

**Ministère de l'Enseignement Supérieur  
et de la Recherche Scientifique**

**République du Mali**

**Un Peuple-Un But-Une Foi**



**UNIVERSITÉ DES SCIENCES, DES TECHNIQUES  
ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO (USTTB)**



**FACULTÉ DE MÉDECINE ET D'ODONTOSTOMATOLOGIE (FMOS)**

**ANNÉE UNIVERSITAIRE 2019-2020**

**N°.....**

## **TITRE**

**ASPECTS ÉPIDÉMIOLOGIQUES, CLINIQUES  
ET THÉRAPEUTIQUES DU SPINA BIFIDA  
DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE  
PÉDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE**

## **THÈSE**

**Présentée et soutenue publiquement le 23/07/2020 devant la Faculté de  
Médecine et d'Odonto-Stomatologie (FMOS)**

**Par M. Abou TRAORE**

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine**

**(DIPLÔME D'ÉTAT)**

## **Jury**

**Président : Pr. Samaké Broulaye**

**Membre : Dr. Kamaté Benoi**

**Co-directeur : Dr. Djiré Mohamed Kassoum**

**Directeur : Pr. Coulibaly Yacaria**

**FACULTE DE MEDECINE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE**

**ANNEE UNIVERSITAIRE 2018– 2019**

**ADMINISTRATION**

DOYEN : **M. Seydou DOUMBIA**-Professeur

VICE-DOYEN : **Mme. Mariam SYLLA**-Professeur

SECRÉTAIRE PRINCIPAL : **M. Mozon TRAORÉ**-Maitre-assistant

AGENT COMPTABLE : **M. Harouna SIDIBÉ**-Inspecteur de trésor

**LES ENSEIGNANTS A LA RETRAITE**

Mr. Yaya FOFANA	Hématologie
Mr. Mamadou L. TRAORÉ	Chirurgie Générale
Mr. Mamadou KOUMARÉ	Pharmacologie
Mr. Ali Nouhoum DIALLO	Médecine Interne
Mr. Aly GUINDO	Gastro-entérologie
Mr. Mamadou M. KEITA	Pédiatrie
Mr. Sinè BAYO	Anatomie-pathologie et HistoEmbryologie
Mr. Sidi Yaya SIMAGA	Santé-Publique
Mr. Abdoulaye Ag RHALY	Médecine interne
Mr. Boulkassoum HAIDARA	Législation
Mr. Boubacar Sidiki CISSÉ	Toxicologie
Mr. Massa SANOGO	Chimie Analytique
Mr. Sambou SOUMARÉ	Chirurgie Générale
Mr. Abdou Alassane TOURÉ	Orthopédie-Traumatologie
Mr. Daouda DIALLO	Chimie-générale et Minérale
Mr. Issa TRAORÉ	Radiologie
Mr. Mamadou K. TOURÉ	Cardiologie
Mme. SyAssitan SOW	Gynéco-Obstétrique
Mr. Salif DIAKITÉ	Gynéco-Obstétrique
Mr. Abdourahmane S. MAIGA	Parasitologie
Mr. Abdel Karim KOUMARÉ	Chirurgie générale
Mr. Amadou DIALLO	Zoologie-biologie
Mr. Mamadou L. DIOMBANA	Stomatologie
Mr. Kalilou OUATTARA	Urologie



Mr. Mahamdou DOLO	Gynéco-Obstétrique
Mr. Baba KOUMARÉ	Psychiatrie
Mr. Bouba DIARRA	Bactériologie
Mr. Brehima KONARÉ	Bactériologie-Virologie
Mr. Toumani SIDIBÉ	Pédiatrie
Mr. Souleymane DIALLO	Pneumologie
Mr. Bakoroba COULIBALY	Psychiatrie
Mr. Seydou DIAKITÉ	Cardiologie
Mr. Amadou TOURÉ	Histo-Embryologie
Mr. Mahamane Kalilou MAIGA	Néphrologie
Mr. Filifing SISSOKO	Chirurgie générale
Mr. Djibril SANGARÉ	Chirurgie générale
Mr. Somita KEITA	Dermato-Léprologie
Mr. Bougouzié SANOGO	Gastro-entérologie
Mr. Alhousseini AG MOHAMED	O.R. L
Mme.Traoré J. THOMAS	Ophtalmologie
Mr. Issa DIARRA	Gynéco-Obstétrique
Mme. Habibatou DIAWARA	Dermatologie
Mr. YéyaTiémoko TOURÉ	Entomologie-Médicale, Biologie cellulaire, Génétique
Mr Sékou SIDIBE	Orthopédie-Traumatologie
Mr Adama SANGARE	Orthopédie-Traumatologie
Mr Sanoussi BAMANI	Ophtalmologie
MrAdama DIARRA	Physiologie
Mme SIDIBE Assa TRAORE	Endocrinologie-Diabétologie
Mr Adama DIAWARA	Santé publique
Mme FatimataSambou DIABATE	Gynéco-Obstétrique
MrBokary Y. SACKO	Biochimie
MrMoustapha TOURE	Gynéco-Obstétrique

### **LES ENSEIGNANTS DÉCÉDÉS**

Mr. Mohamed TOURÉ	Pédiatrie
Mr. Alou BA	Ophtalmologie
Mr. Bocar SALL	Orthopédie-Traumatologie, Secourisme
Mr. Balla COULIBALY	Pédiatrie

Mr. Abdel Kader TRAORÉ Dit DIOP	Chirurgie générale
Mr. Moussa TRAORÉ	Neurologie
Mr Yénimégué Albert DEMBÉLÉ	Chimie Organique
Mr. Anatole TOUNKARA	Immunologie
Mr. Bou DIAKITÉ	Psychiatrie
Mr. Boubacar dit Fassara SISSOKO	Pneumologie
Mr. Modibo SISSOKO	Psychiatrie
Mr. Ibrahim ALWATA	Orthopédie-Traumatologie
Mme. TOGOLA Fanta KONIPO	O.R. L
Mr. Bouraïma MAIGA	Gynéco-Obstétrique
Mr. Mady MACALOU	Orthopédie-Traumatologie
Mr. Tiémoko D. COULIBALY	Odontologie
Mr. Mahamadou TOURÉ	Radiologie
Mr. Gangaly DIALLO	Chirurgie Viscérale
Mr. Ogobara DOUMBO	Parasitologie-Mycologie
Mr. Mamadou DEMBÉLÉ	Chirurgie-générale
Mr. Sanoussi KONATÉ	Santé Publique
Mr Abdoulaye DIALLO	Ophthalmologie
Mr Ibrahim ONGOIBA	Gynéco-Obstétrique



## **LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT PAR D.E.R ET PAR GRADE**

### **D.E.R CHIRURGIE ET SPÉCIALITÉS CHIRURGICALES**

#### **PROFESSEURS ET DIRECTEURS DE RECHERCHE**

Mr.Nouhoum ONGOIBA	Anatomie et Chirurgie générale
Mr. Abdoulaye DIALLO	Anesthésie-Réanimation
Mr. Youssouf COULIBALY	Anesthésie-Réanimation
Mr. Djibo Mahamane DIANGO	Anesthésie-Réanimation
Mr. Sadio YÉNA	Chirurgie cardio-Thoracique
Mr. Mohamed Amadou KEITA	O. R. L
Mr. Adégné TOGO	Chirurgie générale
Mr. Samba Karim TIMBO	O.R. L Chirurgie maxillofaciale
Mr. Aly TEMBELY	Urologie
Mr. Mamadou TRAORÉ	Gynéco-Obstétrique
Mr. ZimogoZié SANOGO	Chirurgie générale

**MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS/ MAITRES DE RECHERCHE**

Mr. Ibrahim TÉGUÉTÉ	Gynéco-Obstétrique
Mr. Youssouf TRAORÉ	Gynéco-obstétrique
Mr. Niani MOUNKORO	Gynéco-Obstétrique
Mr. Moustapha TOURÉ	Gynéco-Obstétrique
Mr. Allassane TRAORÉ	Chirurgie générale
Mr. Lassana KANTÉ	Chirurgie générale
Mr. Birama TOGOLA	Chirurgie générale
Mr. AdamaKonoba KOITA	Chirurgie générale
Mr. Bréhima COULIBALY	Chirurgie générale
Mr. Drissa TRAORÉ	Chirurgie générale
Mr. Bakary Tientigui DEMBÉLÉ	Chirurgie générale
Mr. Drissa KANIKOMO	Neurochirurgie
Mr. Oumar DIALLO	Neurochirurgie
Mme. Doumbia Kadiatou SINGARÉ	O.R. L
Mr. Hamidou Baba SACKO	O.R. L
Mr. Sanoussi BAMANI	Ophtalmologie
Mr Lamine TRAORÉ	Ophtalmologie
Mr. Souleymane TOGORA	Stomatologie
Mr. Hamady TRAORÉ	Stomatologie
Mr. Moussa Abdoulaye OUATTARA	Chirurgie cardio-thoracique
Mr. Mohamed KEITA	Anesthésie-Réanimation
Mme Djénéba DOUMBIA	Anesthésie-Réanimation
Mr. BroulayeMassaoulé SAMAKÉ	Anesthésie-Réanimation
Mr. AladjiSeïdou DEMBÉLÉ	Anesthésie-Réanimation
Mr. Zanafon OUATTARA	Urologie
Mr. Mamadou Lamine DIAKITÉ	Urologie
Mr. Honoré Jean Gabriel BERTHÉ	Urologie
Mr. Seko SIDIBÉ	Orthopédie-Traumatologie
Mr. Tièman COULIBALY	Orthopédie-Traumatologie
Mr Adama SANGARÉ	Orthopédie-Traumatologie
Mr. Yacaria COULIBALY	Chirurgie-Pédiatrique
Mr. Mamby KEITA	Chirurgie Pédiatrique
Mr. Seydou TOGO	Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire



36. Mr. Nouhoum DIANI Anesthésie-Réanimation  
38. Mme. Fatoumata SYLLA Ophtalmologie

**MAITRES ASSISTANTS/ CHARGES DE RECHERCHES**

Mr. Youssouf SOW Chirurgie Générale  
Mr. Koniba KEITA Chirurgie Générale  
Mr. Sidiki KEITA Chirurgie Générale  
Mr. Soumaila KEITA Chirurgie Générale  
Mr. Amadou TRAORÉ Chirurgie Générale  
Mr. Bréhima BENGALY Chirurgie Générale  
Mr. Madiassa KONATÉ Chirurgie Générale  
Mr. Sékou Bréhima KOUMARÉ Chirurgie Générale  
Mr. Boubacar KAREMBÉ Chirurgie Générale  
Mr. Abdoulaye DIARRA Chirurgie Générale  
Mr. Idriss TOUNKARA Chirurgie Générale  
Mr. Ibrahim SANKARÉ Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire  
Mr. Abdoul Aziz MAIGA Chirurgie Thoracique  
Mr. Amed BAH Chirurgie-Dentaire  
Mr. Seydou GUEYE Chirurgie-Buccale  
Mr. Issa AMADOU Chirurgie-Pédiatrique  
Mr. Mohamed Kassoum DJIRÉ Chirurgie-Pédiatrique  
Mr. Boubacary GUINDO O.R. L-C.C. F  
Mr. Siaka SOUMAORO O.R. L  
Mr. Youssouf SIDIBÉ O.R. L  
Mr. FatogomaIssa KONÉ O.R. L  
Mme. FadimaKoreissy TALL Anesthésie-Réanimation  
Mr. Seydina Alioune BEYE Anesthésie-Réanimation  
Mr. Hamadoun DICKO Anesthésie-Réanimation  
Mr. Moustapha Issa MANGANÉ Anesthésie-Réanimation  
Mr. Thierno Madane DIOP Anesthésie-Réanimation  
Mr. Mamadou Karim TOURÉ Anesthésie-Réanimation  
Mr. Abdoul Hamidou ALMEIMOUNE Anesthésie-Réanimation  
Mr. Daouda DIALLO Anesthésie-Réanimation  
Mr. Abdoulaye TRAORE Anesthésie-Réanimation  
Mr. SirimanAbdoulay KOITA Anesthésie-Réanimation

Mr. Mahamadou COULIBA	Anesthésie-Réanimation
Mr. Boubacar BAH	Odontostomatologie
Mr. Aboulaye KASSAMBARA	Odontostomatologie
Mr. Mamadou DIARRA	Ophtalmologie
Mme. Aissatou SIMAGA	Ophtalmologie
Mr. Seydou BAGAYOGO	Ophtalmologie
Mr. Sidi Mohamed COULIBALY	Ophtalmologie
Mr. Adama GUINDO	Ophtalmologie
Mme. Fatimata KONANDJI	Ophtalmologie
Mr. Addoulay NAPO	Ophtalmologie
Mr. Nouhoum GUIROU	Ophtalmologie
Mr. Bougadary COULIBALY	Protèse Scellée
Mme. Kadidia Oumar TOURE	Orthopédie-Dento-Faciale
Mr. Oumar COULIBALY	Neurochirurgie
Mr. Mahamadou DAMA	Neurochirurgie
Mr. Youssouf SOGOBA	Neurochirurgie
Mr. Mamadou Salia DIARRA	Neurochirurgie
Mr. Moussa DIALLO	Neurochirurgie
Mr. Abdoul Kadri MOUSSA	Orthopédie-Traumatologie
Mr. Layes TOURE	Orthopédie-Traumatologie
Mr. Mahamadou DIALLO	Orthopédie-Traumatologie
Mr. Louis TRAORE	Orthopédie-Traumatologie
Mme. Hapssa KOITA	Stomatologie/Chirurgie maxillo-faciale
Mr. Alfousseiny TOURE	Stomatologie/Chirurgie maxillo-faciale
Mr. Amady COULIBALY	Stomatologie/Chirurgie maxillo-faciale
Mr. Amadou KASSOGUE	Urologie
Mr. Dramane Nafou CISSE	Urologie
Mr. Mamadou Tidiane COULIBALY	Urologie
Mr. Moussa Salifou DIALLO	Urologie
Mr. Alkadri DIARRA	Urologie
Mr. Tioukani THERA	Gynéco-Obstétrique
Mr. Soumana Oumar TRAORE	Gynéco-Obstétrique
Mr. Abdoulaye SISSOKO	Gynéco-Obstétrique
Mr. Mamadou SIMA	Gynéco-Obstétrique



Mme. Aminata KOUMA	Gynéco-Obstétrique
Mr. Seydou FANÉ	Gynéco-Obstétrique
Mr. Amadou BOCOUM	Gynéco-Obstétrique
Mr. Ibrahim ONGOIBA	Gynéco-Obstétrique
Mr. Ibrahima Ousmane KANTE	Gynéco-Obstétrique
Mr. Alassane TRAORE	Gynéco-Obstétrique
Mr. Oumar WANE	Chirurgie Dentaire
Mr Ousseynou DIAWARA	Parodontologie
Mr. Amsalah NIANG	Odonto-préventive-Sociale
Mr Mamadou BAH	Chirurgie-Buccale

#### **ASSISTANTS/ATTACHES DE RECHERCHE**

Mme. Lydia B. SITA	Stomatologie
--------------------	--------------

#### **D.E.R DE SCIENCES FONDAMENTALES**

##### **PROFESSEURS / DIRECTEURS DE RECHERCHE**

1. Mr. Adama DIARRA	Physiologie
2. Mr. Ibrahim I. MAIGA	Bactériologie-Virologie
3. Mr. Cheick Bougadari TRAORE	Anatomie-Pathologie chef de DER
4. Mr. Bakarou KAMATE	Anatomie-Pathologie

