ordre de 5 mg/j, selon les mêmes modalités. On propose par ailleurs un dépistage spécifique, portant sur le dosage sanguin de l'homocystéine, de la bétaine, de l'alpha-fœtoprotéine, et des échographies morphologiques répétées par un médecin spécialisé.

12 QUE FAIRE AVANT ET PENDANT LA GROSSESSE ?

Afin de diminuer ces risques chez les enfants à naître, la future maman doit consommer un minimum de 0,4 milligrammes (mg) (soit 400 microgrammes) d'acide folique chaque jour (si pas d'antécédents). La plupart des multivitamines que l'on recommande pour les femmes enceintes contiennent cette quantité d'acide folique, voire, bien souvent, 1 mg. Cette quantité minimale est suffisante pour des personnes qui n'ont pas d'antécédent familial de spina-bifida, c'est-à-dire qu'aucune personne proche dans la famille de la future maman ne présente cette malformation. Par « personne proche », on entend, les oncles et tantes, les parents et les frères et sœurs. Une personne dont un cousin présente un spina-bifida n'aura pas plus de risque d'avoir un enfant qui a le spina-bifida que tout autre personne dans la population qui n'aurait pas d'antécédents familiaux.

Les troubles maternels entraînant une carence en vitamine B12, y compris l'anémie pernicieuse, les troubles de l'absorption comme la maladie cœliaque, peuvent entraîner un risque accru d'ATN (anomalies du tube neural). Chaque femme devra être bien précise et ne rien oublier dans les informations qu'elle transmettra au médecin. Cette recommandation vaut également si elle

s'adresse à un pharmacien pour avoir des renseignements sur la prévention du spina-bifida et sur les quantités d'acide folique qu'elle devra prendre.

Plusieurs études ont démontrées que l'alimentation contribue au bien-être du fœtus et que de façon préventive, toutes les femmes (ayant des antécédents) devraient s'assurer que leur menu comporte des aliments riches en acide folique : orge, haricots au four, levure de bière, endives, pois chiches, légumes-feuilles verts, lentilles, jus d'orange, oranges, pois, riz, fèves de soya, pois secs, choux de Bruxelles, blé et germe de blé. Les légumes devraient être cuits légèrement car une cuisson excessive détruit les vitamines qu'ils contiennent.

La règle d'or : trois mois avant la conception, trois mois après

Le tube neural, qui sera à l'origine du cerveau et de la colonne vertébrale de l'enfant, se forme dans les trois premières semaines du développement du fœtus. Ainsi, l'avenir de l'enfant se joue avant même que la plupart des femmes savent qu'elles sont enceintes. Afin de permettre à la prévention d'être efficace, une future mère devrait donc commencer à consommer de l'acide folique dès qu'elle pense avoir des enfants ou qu'elle arrête l'emploi de son moyen de contraception. Enfin, idéalement, puisque près de la moitié des grossesses n'est pas planifiée, il faudrait que toutes les femmes en âge de concevoir prennent de l'acide folique.

13 QU'EST CE QUE VOUS POUVEZ FAIRE POUR AMELIORER LA SITUATION DE VOTRE ENFANT ?

Il n'y a pas grand-chose que vous pouvez faire, mais l'une des choses les plus importantes, c'est de prendre du temps pour parler de vos sentiments. Voici une liste des choses que vous pourriez faire :

- * Continuez le style de vie sain comme vous l'aviez au début de la grossesse. Fumer et l'abus d'alcool sont mal pour tous les enfants, aussi quand ils ont une incapacité.
- * Acceptez que l'enfant à naître soit le vôtre. C'est le même enfant que vous aimiez avant le diagnostique. La seule différence est le diagnostique que vous avez reçu. Vous aimez votre enfant et cet amour vous aidera vous ,ainsi que votre enfant.
- * Faites un rendez-vous avec des conseillers spécialistes qui peuvent délivrer de l'information actualisée sur le Spina Bifida et l'Hydrocéphalie. Le traitement a beaucoup évolué pendant les 10 dernières années, influençant les perspectives.
- * Demandez de rencontrer d'autres parents qui ont un enfant atteint de Spina Bifida et d'Hydrocéphalie. Ils peuvent vous parler de comment ils réussissent et vivent avec les problèmes qui peuvent se présenter.
- * Dans la plupart des cas, la situation idéale pour votre enfant est d'avoir une grossesse entière et complète. Votre enfant se trouve en sécurité dans votre ventre.
- * Généralement, le traitement commencera directement après la naissance. Ceci inclura la clôture du dos et souvent aussi le traitement de l'Hydrocéphalie. Le choix du médecin, préférablement un neurochirurgien qualifié, est important. Idéalement, choisissez un hôpital avec une équipe spécialiste de Spina Bifida et d'Hydrocéphalie pour l'accouchement, pour que la maman et l'enfant ne soient pas