##### **MAITRES DE CONFÉRENCES/MAITRES DE RECHERCHES**

1. Mr. Mahamadou A. THERA	Parasitologie-Mycologie
2. Mme. Safiatou NIARE DOUMBO	Parasitologie-Mycologie
3. Mr. Djibril SANGARE	Entomologie Moléculaire
4. Mr. Guimogo DOLO	Entomologie Moléculaire
5. Mr. Bokary Y SACKO	Biochimie
6. Mr. Bakary MAIGA	Immunologie

##### **MAITRES ASSISTANTS/ CHARGES DE RECHERCHE**

1. Mr. Abdoulay KONE	Parasitologie-Mycologie
2. Mr. SanouKho COULIBALY	Toxicologie
3. Mr. Mamadou MAIGA	Bactériologie-Virologie
4. Mr. Aminata MAIGA	Bactériologie-Virologie
5. Mme. DjenebaBocar MAIGA	Bactériologie-Virologie





6. Mr. Sidi Boula SISSOKO	Histologie Embryologie et Cytogénétique
7. Mr. Bréhima DIAKITE	Génétique et Pathologie Moléculaire
8. Mr. Yaya KASSOGUE	Génétique et Pathologie Moléculaire
9. Mr. Bourama COULIBALY	Anatomie Pathologie
10. Mr. Boubacar Sidiki Ibrahim DIAKITE	Biologie-Médicale/Biochimie Clinique
11. Mr. Mamadou BA	Biologie/Parasitologie, Entomologie Médicale
12. Mr. Moussa FANE	Parasitologie Entomologie
13. Mr Bamodi SIMAGA	Physiologie
14. Mr. Oumar SAMASSEKOU	Génétique/Génomique
15. Mr. Nouhoum SACKO	Hématologie/Oncologie/Cancérologie
16. Mme. Mariam TRAORE	Pharmacologie
17. Mr. Saidou BALAM	Immunologie
18. Mme Arhamatoulaye MAIGA	Biochimie

#### **ASSISTANTS/ATTACHES DE RECHERCHE**

1. Mr. Hama Abdoulaye DIALLO	Immunologie
2. Mr. Harouna BAMBA	Anatomie Pathologie
3. Mr. Aboubacar Alassane OUMAR	Pharmacologie
4. Mr. Moussa KEITA	Entomologie-Parasitologie
5. Mr. Yacouba FOFANA	Hématologie
6. Mr. Diakalia Siaka BERTHE	Hématologie
7. Mr. Djakaridja TRAORE	Hématologie

#### **D.E.R DE MÉDECINE ET SPÉCIALITÉS MÉDICALES**

#### **PROFESSEURS/DIRECTEURS DE RECHERCHE**

Mr. Hamar Alassane TRAORE	Médecine Interne
Mr. Dapa Aly DIALLO	Hématologie
Mr. Moussa Y. MAIGA	Gastro-entérologie-Hépatologie
Mr. Boubakar DIALLO	Cardiologie
Mr. AdamaDiamanKEITA	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Siaka SIDIBE	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Mamady KANE	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Sounkalo DAO	Maladies Infectieuses et Tropicales
Mr. Daouda K. MINTA	Maladies Infectieuses et Tropicales

Mme. SIDIBE Assa TRAORE	Endocrinologie-Diabétologie
Mr. Boubacar TOGO	Pédiatrie
Mr Saharé FONGORO	Néphrologie
Mr. Moussa T. DIARRA	Hépatogastro-Entérologie
Mr. Cheick Oumar GUINTO	Neurologie
Mr. Ousmane FAYE	Dermatologie
Mr. Yacouba TOLOBA	Pneumo-Phtisiologie

### **MAITRES DE CONFÉRENCES / MAITRES DE RECHERCHE**

Mr. Abdel Kader TRAORE	Medicine interne
Mr. Mamadou DEMBELE	Médecine Interne
Mme. KAYA Assétou SOUKHO	Médecine Interne
Mme. Fatoumata DICKO	Pédiatrie
Mme. Mariam SYLLA	Pédiatrie
Mr. Abdoul Aziz DIAKITE	Pédiatrie
Mr. Idrissa Ah. CISSE	Rhumatologie
Mr. Mamadou B. DIARRA	Cardiologie
Mr. Kassoum SANOGO	Cardiologie
Mr. Ilo Bella DIALLO	Cardiologie
Mr. Ichiaka MENTA	Cardiologie
Mr. Souleymane COULIBALY	Cardiologie
Mr. YoussoufaMamadou MAIGA	Neurologie
Mr. Anselme KONATE	Hépatogastro-Entérologie
Mr. Arouna TOGORA	Psychiatrie
Mr. Souleymane COULIBALY	Psychiatrie
Mr. Bah KEITA	Pneumo-Phtisiologie
Mr. Japhet Pobanou THERA	Médecine Légale/ Ophtalmologie
Mr. Mahamadou DIALLO	Radiologie et Imagerie Médicale

### **MAITRE ASSISTANTS / CHARGES DE RECHERCHE**

Mr. Mahamadoun GUINDO	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Salia COULIBALY	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Konimba DIABATE	Radiologie et Thérapie
Mr. Adama DIAKITE	Radiologie et Imagerie Médicale



Mr. Aphou Sallé KONE	Radiologie et Thérapie
Mr. Mory Abdoulaye CAMARA	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Mamadou N'DIAYE	Radiologie et Imagerie Médicale
Mme. Hawa DIARRA	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Issa CISSÉ	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Mamadou DEMBELE	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Ouncoumba DIARRA	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Ilias GUINDO	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Abdoulaye KONE	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Alassane KOUMA	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Aboubacar Sidiki N'DIAYE	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Souleymane SANOGO	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Ousmane TRAORE	Radiologie et Imagerie Médicale
Mr. Boubacar DIALLO	Médecine Interne
Mme. Djènèbou TRAORE	Médecine Interne
Mr. Djibril SY	Médecine Interne
Mme. Djènèba DIALLO	Néphrologie
Mr. Hamadoun YATTARA	Néphrologie
Mr. Seydou SY	Néphrologie
Mr. Hamidou Oumar BA	Cardiologie
Mr. Massama KONATE	Cardiologie
Mr. Ibrahim SANGARE	Cardiologie
Mr. Youssouf CAMARA	Cardiologie
Mr. Samba SIDIBE	Cardiologie
Mme. Asmaou KEITA	Cardiologie
Mr. Mamadou TOURE	Cardiologie
Mr. Mamadou DIAKITE	Cardiologie
Mr. Bourama DEMBELE	Cardiologie
Mme Adiaratou Coumba THIAM	Cardiologie
Mr. Boubacar SONFO	Cardiologie
Mme. Mariam SAKO	Cardiologie
Mme. Kadiatou DOUMBIA	Hépto-Gastro-entérologie
Mme. Hourouna SOW	Hépto-Gastro-entérologie
Mme. SanraDébora SANOGO	Hépto-Gastro-entérologie



Mr. Issa KONATE	Maladies Infectieuses et Tropicale
Mr. Abdoulaye M. TRAORE	Maladies Infectieuses et Tropicale
Mr. Yacouba CISSOKO	Maladies Infectieuses et Tropicale
Mr. Garan DABO	Maladies Infectieuses et Tropicale
Mr. Jean Paul DEMBELE	Maladies Infectieuses et Tropicale
Mr. Mamadou AC. CISSE	Médecine d'Urgence
Mr. Seydou HASSANE	Neurologie
Mr. Guida LANDOURE	Neurologie
Mr. Thomas COULIBALY	Neurologie
Mr. Adama Seydou SOSSOKO	Neurologie-Neurophysiologie
Mr. Dianguina dit Noumou SOUMARE	Pneumologie
Mme. Khadidia OUATTARA	Pneumologie
Mr. Pakuy Pierre MOUNKORO	Psychiatrie
Mr. Souleymane dit Papa COULIBALY	Psychiatrie
Mme. Siritio BERTHE	Dermatologie
Mr. AdamaAguissa DICKO	Dermatologie
Mme. N'DIAYE Hawa THIAM	Dermatologie
Mme. Yamoussa KARABINTA	Dermatologie
Mme. Mamadou GASSAMA	Dermatologie
Mr. Belco MAIGA	Pédiatrie
Mme. Djeneba KONATE	Pédiatrie
Mr. Fousseyni TRAORE	Pédiatrie
Mr. Karamoko SANOGO	Pédiatrie
Mme. Fatoumata Léoni DIAKITE	Pédiatrie
Mme Lala N'Drainy SIDIBE	Pédiatrie
Mme Djénéba SYLLA	Pédiatrie
Mr. Djigui KEITA	Rhumatologie
Mr. Souleymane SIDIBE	Médecine de la Famille/Communautaire
Mr. Drissa Massa SIDIBE	Médecine de la Famille/Communautaire
Mr. Salia KEITA	Médecine de la Famille/Communautaire
Mr. Issa Souleymane GOITA	Médecine de la Famille/Communautaire

**ASSISTANTS/ATTACHES DE RECHERCHE**

Mr. Boubacari Ali TOURE Hématologie Clinique

**D.E.R DE SANTE PUBLIQUE**

**PROFESSEURS/DIRECTEUR DE RECHERCHE**

Mr. Seydou DOUMBIA Épidémiologie

Mr. Hamadoun SANGHO Santé Publique

Mr. Samba DIOP Anthropologie Médicale et Éthique en Santé

4. Mr. Mamadou Souncalo TRAORE Santé Publique

**MAITRES DE CONFÉRENCES/ MAITRE DE RECHERCHE**

Mr. Cheick Oumar BAGAYOKO Information Médicale

Mr. Massambou SACKO Santé Publique

Mr. Adama DIAWARA Santé Publique

Mr. Modibo DIARRA Nutrition

**MAÎTRES ASSISTANTS /CHARGES DE RECHERCHE**

Mr. Hammadoun Aly SANGO Santé Publique

Mr. Ousmane LY Santé Publique

Mr. Ogobara KODIO Santé Publique

Mr. Oumar THIERO Bio statistique/Bio-informatique

Mr. Cheick Abou COULIBALY Épidémiologie



**ASSISTANTS/ ATTACHES DE RECHERCHE**

Mr. Seydou DIARRA Anthropologie Médicale

Mr. Abdrahamane COULIBALY Anthropologie Médicale

Mr. Abdrahamane ANNE Bibliothéconomie-Bibliographie

Mr. Modibo SANGARE Pédagogie en Anglais adapté à la Recherche Biomédicale

Mr. Mohamed Moumine TRAORE Santé Communautaire

Mr. Housseini DOLO Épidémiologie

Mr. Souleymane Sékou DIARRA Épidémiologie

Mr. Yaya dit Sadio SARRO Épidémiologie

Mr. Moctar TOUNKARA Épidémiologie

Mr. Nouhoum TELLY Épidémiologie

Mr. Bassirou DIARRA Recherche-Opérationnelle

Mme. Fatoumata KONATE	Nutrition-Diététique
Mr. Bakary DIARRA	Santé-Publique
Mr. Baba DIALLO	Épidémiologie
Mme. Fatoumata SY	Gestion des Ressources Humaines

### **CHARGES DE COURS ET ENSEIGNANTS VACATAIRES**

Mr. Souleymane GUINDO	Gestion
Mme. MAIGA Fatoumata SOKONA	Hygiène du Milieu
Mr. Cheick O. DIAWARA	Bibliographie
Mr. Rouillah DIAKITE	Biophysique et Médecine Nucléaire
Mr. Alou DIARRA	Cardiologie
6. Mme. Assétou FOFANA	Maladies Infectieuses
7. Mr. Abdoulaye KALLE	Gastroentérologie
8. Mr. Mamadou KARAMBE	Neurologie
9. Mme. FatoumaSirifi GUINDO	Médecine de Famille
10. Mr. Alassane PEROU	Radiologie
11. Mr. Boubacar ZIBEIROU	Physique
12. Mr. BoubakarySidiki MAIGA	Chimie-Organique
13. Mme. Doulata MARIKO	Stomatologie
14. Mr. Elimane MARIKO	Pharmacologie
15. Mr. Issa COULIBALY	Gestion

### **ENSEIGNANTS EN MISSION**

Mr. Lamine GAYE	Physiologie
-----------------	-------------



# DEDICACES ET REMERCIEMENTS

**Au nom d'ALLAH** le tout Miséricordieux, le très Miséricordieux, l'Omniscient, l'Omnipotent ; tous les louanges à lui qui nous a permis enfin de réaliser ce travail après tant de retard accusé.

Vibrant hommage au **Prophète** de l'humanité entière **Mohammed**, prière et bénédiction de Dieu sur lui, sa famille, ses compagnons et sur tous ceux qui lui suivront.

Nous sommes fiers d'être l' élu des communautés grâce à toi.

O Seigneur accorde au fils d' Abdallah le pouvoir d'intercéder [le jour du jugement] et la place d'honneur [au Paradis], et ressuscite-le dans la position louable que tu lui as promise.

### **Je dédie ce travail à :**

➤ **A mon défunt père : Feu ZOUMANA TRAORE**

« Certes nous sommes à Allah, et c'est à lui que nous retournons »

Je ne saurai trouver les mots pour t'exprimer ma profonde gratitude cher Père, tu n'as ménagé aucun effort pour que nous, tes enfants ayons une bonne éducation.

Je demande tout simplement à Dieu de me permettre d'honorer ta mémoire, et la famille.

Que ta place soit la plus méritoire au paradis, à côté de notre Prophète (prière et bénédiction de Dieu sur lui).

➤ **A ma défunte mère : Feu DJENEBA COULIBALY**

« Certes Dieu a tout présidé et il fait ce qu'il veut », voilà qu'il en a décidé ainsi en te nous arrachant prématurément.

Très chère Mère tu as été un modèle dans ton combat sans limite pour une famille unie.

Je veillerai à ce que tes énormes sacrifices ne soient pas vains incha'ALLAh.



Sans doute ta place sera à coté de ton cher mari et j'espère bien au paradis, repose en paix donc.

➤ A toute la famille **TRAORE** :

Plus particulièrement Oncle Banfa, à qui je dois tout pour mes premiers pas à l'école.

Tout le reste de la famille en général, oncles et tantes, frères et sœurs, et autres Vos soutiens, conseils, et encouragements ne m'ont jamais fait défaut, ce malgré les difficultés et contraintes. C'est l'occasion de vous réitérer mon amour et ma profonde reconnaissance, aussi vous rappeler que la grandeur d'une famille ne vaut que par son unité.

Mention spéciale à mon épouse pour sa patience et soutien sans condition, que le bon Dieu t'en récompense et bénisse notre fille chérie Aicha.

A tous ceux qui se reconnaîtront dans ce travail, je vous remercie infiniment pour vos soutiens durant toutes ces longues années.

A mon pays le Mali, pour ses efforts consentis dans notre éducation, et formation. Nous te servirons avec amour, loyauté et patriotisme incha'Allah.

## HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

### A NOTRE MAÎTRE ET PRESIDENT DE JURY :

#### **Professeur Broulaye SAMAKE**

1. **Maître de conférences agrégé en Anesthésie-Réanimation**
2. **Chef du service d'Anesthésie-Réanimation du CHU Gabriel TOURE**
3. **Membre de la Société d'Anesthésie-Réanimation et de Médecine d'Urgences du Mali (SARMU Mali)**
4. **Membre de la Société d'Anesthésie-Réanimation de l'Afrique Noire Francophone (SARANF)**
5. **Membre de la Société Française d'Anesthésie-Réanimation (SFAR)**

#### **Cher Maître,**

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider avec spontanéité cette soutenance de thèse malgré vos multiples et importantes occupations.

Vous nous avez toujours impressionnés par la clarté et l'aisance avec lesquelles vous savez transmettre votre savoir.

L'honnêteté intellectuelle qui vous caractérise, votre courtoisie, votre humilité, votre sagesse et l'étendue de vos connaissances font de vous un homme admiré.

Recevez ici, cher maître, l'expression de nos salutations les plus respectueuses.

**A NOTRE MAÎTRE ET JUGE :**

**Docteur Benoi KAMATE**

6. **Chirurgien Pédiatre**
7. **Praticien hospitalier au C.H.U Gabriel Touré**
8. **Membre de la Société Africaine de Chirurgie Pédiatrique (SACP)**

**Cher Maître,**

Votre présence pour juger ce travail nous fait honneur malgré vos multiples occupations.

Votre abord facile, votre disponibilité, vos qualités de maître surtout votre abnégation nous ont séduits.

Vous êtes un modèle de simplicité, de courtoisie en un mot d'humanisme.

Trouvez ici cher Maître l'expression de notre profonde reconnaissance.

## **A NOTRE MAÎTRE ET CO-DIRECTEUR :**

### **Docteur Mohamed Kassoum DJIRE**

1. **Chirurgien pédiatre**
2. **Master II en Santé Communautaire, médecine de famille**
3. **Praticien hospitalier au CHU Gabriel TOURE**
4. **Maître Assistant à la FMOS**
5. **Membre de la Société Cubaine de chirurgie pédiatrique**
6. **Membre de MSF France**

### **Cher Maître,**

Nous avons été séduits par votre dévouement, votre détermination et votre attachement à parfaire notre formation.

Nous vous prions de trouver ici cher maître le témoignage de notre profonde admiration.

## **A NOTRE MAÎTRE ET DIRECTEUR DE THESE :**

### **Professeur Yacaria COULIBALY**

- 1. Maître de conférences agrégé en Chirurgie Pédiatrique à la FMOS**
- 2. Praticien hospitalier au C.H.U Gabriel Touré**
- 3. Membre de la Société Africaine des Chirurgiens Pédiatres**
- 4. Membre de la Société des Chirurgiens du Mali**
- 5. Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie**
- 6. Chevalier de l'ordre de mérite de la santé**

**Cher Maître,**

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de diriger ce travail malgré vos multiples occupations.

Vos qualités humaines et pédagogiques, votre maîtrise du métier font de vous un enseignant qui a acquis la sympathie et l'admiration de toutes et de tous.

La performance actuelle du service de Chirurgie-Pédiatrique du CHU Gabriel TOURE est un témoignage éloquent de votre courage et de votre savoir-faire.

Cette soutenance de thèse est l'occasion pour moi de vous remercier pour tous les efforts que vous êtes entrain de fournir pour nos frères et sœurs vivant dans les zones périphériques au Mali et cela en leur donnant gratuitement des soins de qualité y compris les interventions chirurgicales.

Soyez rassuré de notre attachement et notre sincère reconnaissance.

## Liste des Sigles et Abréviations

1. 5-MTHF : 5- methyl-tetrahydrofolate
2. AFP : Alpha-foeto-protéine
3. AFPSM : Alpha foeto-protéine sérique maternelle
4. ALDH1L1 : Aldéhyde déshydrogénase 1, membre L1
5. BHMT : bétaine homocystéine méthyltransférase
6. BRCA1 : Breast cancer 1
7. C1 : Atlas
8. C2 : Axis
9. CHU : Centre Hospitalier Universitaire
10. CPN : Consultation Prénatale
11. D12 : 12e vertèbre dorsale
12. DFTN : défaut de fermeture du tube neural
13. DHFR : Dihydrofolate réductase
14. DVP : dérivation ventriculo-péritonéale
15. ETF : Echographie Transfontanellaire
16. F : Féminin
17. Fig. : Figure
18. FMOS : Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie
19. GLUT1 : glucose transporter 1
20. GT : Gabriel TOURE
21. HTA : Hypertension artérielle
22. IC : Intervalle de confiance
23. IMC : indice de masse corporelle
24. IRM : Imagerie par résonance magnétique
25. L (1-2-3-4-5) : 1ère -2e-3e-4e et 5e vertèbre lombaire
26. LCR : liquide céphalo-rachidien

27. M : Masculin
28. MTHFD1 : méthylène tétrahydrofolate
29. MTHFR : 5,10-méthylène tétrahydrofolate réductase
30. MTN : malformations du tube neural
31. MTR : méthionine synthétase
32. MTRR : méthionine synthétase réductase
33. N : Nombre
34. NAT1 : N-acétyltransférase 1
35. NCAM1 : neural celladhesion molecule 1
36. NFS : Numération Formule Sanguine
37. PC : Périmètre Crânien
38. S (1-2-3-4-5) : 1ère-2e -3e-4e et 5e vertèbre sacrée
39. SA : semaine d'aménorrhée
40. SL : spina lipome
41. SNC : système nerveux central
42. TCA : Temps Céphaline Active
43. TDM : Tomodensitométrie
44. TP : Taux de Prothrombine
45. TYMS : thymidylate synthétase
46. UGD : Ulcère Gastroduodéal
47. USA : United States of America
48. USTTB : Université des Sciences des Techniques et des Technologies de Bamako
49. VCS : ventriculocisternostomie

## TABLE DES ILLUSTRATIONS

### Liste des tableaux

Tableau I : Incidences régionales des malformations du tube neural en 2010[72] .....	30
Tableau II: Répartition des patients selon la profession paternelle .....	68
Tableau III: Répartition des patients selon la profession maternelle (des mères) .....	69
Tableau IV : Répartition des patients selon la scolarisation des parents .....	69
Tableau V: Répartition des patients selon la provenance .....	70
Tableau VI : Répartition des mères selon la présence de la fièvre péri-conceptionnelle.....	71
Tableau VII: Répartition des mères selon le nombre de CPN .....	72
Tableau VIII: Répartition des mères selon la durée de la prise d'acide folique.	73
Tableau IX: Répartition des mères selon la réalisation de bilan prénatal.....	74
Tableau X: Répartition des mères selon le terme de la grossesse.....	74
Tableau XI: Répartition des mères selon la voie d'accouchement .....	75
Tableau XII : Répartition des patients selon la consanguinité entre les parents.	75
Tableau XIII : Répartition des patients selon le rang de naissance .....	76
Tableau XIV: Répartition des patients selon leur état à l'admission.....	77
Tableau XV: Répartition des patients selon la nature de l'anomalie.....	78
Tableau XVI: Répartition des patients selon l'aspect du revêtement de la malformation .....	78
Tableau XVII: Répartition des patients selon l'aspect anatomo-pathologique de la malformation .....	79
Tableau XVIII: Répartition des patients selon la localisation de la malformation .....	79
Tableau XIX: Répartition des patients selon les complications locales .....	80
Tableau XX: Répartition des patients selon le déficit moteur .....	80
Tableau XXI: Répartition des patients selon les déformations orthopédiques ...	81



Tableau XXII: Répartition des patients selon la déformation du rachis .....	<b>81</b>
Tableau XXIII: Répartition des patients selon l'augmentation du périmètre crânien .....	<b>82</b>
Tableau XXIV : Répartition des patients selon le type de malformations associées .....	<b>83</b>
Tableau XXV : Répartition des patients selon la réalisation de la TDM cérébrale .....	<b>84</b>
Tableau XXVI : Répartition des patients selon la réalisation de la radiographie du rachis.....	<b>84</b>
Tableau XXVII : Répartition des patients selon la réalisation de l'échographie transfontanellaire .....	<b>85</b>
Tableau XXVIII : Répartition des patients selon la décision thérapeutique.....	<b>85</b>
Tableau XXIX : Répartition des patients selon la raison si non opéré .....	<b>86</b>
Tableau XXX: Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation (en jour) .....	<b>86</b>
Tableau XXXI: Répartition des patients selon l'évolution post-opératoire immédiate .....	<b>87</b>
Tableau XXXII: Répartition des patients selon le type de complication présente .....	<b>88</b>
Tableau XXXIII: contrôle à un mois post opératoire .....	<b>88</b>

## Liste des figures

Figure 1 : Spina bifida occulta .....	7
Figure 2 : Spina bifida occulta .....	8
Figure 3: Méningocèle .....	9
Figure 4: Myéломéningocèle .....	10
Figure 5 : Lipome extra rachidien (1) Figure 6 : Lipome intrarachidien (1) .....	11
Figure 7 et Figure 8 : Vue schématique de la formation du processus notochordal [67] .....	12
Figure 9 : Vue schématique de la neurulation primaire[68] .....	13
Figure 10 : Fermeture du tube neural aux 21ème et 22ème jour[69].....	14
Figure 11 : vue schématique de la neurulation secondaire [67].....	15
Figure 12 : Stades successifs de la formation du rachis.....	17
Figure 13: Vue d'ensemble du rachis (anatomie de Netter) [66].....	28
Figure 14:Myéломéningocèle Figure15 : Myéломéningocèle forme cystica [67] forme aperta [67].....	36
Figure 16: vue schématique d'une malformation d'Arnold Chiari II sur une coupe sagittale .....	40
Figure 17 : Vue schématique d'un spina bifida avec méningocèle (coupe sagittale) [67].....	43
Figure 18: Vue schématique d'un spina lipome (coupe sagittale).....	43
Figure 19 : Vue schématique d'un spina spina bifida occulta (coupe sagittale)[67].....	43
Figure 20 : Fistule dermique (flèches noires) se terminant par un kystedermique (étoile) [40].....	44
Figure 21 : Radiographie du rachis lombaire montrant une déhiscence osseuse du spina bifida (flèche)[73] .....	45
Figure 22: TDM du rachis en coupe sagittale montrant un spina bifida (flèche orange).....	46

Figure 23 : IRM du rachis en coupe sagittale montrant un spina bifida avec une  
lipomyélo-méningocèle [71]..... 46

## Liste des graphiques

Graphique 1 : Répartition des patients selon le sexe .....	63
Graphique 2 : Répartition des patients selon la tranche d'âge.....	64
Graphique 3 : Répartition des patients selon l'âge paternel.....	66
Graphique 4 : Répartition des patients selon l'âge maternel .....	67

## Table des matières

I. INTRODUCTION.....	2
II. OBJECTIFS.....	5
Objectif général .....	5
Objectifs spécifiques .....	5
III. GENERALITES [1 ; 2].....	7
Définition.....	7
Embryologie et embryopathogénie [1].....	12
Embryologie de la moelle, des méninges et du rachis .....	12
Pathogénie des dysraphies spinales.....	18
Les défauts de fermeture du tube neural .....	18
Les anomalies de la post-neurulation .....	19
Rappel anatomique [10] .....	21
Caractères généraux .....	21
Caractères particuliers des vertèbres.....	23
Epidémiologie .....	29
Incidences du spina bifida .....	29
Les facteurs de risque étiologiques .....	30
Formes anatomocliniques et diagnostic post-natal .....	35
Les dysraphies ouvertes .....	35
Les dysraphies fermées : .....	40
Les explorations paracliniques .....	44
Les radiographies simples .....	44
L'échographie.....	44
La tomodensitométrie (TDM) .....	44
L'imagerie par résonance magnétique (IRM).....	45
Les autres explorations.....	45
Le diagnostic prénatal du spina bifida .....	47
Les marqueurs biologiques.....	47
L'échographie anténatale .....	49
L'IRM anténatale .....	49
Les aspects thérapeutiques du spina bifida .....	49

La phase initiale.....	49
La phase secondaire.....	51
Phase tertiaire .....	53
La Prévention du spina bifida.....	53
Le traitement anténatal du spina bifida .....	54
Evolution et pronostic .....	55
IV. METHODOLOGIE.....	58
Cadre d'étude .....	58
Présentation du CHU Gabriel Touré.....	58
Situation géographique.....	58
Le service de chirurgie pédiatrique .....	59
Le personnel de la chirurgie pédiatrique .....	59
Les activités en chirurgie pédiatrique .....	59
Type d'étude.....	60
Période d'étude.....	60
Echantillonnage .....	60
4.1. Critères d'inclusion .....	60
4.2. Critères de non inclusion.....	60
4.3. Définition des cas .....	60
Méthodes .....	60
5.1. Déroulement .....	60
5.2. Matériels.....	61
Les données ont été collectées à partir des : .....	61
5.3. Variables.....	61
Saisie et analyse des données .....	61
Aspects éthiques.....	61
V. RESULTATS .....	63
VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSION .....	90
VII. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS .....	104
Conclusion.....	104
Recommandations .....	105
VIII. BIBLIOGRAPHIE .....	108

IX. ANNEXES ..... 117

# INTRODUCTION



## I. INTRODUCTION

Le spina bifida ou dysraphisme spinal, est une embryo-fœtopathie définie par une fissure congénitale d'un ou de plusieurs arcs vertébraux postérieurs [1].

Il s'agit de la plus grande des dysraphismes viable [2].

Sa fréquence est diversement évaluée dans le monde :

- En Amérique la fréquence est égale à 5‰ des naissances [1].
- En Asie, c'est au sud de l'Inde que l'on observe la plus grande fréquence au monde soit 11,2‰ des naissances. Ces valeurs sont en diminution dans presque tous les pays où les progrès de la détection anténatale permettent une interruption de grossesse [1].

La fréquence est actuellement en France de 1/2 000 naissances. La plus grande fréquence se rencontre dans les pays anglo-saxons (jusqu'à 6/1 000) [3]

- En Afrique, elle est de 0,5‰ des naissances [1].

**BARRY.H** a trouvé au Mali 16,7% sur 84 cas d'hydrocéphalies [4].

Sur le plan étiologique, plusieurs facteurs ont été mis en cause. Il a été rapporté que la prédisposition génétique (gène C677, le PAX3), le jeune âge maternel, la multiparité, le mariage consanguin et la carence en fer acide folique et dérivés lors du premier trimestre de la grossesse font partie de la réalité épidémiologique au Niger, au Congo Brazzaville, en Tunisie et en Côte d'Ivoire [5,6,7].

Le traitement chirurgical à la naissance n'est que palliatif avec fermeture des différents plans au regard du spina bifida et la mise en place d'une dérivation du LCR en cas d'hydrocéphalie [11]. Du fait de son retentissement neurologique, urologique, orthopédique ainsi que la possibilité de la coexistence de ces atteintes, à des degrés variables chez le même patient, cette pathologie nécessite une prise en charge multidisciplinaire avec un soutien psychoaffectif du malade et de son entourage. [12]

Dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Toure, dans le souci d'en savoir davantage sur cette pathologie, nous avons décidé de revenir sur cette étude, en complément aux précédentes vue la rareté des données.

# OBJECTIFS

## **II. OBJECTIFS**

### **Objectif général**

Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques du spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel TOURE.