séparés. Si cela n'est pas possible, l'expertise d'un (neuro)chirurgien qualifié est importante car cela peut prévenir beaucoup de problèmes et peut réduire le niveau de paralysie.

* Lisez tout ce que vous pouvez trouver sur le Spina Bifida et l'Hydrocéphalie et informez les grands-parents et vos amis de votre enfant différent.

14 LES AVIS MEDICAUX

Les deux partenaires devraient être ensemble pour écouter l'information et les avis médicaux. Les médecins expliqueront les éléments médicaux de la condition de l'enfant. Il est plus facile quand les deux partenaires écoutent toute l'information. Ensemble vous entendrez plus, et mieux. L'information strictement médicale peut être alarmante et peut-être il faudra le répéter plusieurs fois avant que vous compreniez véritablement tout ce qui est dit et vous aurez besoin de temps pour absorber cette information. Même à l'époque technique d'aujourd'hui, il est difficile pour les médecins d'estimer précisément la sévérité de l'incapacité de votre enfant même s'ils se sont spécialisés dans le domaine.

15 CERTAINS MEDECINS PROPOSERONT UN AVORTEMENT

Certains médecins jugent que les personnes atteintes de Spina Bifida ont une qualité de vie inférieure qui ne pourrait pas valoir la peine. Celle-ci est une vision étroite, médicalement alignée qui ignore d'autres points de vue. Certainement, il y a plusieurs problèmes médicaux liés au Spina Bifida et à l'Hydrocéphalie, mais la qualité de vie n'est pas seulement une affaire médicale. Ceux qui sont les mieux qualifiés à juger - les personnes atteintes de Spina Bifida et d'Hydrocéphalie - sont convaincues que leurs vies en valent la peine.

Méningisme

Définition

Syndrome (ensemble de symptômes) incluant la presque totalité de tous les signes (fonctionnels) qui apparaissent le plus souvent au cours de la méningite aiguë alors qu'il n'existe pas de lésions (objectives) des méninges.

Généralités

La méningite se définit comme une inflammation des méninges s'accompagnant de symptômes tels que des maux de tête (céphalée), une hypertermie (fièvre), des nausées, des vomissements, des troubles moteurs, des phénomènes psychiques etc... Au cours du méningisme certains de ces symptômes sont présents mais il n'existe pas d'inflammation méningée.

Historique

Ce terme a été proposé par E. Dupré en 1894.

Classification

On distingue plusieurs variétés de méningisme (liste non exhaustive) :

- Méningisme réflexe
- Le méningisme dû à une infection ou à une intoxication

Physiopathologie

Le méningisme s'observe essentiellement dans l'enfance et au début de l'adolescence. Pour certains spécialistes en neurologie voir en psychologie il s'agit d'une forme de névropathie.

Matériel et méthodes :

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 32 patients porteurs de myélo-méningocèle+d'hydrocéphalie et hospitalisés au sein du service de neurochirurgie du CHU de Tlemcen sur une période de 10 ans allant du mois de Janvier 2004 au mois de décembre 2014.

Pour mener ce travail, nous avons consulté :

Les registres des admis au service de neurochirurgie et les dossiers des malades hospitalisés pour hydrocéphalie.

Nous avons recueilli et analysé les paramètres suivant

- Nom et prénom du patient.
- Age du malade.
- Sexe du malade.
- Origine géographique

Résultats :

I. Epidémiologie :

I-a Répartition des cas selon les années :

Graphique N °1 :Répartition des cas selon les années.