### **Objectifs spécifiques**

1. Déterminer la fréquence hospitalière du spina bifida
2. Décrire les caractéristiques sociodémographiques des patients
3. Décrire les aspects diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs du spina bifida

# GENERALITES

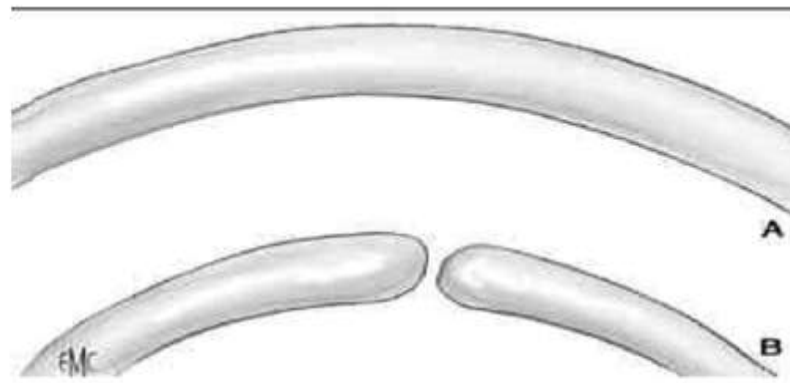
### III. GENERALITES [1 ; 2]

#### Définition

Étymologiquement le mot Spina bifida désigne « épine dorsale fendue en deux ». Le spina bifida est une embryo-fœtopathie définie par une fissure congénitale d'un ou de plusieurs arcs vertébraux postérieurs. C'est une malformation localisée de la moelle épinière, de ses enveloppes et des vertèbres qui l'entourent réalisant le plus souvent une hernie de la moelle et des méninges (myélo-méningocèle), méninges (méningocèles), des graisses (spina lipome) ainsi que la forme cachée (spina bifida occulta) [2].

Il existe plusieurs types de spina bifida. Tous les auteurs ne les classent pas exactement de la même manière et les subdivisions sont nombreuses. Schématiquement on retient :

- **Le spina bifida occulta** : invisible extérieurement (cachée) : [2]

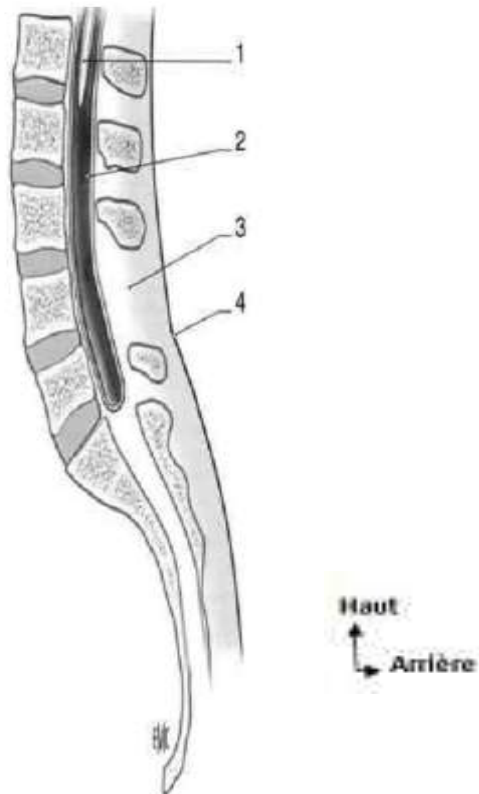


Vue de face.

A. Arc postérieur normal.

B. Spina bifida occulta.

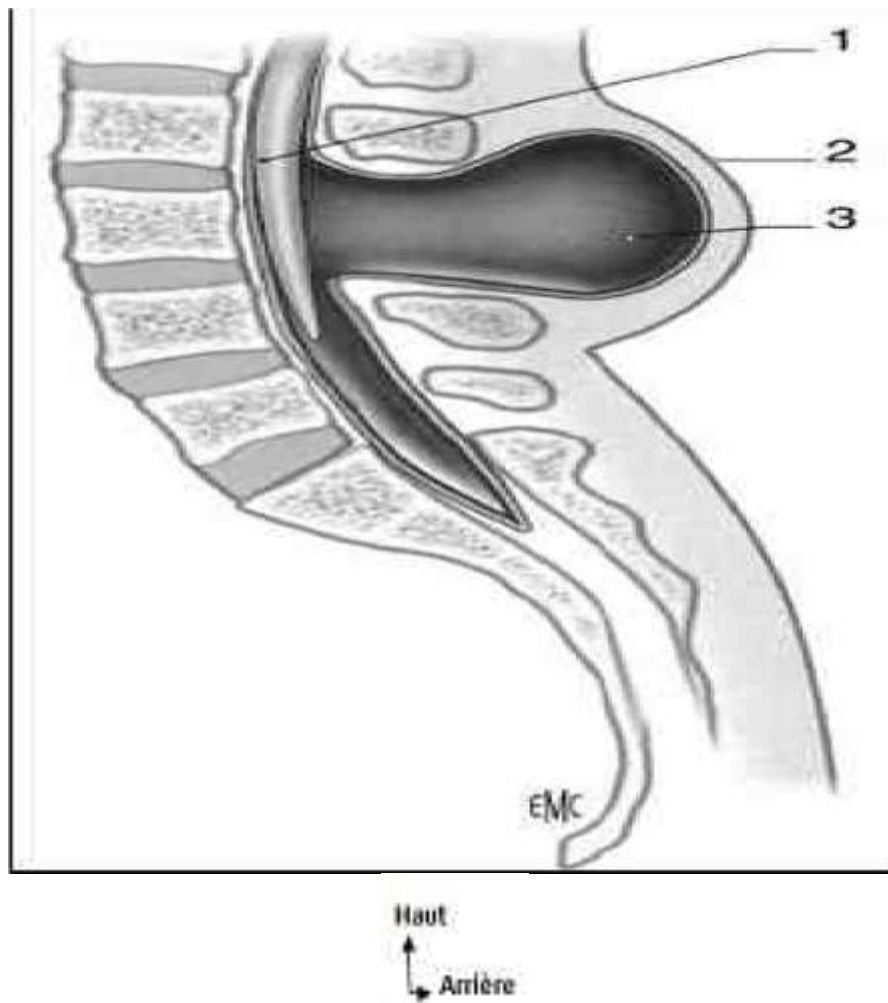
**Figure 1** : Spina bifida occulta



**Figure 2 :** Spina bifida occulta

1. Moelle (en position normale), 2. mninges (en position normale), 3. Fente osseuse, 4. Peau intacte.

**-Le spina bifida cystica : Méningocèle (hernie des méninges)**

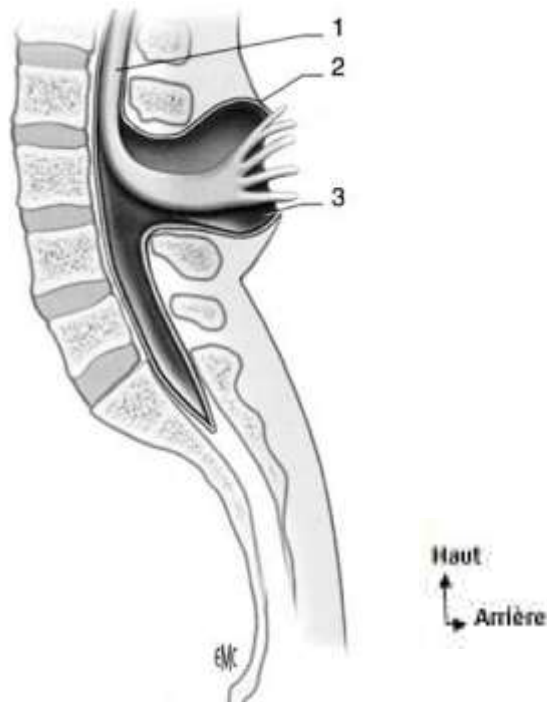


**Figure 3:** Méningocèle

1. Moelle 2. Peau le plus souvent intacte 3. Méninges faisant hernie.



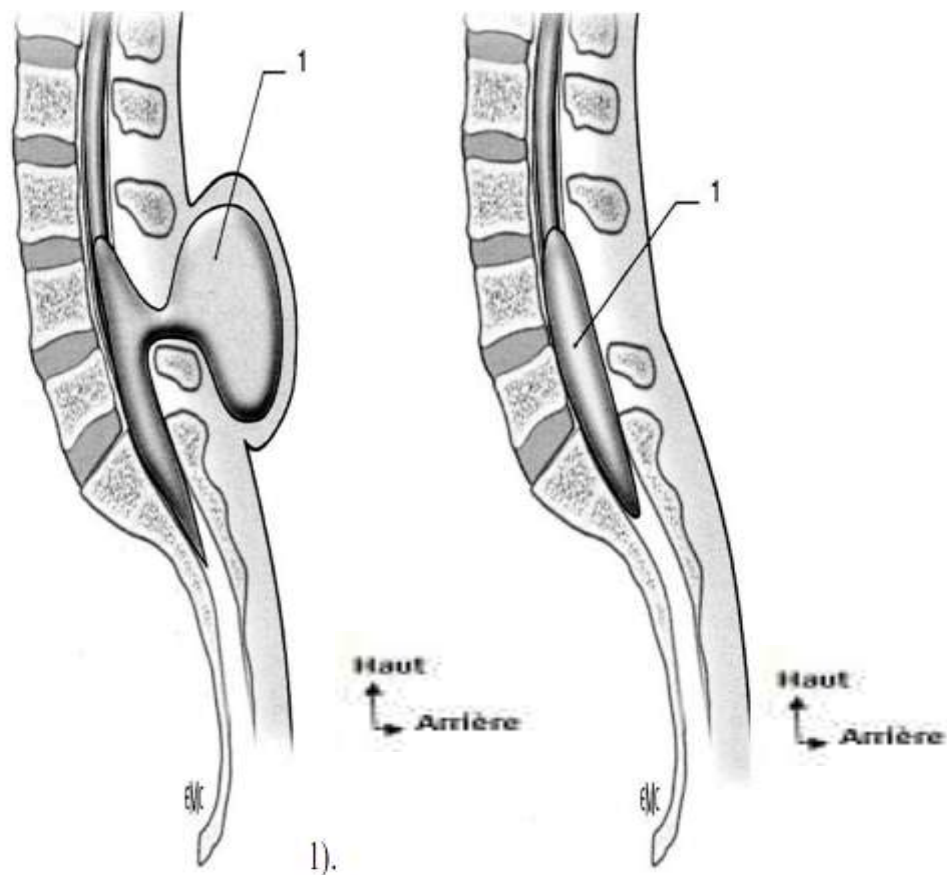
1. **Le spina bifida aperta ou cysticaaperta** : Myéломéningocèle  
(hernie de la moelle et des méninges)



**Figure 4:** Myéломéningocèle

1. Moelle 2. Peau « ouverte » exposant la moelle et laissant suinter le liquide céphalorachidien 3. Méninges.

## 1. Spina lipome



**Figure 5 : Lipome extra rachidien (1) Figure 6 : Lipome intrarachidien (1)**

## Embryologie et embryopathogénie [1]

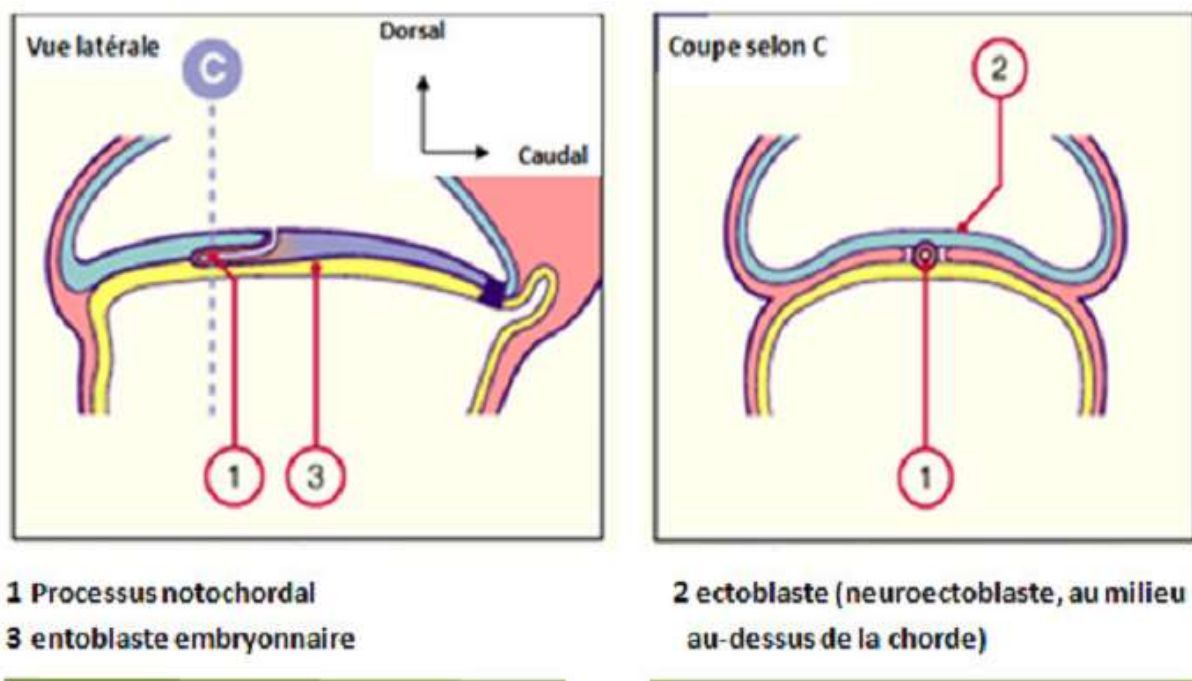
### Embryologie de la moelle, des méninges et du rachis

#### Formation de la moelle

#### La gastrulation

Après la fécondation, le développement de l'œuf abouti à la mise en place de l'embryon tridermique qui comprend un ectoderme, un mésoderme et un endoderme. A partir du mésoderme va se produire la mise en place de la corde. Celle-ci commence par une prolifération des cellules mésodermiques à hauteur du nœud de Hensen. Ensuite, les cellules migrent vers le pôle crânien et forment un tube creux, le processus (ou tube) notochorde, dans l'axe du disque, entre l'ectoderme et l'endoderme. Dans un premier temps, le tube notochorde fusionne avec l'endoderme formant ainsi la plaque chordale.