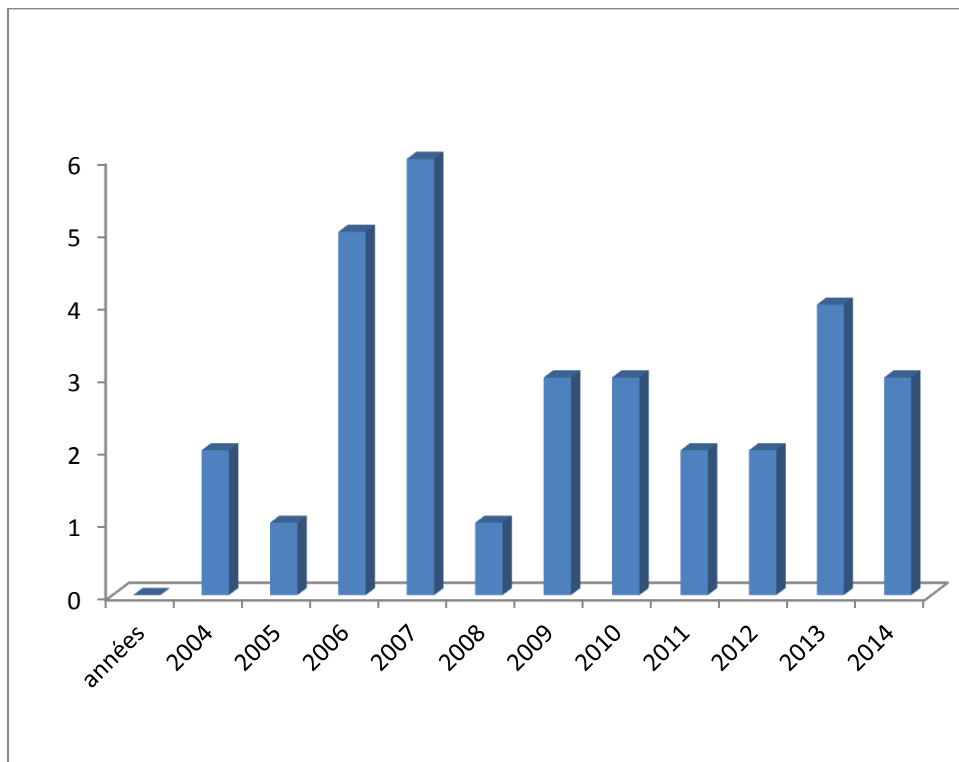


Tableau 1 : répartition des cas selon les années.

années	nbre de cas	pourcentage
2004	2	6.25
2005	1	3.1
2006	5	15.62
2007	6	18.75
2008	1	3.1
2009	3	9.37
2010	3	9.37

2011	2	6.25
2012	2	6,25
2013	4	12.5
2014	3	9.37

✓ Le nombre maximal de cas d'hydrocéphalie a été noté en 2007 avec 06cas, soit 18.75 %(le pourcentage =le nombre de cas durant l'année concerné*100/le nombre totale des cas durant les 10 ans(32))

par exemple :en 2007 on a 6 cas ; le pourcentage : $6*100/32=18.75\%$

✓ Dans notre série, la moyenne annuelle des cas des hydrocéphalies est de 3 cas /an.

I-b Répartition des malades selon le sexe :

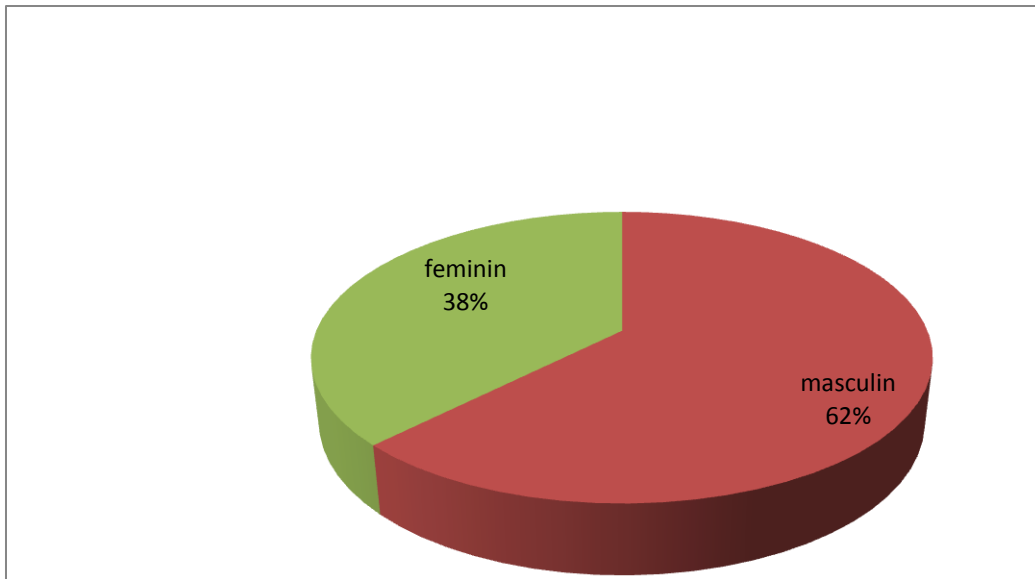
✓ On note une prédominance masculine avec 20 cas, soit 62.5% ; contre 12 cas pour le sexe féminin, soit 37.5 %.

✓ Le sexe ratio est de 1.2 .

Tableau 2 : répartition des cas selon le sexe.

masculin	20
féminin	12

Graphique 2 : répartition des cas selon le sexe.



I-c Répartition des cas selon l'âge :

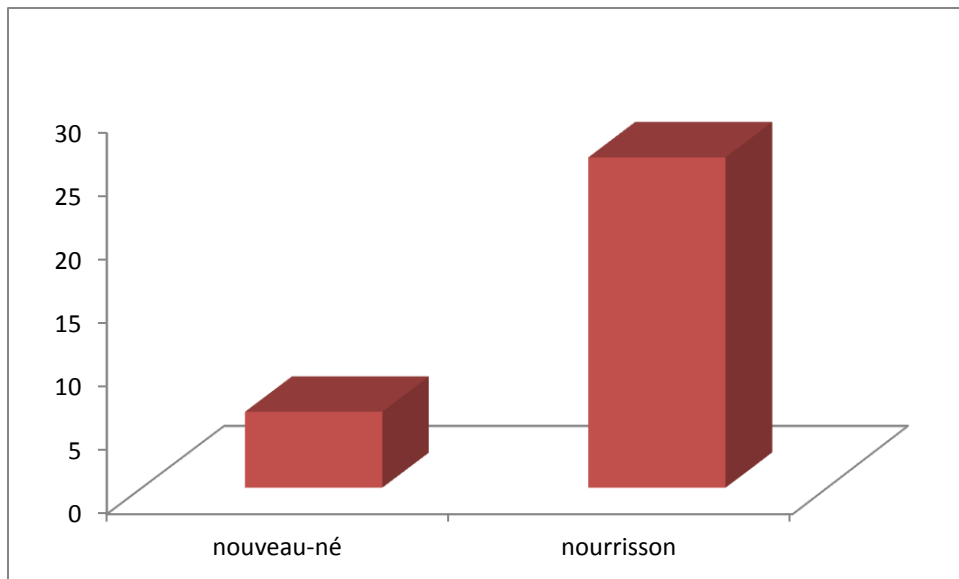
✓ La répartition d'âge est bien illustrée dans le tableau ci-dessous, en notant un pic pour la tranche d'âge des nourrissons comprise entre 2 et

24 mois avec 26 cas, soit 81.25%

Tableau3 : répartition des cas selon l'âge

tranche d'âge	nombre
nouveau-né	6
nourrisson	26

Graphique3 : répartition des cas selon l'âge.