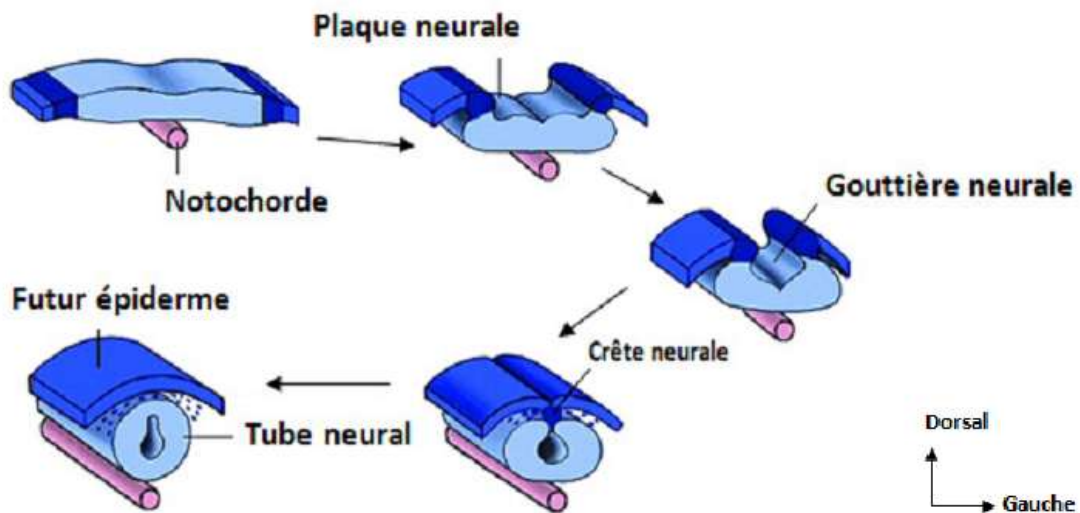
Plus tard, il se sépare de l'endoderme et devient ainsi un rouleau plein : la corde proprement dite (Fig. 7 et 8).



**Figure 7 et Figure 8 :** Vue schématique de la formation du processus notochordal [67]

## La neurulation primaire

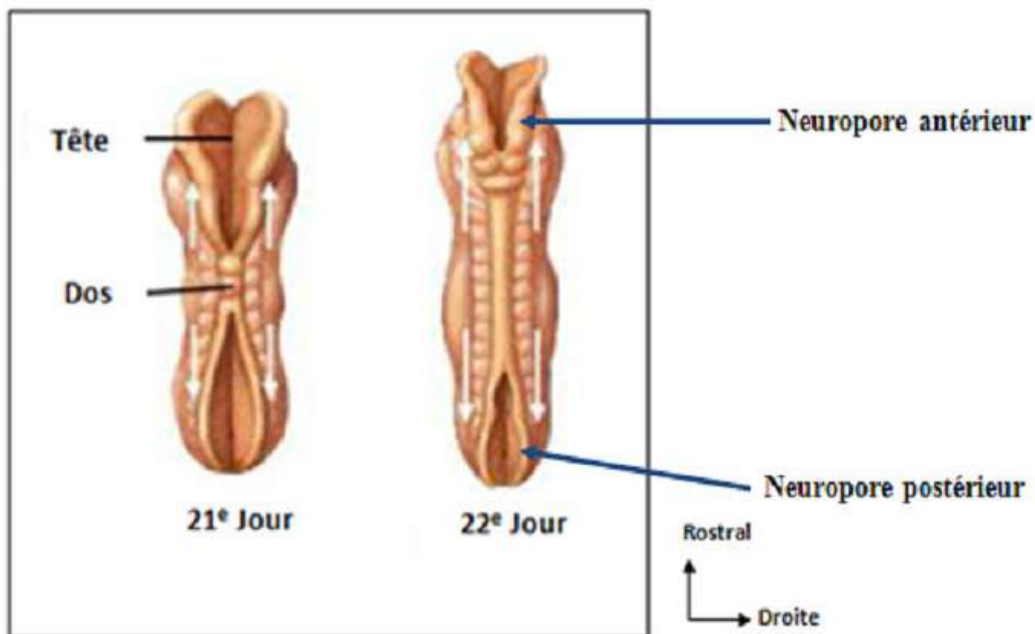
La présence de la chorde induit la formation de la plaque neurale à partir de l'ectoderme sus-jacent. Elle (la plaque neurale) apparaît à l'extrémité crâniale de l'embryon et progresse par recrutement de nouvelles cellules neuro-ectoblastiques vers son extrémité caudale. Au cours de la 3<sup>ème</sup> semaine, les bords de la plaque neurale se surélèvent, formant des bourrelets neuraux qui délimitent la gouttière neurale. Les bords de la gouttière neurale vont se rapprocher puis s'accoler dès le 28<sup>ème</sup> jour pour délimiter le tube neural, après que ce soit détaché de chaque côté un amas cellulaire longitudinal issu de la zone de jonction de la gouttière neurale et de l'ectoblaste. Ces amas latéraux constituent les crêtes neurales. La fusion des gouttières neurales est liée au fait que les cellules neuro-ectodermiques se reconnaissent et augmentent leur capacité d'adhésion. L'ectoblaste se reconstitue au-dessus du tube neural flanqué de ses deux crêtes neurales. Environ 50% de l'ectoblaste constitue la plaque neurale, le reste constituera le futur épiderme. (Fig.9)



**Figure 9 :** Vue schématique de la neurulation primaire [68]

La fermeture du tube neural commence dans la région cervicale et progresse simultanément en direction céphalique et caudale (Fig. 10). Les neuropores

antérieur et postérieur se ferment respectivement au 29<sup>ème</sup> jour et au 30<sup>ème</sup> jour. L'emplacement du neuropore antérieur correspond à la lame terminale du cerveau adulte. Celui du neuropore postérieur correspond au 31<sup>ème</sup> somites (environ S1), où se fera la neurulation secondaire à partir de l'éminence caudale, qui se terminera chez l'adulte par le cône médullaire. Du défaut de fermeture du neuropore postérieur résultera un spina bifida, alors que l'absence de fermeture du neuropore antérieur est responsable d'une anencéphalie. Seul, nous intéresse dans notre étude, le spina bifida.

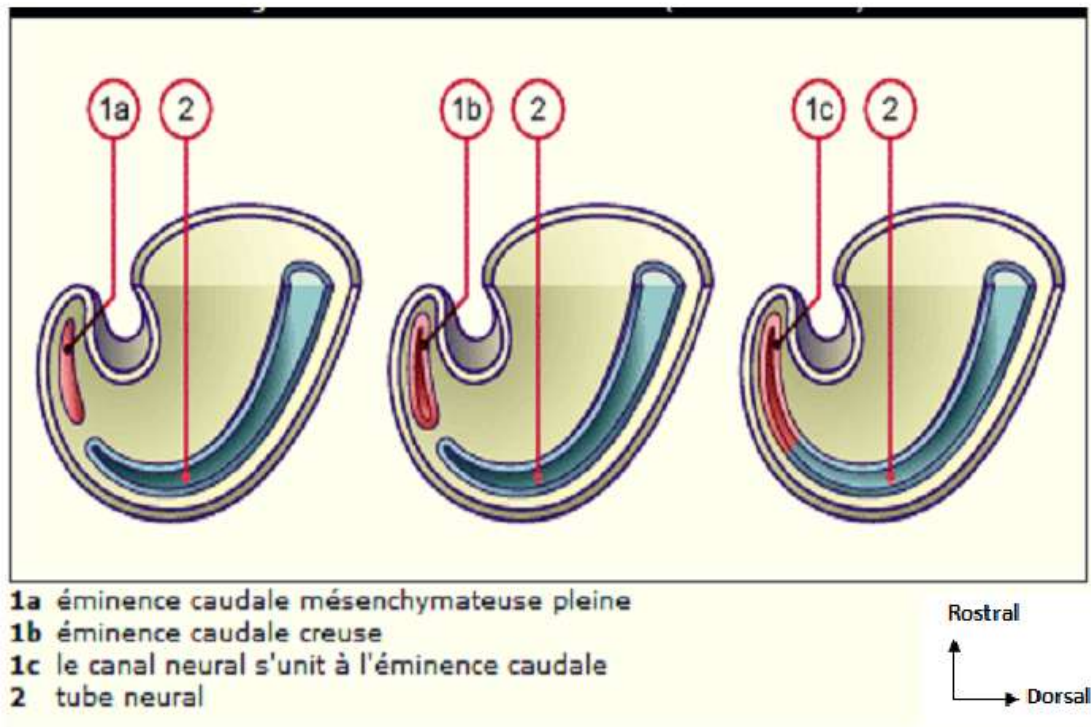


**0Figure 10** : Fermeture du tube neural aux 21ème et 22ème jour[69]

### La neurulation secondaire

Par opposition à la neurulation primaire, elle concerne le développement de la partie terminale de la moelle épinière à la hauteur du 31<sup>ème</sup> somite (entre la 4<sup>ème</sup> et la 7<sup>ème</sup> semaine). Rappelons que la ligne primitive produit avant de disparaître une structure mésoblastique qui persiste et qui s'appelle éminence caudale. Cette dernière sera à l'origine de la partie caudale du tube neural et de l'élongation de la moelle épinière. Le cordon initialement plein se creuse d'une lumière qui

s'unit au canal neural, il sera finalement revêtu par le neuro-épithélium (Fig. 11). Les anomalies de ce processus seront à l'origine des dysraphies occultes.



**Figure 11** : vue schématique de la neurulation secondaire [67]

### Formation des méninges

Peu après la fermeture du tube neural, l'ébauche des futures méninges se forme autour de celui-ci. Le complexe pie-mère/arachnoïde dérive des crêtes neurales alors que la dure-mère dérive du mésoderme. Le développement de la dure-mère commence vers le 46<sup>ème</sup> jour au niveau de la partie ventro-latérale du tube neurale.

### La formation du rachis

Vers le 17<sup>ème</sup> jour de la vie embryonnaire, les cellules du mésoblaste jouxtant la ligne médiane se mettent à proliférer, pour former le mésoblaste para-axial. Ce dernier s'organise en segments, les somites. Cette métamérisation débute en région céphalique et se poursuit dans le sens cranio-caudal. La première paire de

somites apparaît au 20<sup>ème</sup> jour, puis la segmentation continue au rythme de trois paires par jour.

A la fin de la 5<sup>ème</sup> semaine, on observe ainsi 42 à 44 paires de somites : 4 occipitales, 8 cervicales, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacrées, et 8 à 10 coccygiennes. La première paire occipitale et les 5 à 7 dernières paires coccygiennes disparaîtront.

### **Le stade membranaire**

Au début de la 4<sup>ème</sup> semaine, les cellules des parois médiale et ventrale du somite se dispersent et se disposent autour de la corde, formant le sclérotome. Les différents massifs de sclérotomes forment une colonne mésenchymateuse, les sclérotomes restants séparés par des espaces moins denses contenant les artères inter-segmentaires. Puis les cellules des sclérotomes prolifèrent activement, de telle façon que chacun d'entre eux fusionne par sa partie caudale (plus dense) avec l'extrémité crâniale du sclérotome sous-jacent. Le corps vertébral pré-cartilagineux devient ainsi inter-segmentaire (Fig. 12).

Le disque intervertébral est constitué d'une part à partir des cellules originaires de la partie crâniale de chaque sclérotome (qui remplissent l'espace intervertébral), et d'autre part à partir de la corde (qui régresse en regard des corps vertébraux, s'élargit au contraire dans la région des espaces intervertébraux, et se transforme en nucléus pulposus par dégénérescence mucoïde). Quant aux cellules de la paroi dorsale du somite, certaines entourent le tube neural pour former l'arc vertébral ; d'autres migrent vers la paroi pour donner dermatome, myotome et éléments précurseurs des membres. Les cellules ventro-latérales du somite sont à l'origine des processus costaux.

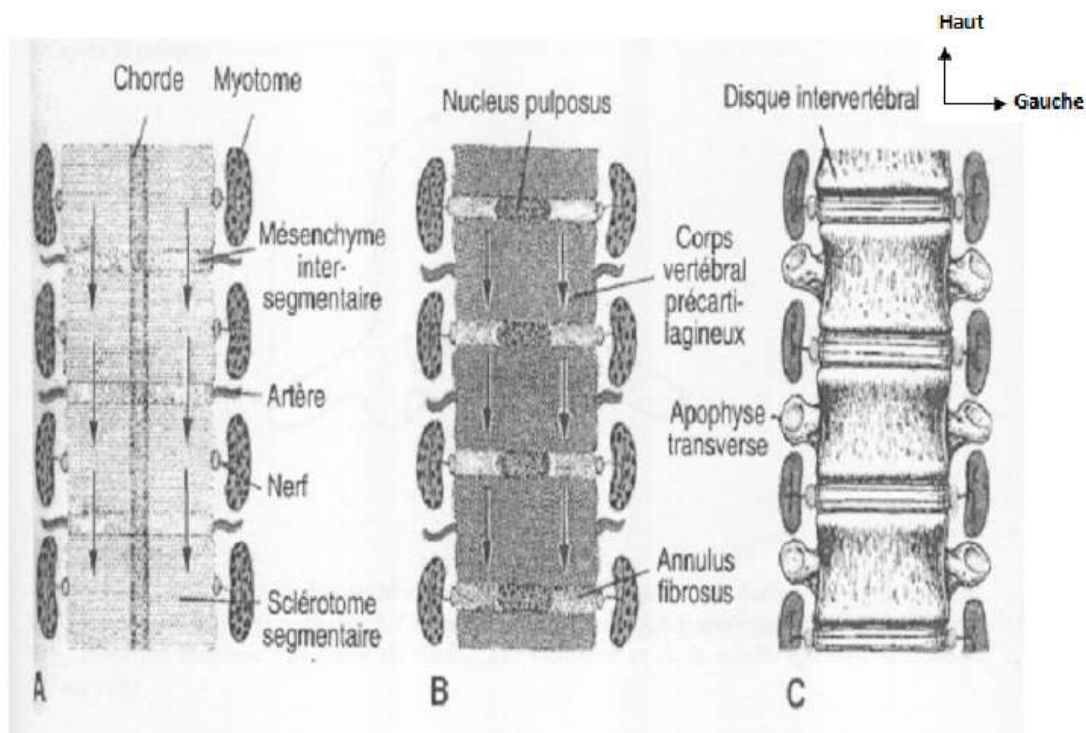
### **La chondrification et l'ossification**

Au cours de la 6<sup>ème</sup> semaine apparaissent des points de chondrification, qui fusionnent rapidement : 2 dans le corps vertébral, 2 dans les arcs vertébraux, et



dans chaque processus costal. Les points d'ossification primaire apparaissent vers la 7<sup>ème</sup> semaine en région cervicale et s'étendent en direction caudale. Les points des corps vertébraux apparaissent vers la 8<sup>ème</sup> semaine dans les vertèbres thoraciques basses puis s'étendent crânialement et caudalement. A partir de 14 semaines de développement, un nouveau point d'ossification est visible chaque semaine. Tous les corps vertébraux sont ossifiés à la 30<sup>ème</sup> semaine.

A la naissance chaque vertèbre présente trois jonctions cartilagineuses : la synchondrose inter-neurale, qui unit les deux arcs à leur extrémité postérieure, et deux synchondroses neuro-centrales, entre le corps et les arcs. L'ossification des synchondroses, et la formation des processus épineux, transverse et articulaire se feront pendant l'enfance. L'ossification secondaire ne se fera qu'après la puberté.



**Figure 12 :** Stades successifs de la formation du rachis

A/ 4<sup>ème</sup> semaine de développement, B/formation des corps vertébraux  
C/Aspect final



Source : Embryologie médicale ; J. Langman ; 6<sup>ème</sup> Ed ; Pradel (1997) ; Collection Etudiant.

## **Pathogénie des dysraphies spinales**

Les théories les plus admises de nos jours, du point de vue pathogénique, soutiennent que les différents types de dysraphies spinales résultent d'anomalies survenues à différentes étapes du développement normal du tube neural embryonnaire, précurseur du SNC. Ces anomalies, au niveau du pôle céphalique du tube neural, donneront les anencéphalies et les céphalocèles, tandis qu'au pôle rachidien elles donneront un spina bifida. On distingue d'une part les défauts de fermeture du tube neural (DFTN), qui surviennent pendant la neurulation primaire, et d'autre part les anomalies de la post-neurulation qui surviennent après la neurulation primaire.