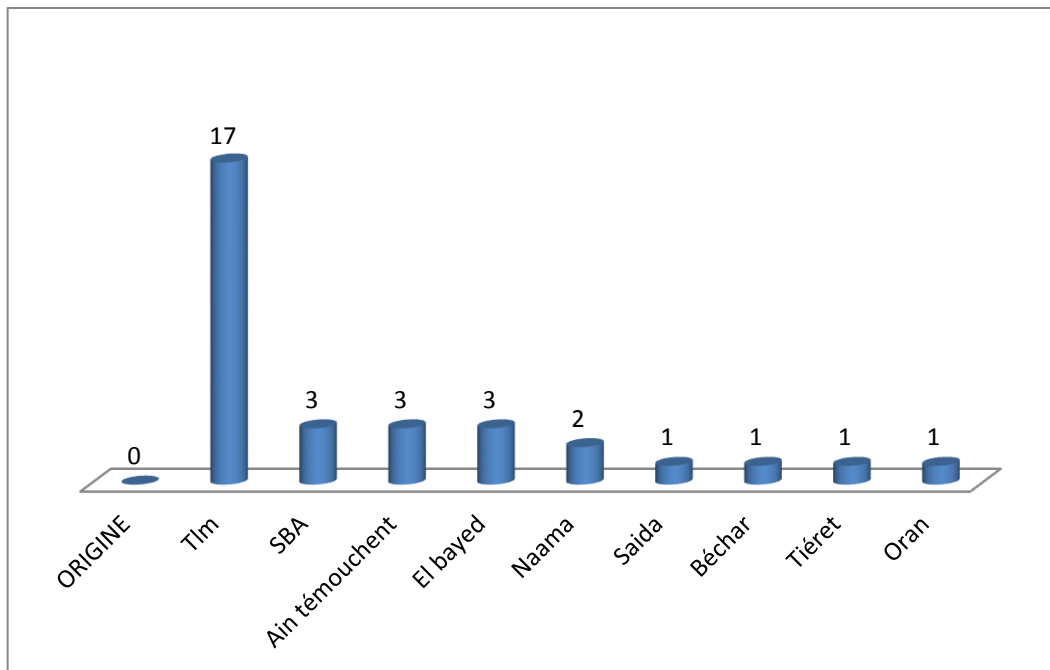
1-d Répartition des cas selon l'origine géographique:

*La répartition est bien illustrée dans le tableau ci - dessous notant que le nombre maximal de cas a été noté à Tlemcen avec 17 cas, soit 53.12 % .

Tableau 4 : Répartition des cas selon l'origine géographique

Tlm	17
SBA	3
Ain témouchent	3
El bayed	3
Naama	2
Saida	1
Béchar	1
Tiaret	1
Oran	1

Graphique4 : répartition des cas selon l'origine géographique



Discutions :

L'association myélo- méningocèle et hydrocéphalie est une pathologie assez fréquente , son incidence est variable d'un payer à l'autre

Dans notre série , nous avons recensé 32 cas d' association de myélo- méningocèle et d'hydrocéphalie durant les 10 ans allant de 2004 au 2014 soit 4.95% de l'ensemble des hospitalisations enfant, nourrisson et nouveau-née dans le service (le pourcentage =le nombre totale des malades présente une association myélo-méningocèle et hydrocéphalie durant les 10 ans * 100 / le nombre totale des hospitalisations dans le service de neuro- chirurgie Tlemcen durant une période de 10 ans allant de 2004 au 2014 qui est 646cas)

Ces études ne reflètent pas l'incidence réelle au niveau de la population générale.

La prédominance du sexe masculin est maintenant admise, cette prédominance s'explique en partie par le fait que l'association myélo- méningocèle et hydrocéphalie congénitale peut se transmettre sur un mode lié au sexe. (On a retrouvé un sex ratio de 1.2)

Dans notre série nous reportons 26 cas révélés à l'âge nourrisson comprise entre 2 mois et 2 ans.(on estime que cette maladie est l'apanage du nourrisson)

La répartition des cas selon l'origine géographique notant un nombre maximale des cas à Tlemcen. ce nombre s'explique en partie par le fait du proximité des malades au CHU

Tlemcen.

Bibliographie

1. MARTIN D. TIMCHUR A, JULIE-MARTHE GRENIER B, MICHELLE A.WESSELY MRI of the cranium: Normal anatomy and common pathologies Clinical Chiropractic (2008) 11, 90—102

2. FROMONT.A, D. BEN SALEM, T. MOREAU, F. RICOLFI, M. GIROUD

Céphalées aiguës

EMC-Médecine 2 (2005) 66-81

3. COTTY. F, MA. CARPENTIER, P. DESCAMPS, F. PERROTIN, D. RICHARD-LENOBLE.

Toxoplasmose congénitale avec hydrocéphalie diagnostiquée in utéro : évolution sous traitement.