### **Les défauts de fermeture du tube neural**

Il s'agit du groupe des « dysraphies ouvertes » qui comporte deux formes non viables (le cranio-rachischisis et le rachischisis) et une forme viable (la myélo-méningocèle). Ces DFTN résulteraient d'anomalies survenues lors de la fermeture du tube neural, qui reste ouvert à un niveau quelconque sur son axe cranio-caudal. Il existe deux théories sur le mécanisme qui conduit à la persistance de l'ouverture au niveau du tube neural :

#### **Théorie de l'anomalie primaire de la fermeture du tube neural**

C'est la théorie la plus admise. Le primummovens serait une absence de fermeture complète du tube neural au cours de la neurulation primaire, lors du passage de la plaque neurale en tube neural, avec séparation du neuro-ectoblaste et de l'ectoblaste, et libération des cellules des crêtes neurales. Trois éléments sont alors concernés par l'anomalie (ectoblaste, crêtes neurales, et neuro-

ectoblaste) et leur atteinte expliquerait les lésions anatomiques des dysraphies ouvertes.

Au niveau de l'ectoblaste, les feuilletts ectoblastiques ne fusionnent pas et ne recouvrent pas les tissus neuro-ectoblastiques qui sont ainsi au contact du liquide amniotique. Cependant les bords de la lésion sont en continuité avec le revêtement cutané, ce qui explique peut-être qu'une épidermisation secondaire partielle puisse avoir lieu sur les myélo-méningocèles.

Au niveau du neuro-ectoblaste de la gouttière neurale, la conséquence de l'anomalie est une moelle épinière qui reste ouverte sur son canal épendymaire.

Au niveau des crêtes neurales l'anomalie serait à l'origine de l'absence des méninges molles (pie-mère et arachnoïde) dans le spina bifida aperta.

### **Théorie de la réouverture secondaire du tube neural**

Elle stipule que les anomalies observées seraient dues à une réouverture du tube neurale primitivement bien fermé au cours de la neurulation primaire. L'origine de cette réouverture serait une hyperpression du LCR qui entrainerait une rupture du tube neural à un point de moindre résistance : le neuropore postérieur.

Remarque : Les dysraphies ouvertes associent souvent des anomalies cérébrales. La plus fréquente est la malformation d'Arnold-Chiari de type II qui serait due à la fuite de liquide céphalorachidien dans la myélo-méningocèle, entraînant une hypotension du liquide céphalo-rachidien, qui limiterait le développement de la vésicule rhombencéphalique et de la base du crâne.

### **Les anomalies de la post-neurulation**

Elles surviennent après la fermeture du neuropore postérieur. Ces anomalies seraient à l'origine des dysraphies spinales fermées ; c'est-à-dire développées sous une peau plus ou moins saine. Elles n'associent pas d'atteinte cérébrale.

**-Le spina bifida occulta « caché » :** Il se caractérise par un défaut de fermeture de l'arc vertébral postérieur le plus souvent d'une seule vertèbre. Les structures méningées et nerveuses sont à leur emplacement habituel, et les téguments sont indemnes.

- **Le spina-lipome :** Il s'agit d'une différenciation aberrante du mésoblaste postérieur, peut-être par disjonction prématurée des crêtes neurales et de l'ectoblaste, entraînant un contact anormal entre le tube neural incomplètement fermé et le mésenchyme environnant. Au spina bifida s'associe un lipome intra et extra-rachidien.

- **La méninocèle :** Son origine n'est pas bien connue. Elle se forme à la fin de la période embryonnaire (50e et 70e jour) lorsque le revêtement cutané est achevé alors que les arcs vertébraux ne sont pas encore fermés. Elle se caractérise par une hernie des méninges au travers de la brèche musculo-aponévrotique et osseuse du spina bifida. Les éléments nerveux sont à leur place au fond du canal rachidien et en principe ne sont pas malformés.

- **La fistule dermique :** Elle découle d'un défaut de séparation entre le tube neural et le neuroectoderme de surface. Le mouvement d'ascension relative de la moelle entraîne la formation d'une fistule dermique au trajet ascendant à partir d'un pertuis sacré. Ce sinus dermique, étendu sur la hauteur de plusieurs corps vertébraux, peut se segmenter en kystes dermiques.

- **La diastématomyélie :** Il s'agit d'une division longitudinale de la moelle par un éperon osseux médian, parfois cartilagineux ou fibreux. Pour certains auteurs, elle serait liée à des adhérences entre les feuilletts embryonnaires modifiant la formation de la notochorde et du tube neural. Pour d'autres elle serait le résultat d'un excès de plissement de la gouttière neurale induisant une duplication partielle du tube neural.

## Rappel anatomique [10]

La colonne vertébrale est une longue tige osseuse, résistante et flexible, située à la partie médiane et postérieure du tronc, depuis la tête qu'elle soutient jusqu'au bassin qui la supporte. Elle engaine et protège la moelle épinière contenue dans le canal rachidien. La colonne vertébrale se compose d'éléments osseux, appelés vertèbres.

### Caractères généraux

La colonne vertébrale (ou épine dorsale ou rachis) est composée de 33 ou 34 vertèbres (7 vertèbres cervicales, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacrées fusionnées formant un os solide, le sacrum, et 4 ou 5 vertèbres fusionnées au bas du sacrum, formant le coccyx).

Les éléments osseux permettent la rigidité alors que les ligaments permettent la mobilité. Au sein des vertèbres, il existe un canal où passe la moelle spinale.

Le rachis permet en radiologie de pouvoir repérer les différents organes mous. La taille totale de cette colonne se situe aux alentours de 70 cm. Entre chaque vertèbre, il existe des disques. Au cours de la journée, les disques subissant une forte pression (à l'état debout) on perd environ 2 cm de sa taille.

La sacralisation : c'est la fusion de L5 et du sacrum. La lombalisation : c'est la naissance d'un disque intervertébrale entre S1 et S2.

Les vertèbres fondamentales ont la même structure. On distingue 2 parties : le corps vertébral (soma) qui est antérieur et postérieurement on a l'arc vertébral. Ce sont les arcs antérieur et postérieur.

- **Le soma n°1** : C'est un élément statique sustentateur, il est massif pour permettre de supporter une grande partie du poids.

- **Corps vertébral** : Il a la forme d'un segment de cylindre. Il présente deux (2) faces et une circonférence. Les faces, horizontales sont l'une supérieure l'autre

inférieure. Toutes les deux présentent une partie centrale excavée, irrégulière, bordée par bourrelet périphérique, annulaire de tissu compact. La circonférence est creusée en forme de gouttière, en avant et sur les côtés du corps vertébral. Le segment postérieur de la circonférence, en rapport avec le trou vertébral, est concave dans le sens transversal et déprimé à sa partie centrale. Sur toute la circonférence du corps vertébral, on observe des trous vasculaires particulièrement grands et nombreux à la partie centrale, déprimée du segment postérieur.

- **Pédicules** : Elles sont de deux colonnettes osseuses, l'une droite, l'autre gauche, étendues d'avant en du corps vertébral aux massifs osseux qui donne naissance aux lames vertébrales, aux apophyses transverses et articulaires. Leurs bords supérieur et inférieur sont échancrés, concaves et limitent avec les bords correspondants des pédicules situés au-dessus et au-dessous des orifices, les trous de conjugaison ou trous intervertébraux. L'échancrure inférieure du pédicule est beaucoup plus prononcée que l'échancrure supérieure.

- **Lames vertébrales** : Elles s'étendent des pédicules à l'apophyse épineuse, et limitent en arrière le trou vertébral. Aplaties, quadrilatères, elles sont dirigées suivant un plan oblique de haut en bas, d'avant en arrière et de dehors en dedans. Elles offrent une face postérieure, une face antérieure et deux bords dont l'un supérieur l'autre inférieur.

Leur face antérieure présente une dépression rugueuse, allongée transversalement, nettement bordée en haut par une crête toujours bien marquée. Cette dépression et cette crête donnent attache au ligament jaune sous-jacent.

- **Apophyse épineuse** : Cette apophyse épineuse naît de l'angle d'union des lames et se dirige en arrière. Elle est aplatie transversalement et présente deux faces latérales un bord supérieur mince, un bord inférieur épais, une base d'implantation large et un sommet libre.

- **Apophyses transverses** : Elles s'implantent par leur base l'une à droite, l'autre à gauche sur l'arc neural, en arrière des pédicules. Elles se dirigent en dehors et se terminent par un sommet libre. On leur reconnaît : deux faces l'une antérieure, l'autre postérieure ; deux bords l'un supérieur, l'autre inférieur ; une base et un sommet.

- **Apophyses articulaires** : Au nombre de quatre, deux supérieures et deux inférieures. Les apophyses articulaires sont des éminences verticales, implantées comme les apophyses transverses sur l'arc neural à l'union des pédicules et des lames. Les apophyses supérieures et inférieures du même côté figurent dans leur ensemble une colonne osseuse, dirigée verticalement et terminée à ses extrémités supérieure et inférieure par une surface articulaire. Elles articulent par ces surfaces avec les apophyses articulaires correspondantes des deux vertèbres voisines.

- **Trou vertébral** : Le trou vertébral ou canal vertébral est limité en avant par le corps, latéralement par les pédicules, en arrière par les lames. Les trous vertébraux sont superposés, constituent le canal rachidien.

### **Caractères particuliers des vertèbres**

La colonne vertébrale est divisée en cinq régions à savoir : la région cervicale, la région dorsale, la région lombaire, la région sacrale et la région coccygienne. Les étages cervical, thoracique et lombaire sont mobiles. En revanche les étages sacré et coccygien sont immobiles. IL existe 2 types de courbures : Cyphose, Lordose.

- Courbure cervicale = lordose (concavité postérieure)
- Courbure thoracique = cyphose (concavité antérieure)
- Courbure lombaire = lordose
- Courbure sacrée = cyphose

La présence de 3 courbures multiplie par 10 la résistance du rachis.

Les processus articulaires naissent de la jonction des lames et des pédicules. Il existe 2 processus articulaires supérieurs et 2 inférieurs.

L'orientation de la surface articulaire varie en fonction de l'étage.

En fonction de leur orientation et de leur forme, les vertèbres ont la possibilité de bouger plus ou moins.

La surface articulaire inférieure d'une vertèbre va être en contact avec la surface articulaire supérieure de l'autre vertèbre. La zone entre deux processus articulaires est nommée : isthme.

Le processus latéral naît de la jonction des pédicules et des lames.

Il se propage latéralement. Le foramen vertébral est présent de haut en bas de la colonne, il augmente caudalement. Il est de forme arrondie au niveau thoracique. La moelle osseuse passe dans ce foramen vertébral (elle s'arrête au niveau de L1 ou L2).

### **Les vertèbres cervicales**

- Le corps, allongé transversalement, plus épais en avant qu'en arrière, présente sur sa face supérieure deux éminences latérales, les crochets ou les apophyses semi-lunaires. Sur sa face inférieure, il existe deux échancrures latérales en rapport avec les crochets de la vertèbre sous-jacente.
- Les pédicules naissent de la partie postérieure des faces latérales du corps vertébral. Leur bord supérieur est aussi profondément échancré que l'inférieur.
- Les lames, quadrilatères sont plus larges que hautes.
- Les apophyses épineuses présente un sommet bi-tuberculeux et une face ou bord inférieur, creusé d'une gouttière antéro-postérieure.

- Les apophyses transverses s'implantent par deux racines qui circonscrivent avec le pédicule le trou transversaire ; leur face supérieure est creusée en gouttière et leur sommet est bifurqué ou bi tuberculeux.
- Les apophyses articulaires se terminent par des facettes articulaires, planes, taillées en biseau, les facettes supérieures regardent en haut et en arrière ; les facettes inférieures regardent en bas et en avant.
- Le trou vertébral est triangulaire et le côté antérieur ou base est plus grands que les deux autres.

### **Les vertèbres dorsales**

- Le corps est plus épais que celui des vertèbres cervicales et son diamètre transversal est à peu près égal au diamètre antéro-postérieur. On voit à la partie postérieure des faces latérales près du pédicule ; deux facettes articulaires costales l'une supérieure l'autre inférieure destinées à s'articuler avec la tête des côtes.
- Les lames quadrilatères, sont plus larges que haute
- Apophyse épineuse : Volumineuse et longue l'apophyse épineuse est très inclinée en bas et en arrière. Le sommet est occupé par un seul tubercule.
- Apophyses transverses. Ces apophyses se détachent de chaque côté de la colonne osseuse formés par les apophyses articulaires, en arrière du pédicule. Elles sont dirigées en dehors et un peu en arrière. Leur extrémité libre, renflée présente sur sa face antérieure une surface articulaire, la facette costale qui répond à la tubérosité des côtes.
- Les apophyses articulaires font saillies au-dessus et au-dessous de la base des apophyses transverses. La facette articulaire de l'apophyse supérieure regarde en arrière, en dehors et un peu en haut. La facette de l'apophyse inférieure présente une orientation inverse.



- Trou vertébral : Il est à peu près circulaire.

### **Vertèbres lombaires**

- Corps vertébral : le corps vertébral lombaire est volumineux, réniforme, à grand axe transversal.

- Pédicules : Ils sont épais et s'implantent sur les trois cinquièmes supérieurs ou sur la moitié supérieure de l'angle formé par l'union de la face postérieure avec la face latérale du corps vertébral. Le bord inférieur est beaucoup plus échancré que le bord supérieur.

- Lames : Les lames sont plus hautes que larges.

- Apophyse épineuse : C'est une lame verticale, rectangulaire, épaisse, dirigée horizontalement en arrière et terminée par un bord postérieur libre, renflé.

- Apophyses transverses ou apophyses costiformes : Ils s'implantent à l'union du pédicule et l'apophyse articulaire supérieure. Elles sont longues, étroites, et se terminent par une extrémité effilée.

Ces apophyses représentent les lombaires. Sur la base postérieure de leur base d'implantation, se dresse un tubercule appelé tubercule accessoire. Ce tubercule est, d'après certains l'homologue de l'apophyse transverse des vertèbres dorsales, tandis que pour Vallois, les tubercules accessoires ainsi que les tubercules mamillaires sont de simples tubercules d'insertion de certains tendons des muscles spinaux.

2. Apophyses articulaires : Les apophyses articulaires supérieures sont aplaties transversalement. Leur face interne est occupée par une surface en forme de gouttière verticale, dont la concavité regarde en dedans et un peu en arrière. Leur face externe présente le bord postérieur de l'apophyse, une saillie appelée tubercule mamillaire.

Les apophyses articulaires inférieures offrent une surface articulaire convexe, en forme de segment de cylindre. Cette surface regarde en dehors et légèrement en avant et glisse dans la concavité de l'apophyse articulaire supérieure de la vertèbre située en dessous.

- Trou vertébral : Il est triangulaire et ses trois côtés sont à peu près égaux.

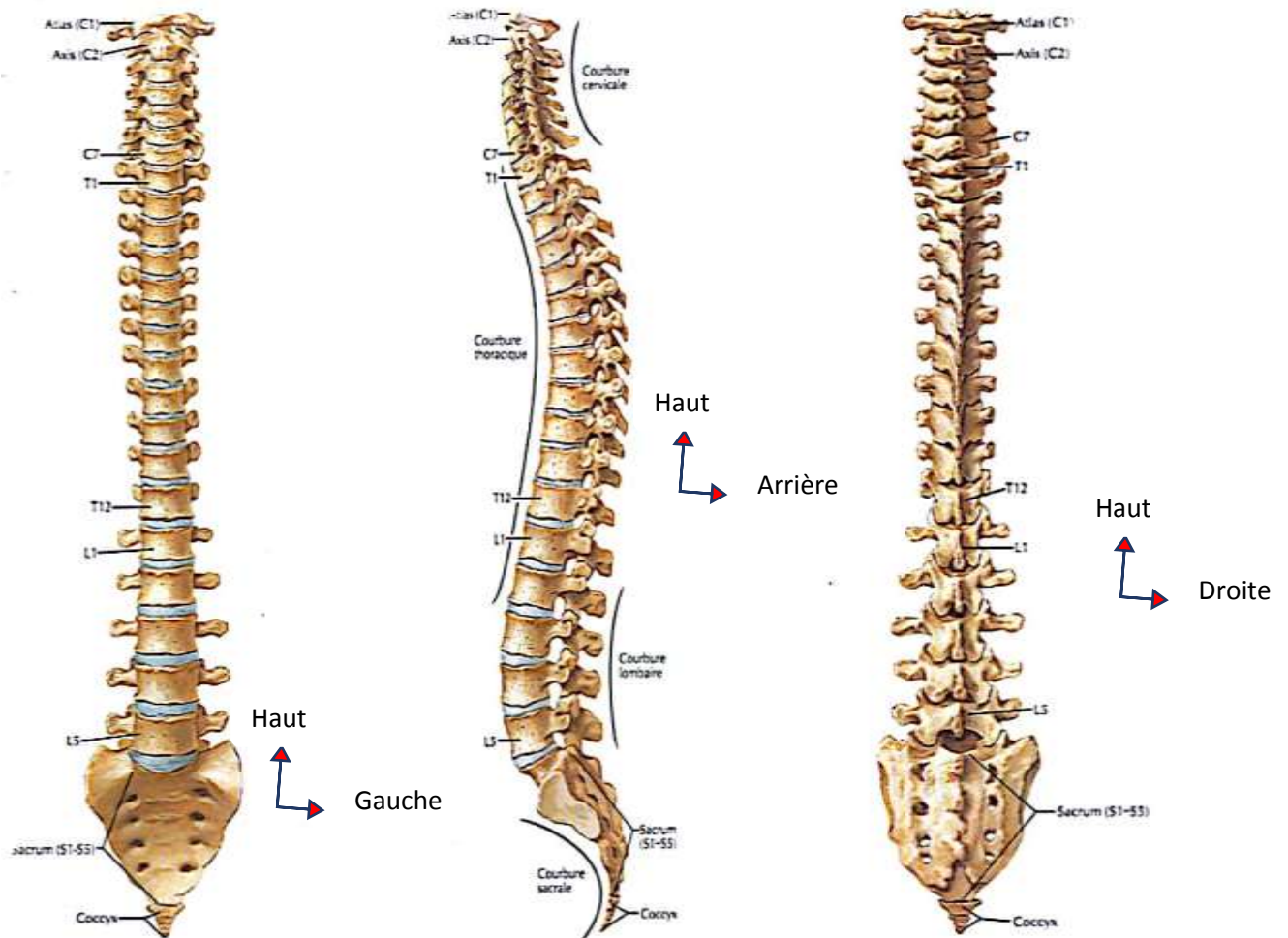
### **Vertèbres sacrées et coccygiennes**

Il se soudent et forment deux os distincts, le sacrum et le coccyx.

- Le sacrum résulte de la réunion des cinq vertèbres sacrées. Il est situé à la partie postérieure du bassin, au-dessous de la colonne lombaire et entre les deux os iliaques. Il forme avec la colonne lombaire un angle obtus, saillant en avant, appelé angle lombo-sacré antérieur ou promontoire. Cet angle mesure en moyenne  $118^\circ$  chez la femme et  $126^\circ$  chez l'homme (Bleicher et Beau). Il est incurvé, et sa concavité, plus accentuée chez la femme que chez l'homme, regarde en avant. Sa forme est celle d'une pyramide quadrangulaire, aplatie d'avant en arrière, à base supérieure à sommet inférieur.

- **Le coccyx** : C'est une pièce osseuse, aplatie d'avant en arrière, triangulaire dont la base est en haut et le sommet en bas. Il est formé par la réunion de quatre à six vertèbres atrophiées. On distingue au coccyx deux faces, deux bords, une base et un sommet. La face antérieure est légèrement concave, la face postérieure est convexe. Toutes les deux présentent des sillons transversaux, indices de la séparation primitive des vertèbres du coccyx. Les bords latéraux, irréguliers donnent insertion aux ligaments sacro-sciatiques et aux muscles ischio-coccygien. La base s'articule avec le sommet du sacrum. Elle possède de chaque côté deux prolongements : l'un vertical, appelé petite corne du coccyx, est relié à la corne sacrée correspondante par un ligament, l'autre transversal, est désigné sous le nom de corne latérale. Le sommet mousse est fréquemment dévié de la ligne médiane.

- **Canal rachidien** : Il s'étend sur toute la hauteur de la colonne vertébrale. Prismatique et triangulaire au cou et à la région lombaire, il est à peu près cylindrique à la région dorsale. Ses dimensions qui sont en rapport avec la mobilité de la région sont plus grandes au cou et à la région lombaire qu'à la région dorsale.



Vue antérieure

vue latérale

vue postérieure

**Figure 13:** Vue d'ensemble du rachis (anatomie de Netter) [66]

## Epidémiologie

### Incidences du spina bifida

Les malformations du tube neural (MTN) existent partout dans le monde. Leur incidence mondiale serait comprise entre 0.5 et 2 cas pour 1000 naissances [11]. Il existe des variations régionales de cette incidence, en fonction des groupes ethniques et des conditions environnementales et sanitaires.

**Le tableau I** ci-dessous nous donne l'incidence globale des malformations du tube neural dans les différentes régions du monde en 2010 selon la « Foundation for Genomics and Population Health ».

**Tableau I :** Incidences régionales des malformations du tube neural en 2010[72]

Régions	Incidences (en nombre de cas pour 1000 naissances)
Asie de l'Est	3.12
Asie du Sud	2.01
Moyen Orient	1.64
Afrique du Nord	1.55
Asie Centrale	1.46
Afrique de l'Ouest	1.15
Océanie	1.12
Afrique Australe	1.04
Amérique latine	0.96
Afrique centrale	0.95
Europe de l'Est	0.50
Amérique du Nord	0.36
Europe de l'Est	0.22

### **Les facteurs de risque étiologiques**

Le spina bifida est une pathologie congénitale dont les causes sont mal connues. Cependant plusieurs facteurs de risque d'ordres génétiques et environnementaux ont été identifiés à travers de nombreuses études.

## **Les facteurs génétiques**

De nombreuses observations, à travers des études, ont permis d'évoquer le rôle important des facteurs de risque génétiques dans la survenue des malformations du tube neural :

## **Les facteurs ethniques**

Le risque de survenue du spina bifida est plus élevé dans certains groupes ethniques (irlandais, mexicains, sikhs du Pendjab) que dans d'autres (caucasiens). De récentes estimations pour la période 2003-2005 aux USA révèlent que l'incidence des malformations du tube neural pour 1000 naissances était respectivement de 2.0 pour les blancs non hispaniques, 1.96 pour les hispaniques et 1.74 pour les noirs non hispaniques [12].

## **La récurrence familiale de la malformation**

Déjà en 1965, Lorber J [13] dans une étude, après avoir trouvé une proportion plus élevée de cas de malformations du tube neural parmi les ascendants et les fratries des sujets atteints, concluait qu'« il est possible que le spina bifida soit une situation récessivement héritée ». Le risque de récurrence dans la même famille est estimé à environ 3% (entre 2 et 5% selon les études) après la naissance d'un enfant atteint, entre 3 et 10% après 2 enfants atteints, 12% après 3 enfants atteints et 25% après 4 enfants atteints. Lorsqu'un des parents est porteur d'une malformation du tube neural, le risque est d'environ 2 à 5% [14]. La récurrence se fait en général sous la même forme de MTN.

## **La consanguinité**

Il s'agit d'un facteur de risque évoqué dans plusieurs malformations congénitales, dont celles du tube neural. Les mariages consanguins sont rares dans plusieurs sociétés ; mais il s'agit d'une pratique culturelle encore fréquente dans certains pays arabes et dans certains groupes ethniques vivant en communauté tels que les nomades en Afrique. Ce facteur de risque a ainsi été relevé par plusieurs auteurs dans des études portant sur les malformations du

tube neural : Murshid WR. [15] en Arabie Saoudite, Rittler M. et Coll [16] en Argentine.

### **Les modèles expérimentaux**

De nombreux cas de modèles animaux de MTN sont connus. Plus de 200 cas souris présentant des malformations du tube neural ont été rapportés avec pour certains une survenue naturelle de l'anomalie et pour d'autres le résultat d'une manipulation génétique en laboratoire [17 ; 18 ; 14].

### **Association à des anomalies chromosomiques et à des syndromes géniques spécifiques**

Des cas de spina bifida ont été rapportés dans le cadre de syndromes liés à des anomalies chromosomiques. Il s'agit essentiellement des trisomies 18 et 13, et des triploïdies [19].

### **Les gènes impliqués**

De nombreuses études ont mis en évidence une association entre plusieurs gènes, intervenant dans divers métabolismes, et les malformations du tube neural. Parmi ces gènes, une attention particulière a été portée sur les gènes intervenant dans le métabolisme des folates car, très tôt, les études épidémiologiques ont montré une corrélation entre un taux critique de folate sérique maternel (en période péri-conceptionnelle) et les malformations du tube neural [20, 21]. Une association a ainsi été retrouvée entre le spina bifida et certains gènes tels que les gènes ALDH1L1, DHFR, MTHFR, MTHFD1, MTR, MTRR, TYMS..., avec de loin un plus grand nombre de publications concernant le gène MTHFR [22, 23]. La protéine MTHFR converti la 5,10-méthylèneTHF en 5-méthyl-THF (5-MTHF) qui est la forme intracellulaire des folates à la fois utilisée dans le cycle des folates et de la méthionine. Le polymorphisme de ce gène notamment son génotype c677T serait associé au risque de survenue de la maladie [24]. Dans d'autres études, d'autres gènes seuls ou en interactions sont considérés comme impliqués dans la survenue des

déficits du tube neural (BHMT, BRCA1, GLUT1, NAT1, NCAM1, PAX3, PDGFRA...) [11].

## **Les facteurs non génétiques**

### **Les facteurs nutritionnels**

La carence en acide folique chez la mère pendant la période périconceptionnelle est le facteur de risque nutritionnel le plus connu dans le spina bifida [25, 20,21]. Son implication dans la survenue de la malformation est depuis longtemps admise partout dans le monde. Le bas taux sérique maternel de vitamine B12 serait également associé à un risque accru de malformations du tube neural [21].

Le déficit en zinc, élément nécessaire à la transcription des gènes, à la division et à la différenciation cellulaire, a été associé chez l'homme comme chez l'animal à un risque de MTN. Chez beaucoup de mères d'enfants porteurs de spina bifida on a retrouvé un taux sérique en zinc inférieur de 5% (IC 95%,09%) à celui de mères contrôles [14].

### **Les facteurs socioéconomiques**

Certaines études ont rapporté un risque élevé d'anomalies de fermeture du tube neural dans les progénitures des ménages ayant un bas niveau socioéconomique [26]. Dans ces études le niveau socioéconomique des ménages a été évalué à partir des données comme la profession, le niveau d'étude des parents, le revenu des ménages etc. Ces résultats pourraient partiellement s'expliquer par le fait que les femmes de statut socioéconomique élevé sont plus susceptibles d'avoir un taux sérique d'acide folique satisfaisant pendant les périodes périconceptionnelles [27].

### **Le rang de naissance des enfants et l'âge maternel**

Le rang de naissance des enfants a été évoqué par plusieurs auteurs dans la littérature comme étant un facteur de risque de MTN, mais il n'existe pas de



consensus sur le fait que ce soit les premiers nés ou les enfants de rang de naissance élevé qui sont plus exposés. Viera A. en 2004 [28], a effectué une méta-analyse de plusieurs études ayant rapporté ce facteur de risque et a conclu que ce seraient les enfants de rang de naissance élevé qui seraient les plus exposés.

Un âge maternel inférieur à 19 ans et supérieur à 40 ans serait associé à un risque élevé de spina bifida [29 ; 30].

### **Les hyperthermies maternelles en début de grossesse**

L'exposition à la chaleur pendant la période d'embryogenèse (fièvre, sauna, bains chauds) serait un facteur de risque pour les MTN [14]. D'après une étude chez la souris, l'apport d'acide folique réduirait significativement le taux de MTN induit par la chaleur [31]. A ce propos, Moretti ME et Coll. [32], à partir d'une méta-analyse de 15 études publiées entre 1996 et 2003, a rapporté que le risque lié aux hyperthermies serait de 1,92.

### **La prise de certains médicaments pendant la grossesse**

- **Le valproate de sodium :** Cet anticonvulsivant, indiqué dans les épilepsies présenterait chez la femme enceinte un fort risque tératogène, en particulier pour ce qui concerne le spina bifida. Le mécanisme physiopathologique par lequel le valproate provoquerait des spina bifida n'est pas totalement élucidé. Il interagirait avec le métabolisme des folates [33]. Le risque de MTN chez la souris sous valproate serait diminué par la prise de vitamine E [34].
- **La carbamazépine :** Cet autre anticonvulsivant multiplierait aussi le risque de spina bifida par 10 [35]. D'autres produits : la Phénytoïne, la primidone, la Sulfasalazine, le Triamterène et la Triméthoprime seraient associés à un risque de survenue de malformations du tube neural. Le risque est cumulatif lorsque ces médicaments sont pris en association.

### **Le diabète maternel**

Il est connu pour être un facteur de risque de MTN. Le risque est augmenté à la fois pour l'anencéphalie et le spina bifida. Les deux types (1 et 2) de diabète seraient impliqués ; c'est leur mauvais équilibre qui favoriserait la survenue des malformations congénitales [36]. L'hyperglycémie potentialiserait la tératogénicité d'autres agents, tels l'acide valproïque ; cet effet est réversible si les glycémies sont normalisées.

### **L'obésité maternelle**

Elle est également reconnue comme un facteur de risque de MTN. Un risque relatif de 1,9 (95% IC : 1,3-2,9) en cas d'IMC >29 a été rapporté, avec un risque plus élevé de spina bifida que d'anencéphalie [37]. Il est difficile de savoir dans quelle mesure l'obésité est un facteur de risque indépendant des anomalies du métabolisme du glucose qui l'accompagnent.

### **L'alcoolisme chronique**

Il serait un facteur de risque de malformations du tube neural dans la mesure où dans son contexte il existe habituellement une carence en folates, ainsi qu'un déficit d'activité de la méthionine synthétase. Sur des embryons de souris en culture, l'exposition à l'alcool provoque jusqu'à 63% d'exencéphalie, taux qui est réduit par l'adjonction d'un antioxydant, la superoxydedismutase [38].