Archives de pédiatrie 1997, 4 : 247-250

4. M.L. MOUTARD, A. GELOT.

Diagnostic prénatal d'anomalies cérébrales de pronostic incertain que dire ? Que faire ?

Archives de pédiatrie 13 (2006) 825-834 60. B. CAMARA, A. LY/BA, P.M. FAYE, A. BA, I. BA, S. DIA/NDOUR, M. BA1, H.D. SOW

La tuberculose méningée en milieu pédiatrique sénégalais : a propos de 14 cas.

Archives de Pédiatrie 2008;15:321-322.

5. YAZIGI-RIVARD L., C. MASSEROT, J. LACHENAUD, I. DIEBOLD-PRESSAC, A. APRAHAMIAN, D. AVRAN, F. DOZ

Le médulloblastome de l'enfant

Département d'oncologie pédiatrique

.6 ECHOLI.A.P, N. BONI, E.AOISSI, A.KONAN, M.OREGA, L.KOFFI ADONIS

Complications neurochirurgicales des méningites purulentes en zone tropicale

Neurochirurgie, 1999 ; 45, n° 3, 219-224

7. KILANI. B, L. AMMARI, H. TIOUIRI, A. GOUBONTINI, F. KANOUN, F. ZOUITEN, T.-B. CHAABENE

Manifestations neuroradiologiques initiales de la tuberculose du système nerveux central de l'adulte. À propos de 122 cas.

Service des maladies infectieuses, Hôpital la Rabta, 1007 Jebbari, Tunis, Tunisie La revue de médecine interne 24 (2003) 86-96

8. VALERIA CAPRA, PATRIZIA DE MARCO, ELISA MERELLO , AVE MARIA BAFFICO , MAURIZIA BALDI , MARIA TERESA DIVIZIA , STEFANIA GIMELLI , DELPHINE MALLET , ALESSANDRO RASO , SAMANTHA MASCELLI , PAOLO TOMA` , ANDREA ROSSI , MARCO PAVANELLO , ARMANDO CAMA , CINZIA MAGNANI

Craniosynostosis, hydrocephalus, Chiari I malformation and radioulnar synostosis: Probably a new syndrome

European Journal of Medical Genetics 2008, p 14-19

9. C.-P. CHEN, C.-Y. TZEN, S.-R. CHERN, F.-J. TSAI, C.-Y. HSU, C.-C. LEE, M.-S. LEE, C.-W. PAN, W. WANG.

A 12 Mb deletion of 6p24.1→pter in an 18-gestational-week fetus with orofacial clefting, the Dandy-Walker malformation and bilateral multicystic kidneys,

European Journal of Medical Genetics (Novembre 2008),

10 avec AFP, « Succès d'une chirurgie réparatrice effectuée sur un fœtus en France », *Le Monde*, 19 novembre 2014 ([lire en ligne \[archive\]](#))

11 « Chirurgie fœtale et malformation congénitale, l'Hôpital Armand Trousseau signe une 1ère en France » [\[archive\]](#), sur www.reseau-chu.org *l'actu des CHU*, 19 novembre 2014 (consulté le 19 novembre 2014)

LISTE DES ABREVIATIONS :

- LCS : liquide cébrospinal.
- LCR : liquide céphalo rachidien
- PC : périmètre crânien.
- SA : semaine d'aménorrhée
- HTIC : hypertension intracrânienne.
- MMG : myélo-méningocèle.
- BIP : diamètre bipariétal.
- LVR : latéral ventricular ratio.
- VHR : ventricular Horn ratio
- CMV : cytomégalovirus.
- mmHg : millimètre de mercure.
- HSD : hématome sous durale.
- ETF : échographie transfontanellaire.
- TDM : tomodensitométrie.
- IRM : imagerie par résonance magnétique.
- EEG : électroencéphalogramme.
- PL : ponction lombaire.
- VCS : ventriculocisternostomie.
- DVP : dérivation ventriculopéritonéale.
- DVA : dérivation ventriculoatriale.
- V3 : troisième ventricule.
- SBA : Spina bifida aperta.