## **Formes anatomocliniques et diagnostic post-natal**

### **Les dysraphies ouvertes**

#### **Le craniorachischisis**

C'est la forme la plus sévère des MTN, associant une anencéphalie et un spina bifida total. C'est une forme non viable, aboutissant à une mort fœtale.

#### **Le rachischisis complet**

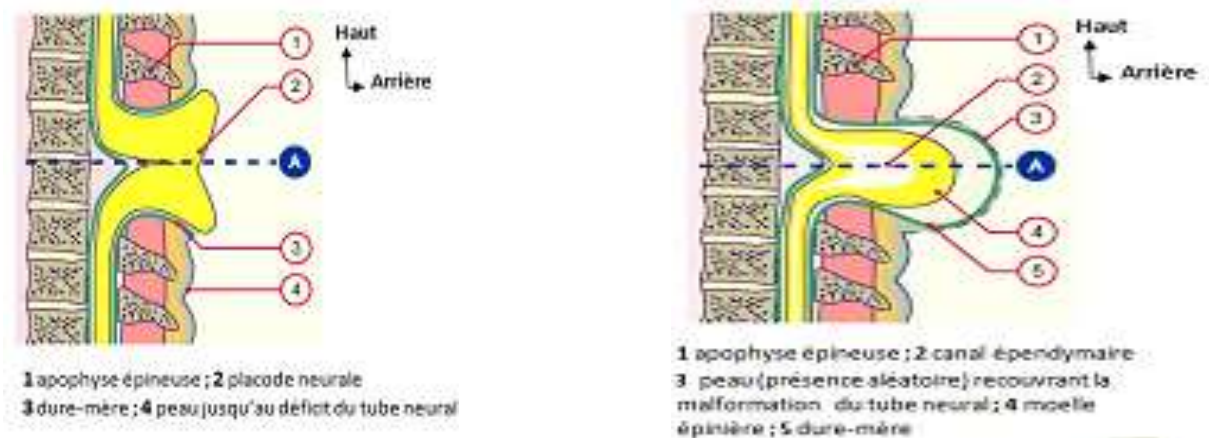
Il correspond à l'ouverture des arcs vertébraux postérieurs sur toute l'étendue du rachis sans association d'anencéphalie. Cette forme est également létale.

## Le myéломéningocèle

C'est la forme viable et la plus fréquente du groupe des dysraphies ouvertes. A travers le défaut osseux font hernies les structures nerveuses normalement intracanalaires (moelle, racines nerveuses et méninges).

### L'anomalie locale

La myélo-méningocèle peut se présenter sous la forme aperta (Fig. 7). Il s'agit de la plaque neurale, non recouverte ni de méninges, ni de revêtement cutané. Elle prend l'aspect d'une plaie, exposant à ciel ouvert la plaque neurale, dont les bords sont en continuité avec le revêtement cutané. Elle peut se présenter également sous la forme cystica (Fig. 8), qui est une tuméfaction kystique, fluctuante, de volume variable contenant des éléments nerveux et du LCR. La paroi de cette tuméfaction est faite d'une peau mince (en périphérie), se continuant par une zone épithélio-méningée et se terminant au niveau central par la zone médullo-vasculaire rougeâtre ou plaque médullaire.



**Figure 14:** Myéломéningocèle **Figure 15 :** Myéломéningocèle forme cystica [67]  
forme aperta [67]

## Le tableau clinique

La myélo-méningocèle est responsable d'un certain nombre de manifestations cliniques dont l'existence et l'importance varient en fonction de la localisation et de l'étendu des lésions neurologiques.

- **Les troubles moteurs et sensitifs sous-lésionnels, et les déformations orthopédiques ; les lésions médullo-radiculaires** entraînent un déficit moteur dont le degré varie de l'atteinte de quelques muscles à la paraplégie flasque avec abolition des réflexes ostéotendineux. Ces paralysies musculaires, la pression et les mauvaises postures intra-utérines sont responsables de déformations orthopédiques plus ou moins irréversibles. Suivant le niveau de la lésion les groupes musculaires paralysés et les déformations orthopédiques qui en résultent varient.
- **Niveau S2** : on observe une déformation en pied creux plus ou moins sévère suite à l'atteinte quasi constante des muscles intrinsèques du pied.
- **Niveau S1** : il existe une atteinte partielle du muscle grand fessier et surtout du triceps responsable d'un pied talus.
- **Niveau L5** : on observe un flexum de la hanche par prédominance des muscles fléchisseurs sur les extenseurs. Un défaut d'extension des genoux lié à l'action des muscles ischio-jambiers et une paralysie du triceps avec un pied talus.
- **Niveau L4- L5** : il existe une paralysie des muscles abducteurs, extenseurs et des rotateurs internes alors que les muscles antagonistes sont normaux, la conséquence peut être alors une luxation de la hanche.
- **Niveau L4** : il existe une paralysie complète du segment jambier ; seul le jambier antérieur reste actif entraînant un talus irréductible.
- **Niveau L2 - L1** : on observe une paralysie subtotale. Seuls les muscles fléchisseurs et les adducteurs de la hanche restent partiellement actifs.

- **Niveau D12 et au-dessus** : c'est la paraplégie totale. Quel que soit le niveau de l'atteinte, des déformations du rachis à type de cyphose, de lordose, ou de scoliose peuvent être observées.

En plus du déficit moteur et des déformations orthopédiques, les lésions nerveuses sont bien souvent à l'origine d'une hypoesthésie sous-lésionnelle de degré et de limite supérieure variables.

- **Les troubles sphinctériens urinaires, anaux et génitaux**

Sur le plan physiopathologique les problèmes urologiques se résument schématiquement à deux types d'anomalies vésicales : 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 [39]. A moyen et long terme des complications de cette dysfonction vésico-sphinctérienne apparaissent et constituent alors un problème majeur pour les patients. Il s'agit entre autres des infections urinaires répétées, l'altération du haut appareil urinaire, les lithiases urinaires et rarement la dégénérescence de la paroi vésicale. 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 à la verticalisation, une béance anale, voire un prolapsus. Ailleurs il s'agit d'une constipation, les nouveau-nés et jeunes nourrissons constipés émettant 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, une hypotonie du sphincter anal et du périnée.

Des 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 [39].

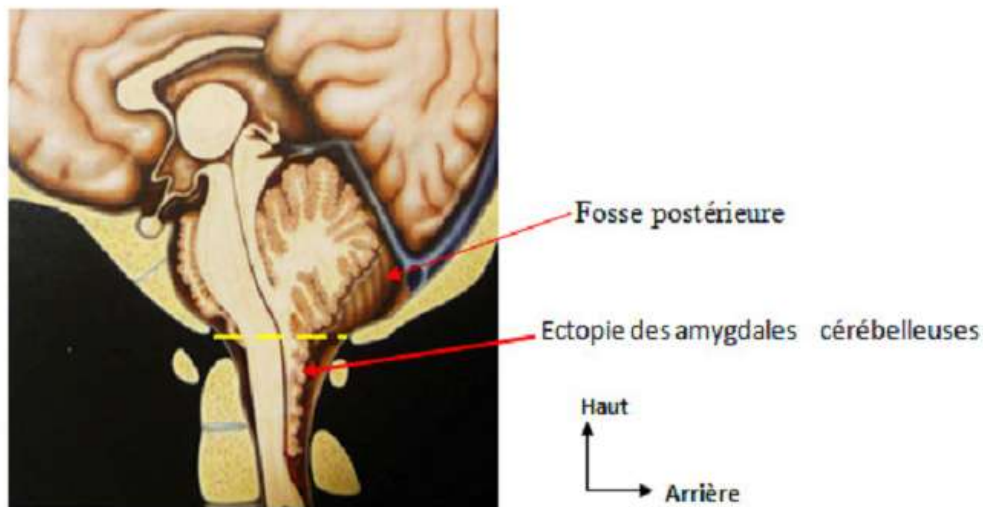
- **L'hydrocéphalie :** Parmi les enfants atteints de myélo-méningocèle, plusieurs d'entre eux présentent une hydrocéphalie à la naissance ou en développent une dans les premiers mois de vie extra utérine. Dans la majorité des cas, l'hydrocéphalie est liée à la malformation d'Arnold-Chiari de type II, mais elle peut être également liée à d'autres malformations associées telle qu'une sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius, un kyste de Dandy Walker, des kystes intra intracérébraux ...

La malformation d'Arnold Chiari II (Fig. 9) est une anomalie de la fosse cérébrale postérieure et de la région cervicale caractérisée par :

- Une ectopie des amygdales cérébelleuses et du vermis dans le canal cervical,
- Un comblement des citernes de la fosse cérébrale postérieure, une compression du mésencéphale par le cervelet,
- Une hydrocéphalie supratentorielle,
- Une dilatation du canal épendymaire,
- Une dysraphie spinale : spina bifida surtout myélo-méningocèle.

Le développement des symptômes dépend de la sévérité de la malformation, c'est-à-dire du degré de descente du cerveau dans le canal cervical. Cette descente peut entraîner :

- Une compression du tronc cérébral responsable d'une difficulté à la déglutition, d'un stridor inspiratoire, d'un cri faible. Dans les formes sévères, il peut y avoir une défaillance respiratoire, responsable de la majorité des décès néonataux ;
- Une compression de la moelle épinière : plus tardivement dans l'enfance ou l'adolescence, une spasticité et un déficit sensitif des membres supérieurs peuvent alors s'installer ;
- Une compression du cervelet : moins fréquente, entraînant des troubles de l'équilibre et de la coordination.



**Figure 16:** vue schématique d'une malformation d'Arnold Chiari II sur une coupe sagittale

**Source :** Barkovich AJ. Pediatric Neuroimaging ; 4ème Ed 2005

## Les dysraphies fermées :

### Le méningocèle

Elle se définit par la hernie des méninges à travers le défaut vertébral, sans la participation des structures nerveuses intra-canalaires. Elle se présente sous la

forme d'une tuméfaction kystique de taille variable, contenant purement du LCR et recouverte d'une peau saine. Elle peut être assimilée à la forme cysticadumyélo-méningocèle, à la seule différence qu'elle n'entraîne pas de troubles neurologiques sous-lésionnelles.

### **Le spina lipome :**

Il associe habituellement les lésions suivantes

- **Un spina bifida** : constant, prédominant nettement au niveau lombaire et sacré, et étendu au moins à deux niveaux.
- **Un lipome** : Il s'agit typiquement d'une masse graisseuse à développement extra- et intrarachidien. Des anomalies nerveuses : Il existe de façon quasi-constante une moelle basse, se terminant le plus souvent en L4-L5 ou au-dessous, avec parfois une hydro-myélie ou des malformations plus ou moins complexes des racines nerveuses.

Les conséquences physiopathologiques de ces lésions sont :

- ✓ La moelle fixée ou moelle attachée : La moelle est amarrée à la peau, au tissu sous-cutané et aux méninges par l'intermédiaire du lipome ;
- ✓ La moelle tendue : Conséquence directe de sa fixation, cette tension de la moelle peut être la cause de troubles neurologiques apparaissant progressivement.
- ✓ La moelle comprimée : Le volume du lipome peut être tel qu'il peut agir sur la moelle à la manière d'une tumeur extra-médullaire.

Sur le plan clinique le spina lipome se traduit par :

- ✓ Des anomalies cutanées : Il s'agit la plupart du temps d'une voussure des parties molles, médiane ou paramédiane, pouvant donc entraîner une déviation du pli fessier. Les autres anomalies sont un angiome, une hypertrichose, une zone d'aplasie cutanée, une ombilication cutanée. Dans 5% des cas seulement il n'existe pas d'anomalies cutanées.



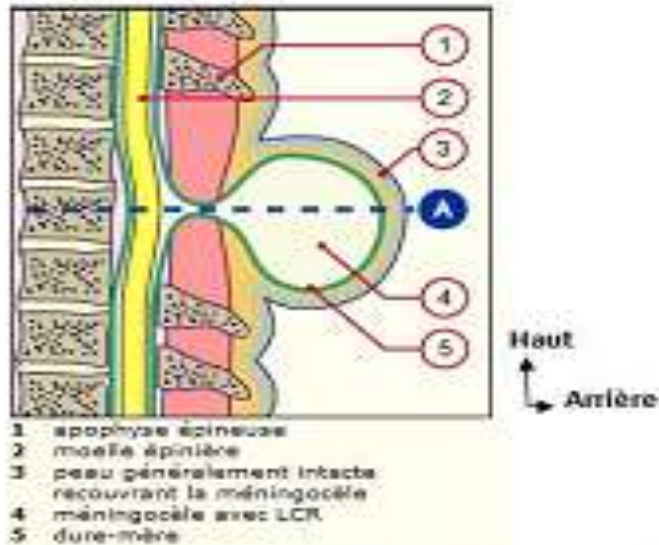
- ✓ Des troubles neurologiques : Ils consistent essentiellement en des troubles sphinctériens (pollakiurie, dysurie, mictions impérieuses, constipation), et aux membres inférieurs, en des déficits mixtes et distaux (pieds creux, amyotrophie d'un mollet ...). Ces troubles sont souvent congénitaux ; parfois ils sont acquis et évolutifs. Ils sont d'autant plus souvent observés que le sujet est plus âgé.

### **Le spina bifida occulta simple**

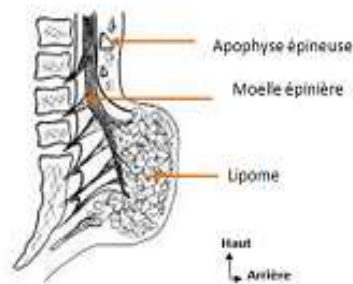
Il représente la forme mineure de la malformation et comme son nom l'indique, il demeure souvent caché, ne présentant aucun stigmate cutané. Son diagnostic est alors fait de façon fortuite lors d'un bilan radiologique du rachis réalisé pour une autre raison. Cependant dans de rares cas il peut être révélé par certains signes tels qu'une hypertrichose ou une fossette au niveau du revêtement cutané en regard.

### **Les fistules dermiques**

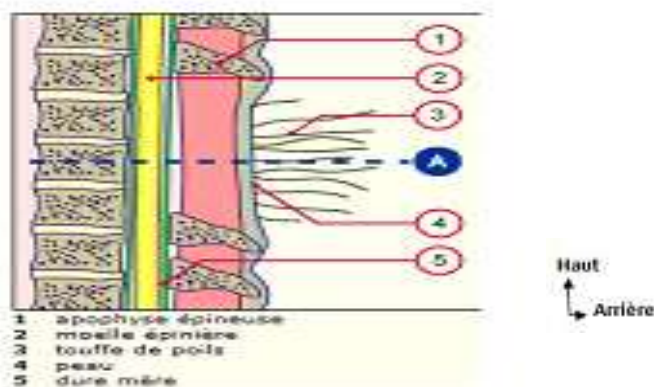
Elles sont le plus souvent lombaires et sont révélées par l'examen clinique, par la survenue de méningites à répétition, ou par l'apparition d'une paraplégie d'évolution rapide (ce dernier cas devant avant tout faire évoquer la possibilité d'un abcès). Anatomiquement, elles sont soit borgnes, et alors bénignes, soit ouvertes dans la dure mère, et éventuellement prolongées par un kyste dermoïde qui peut être intra- ou extra- médullaire.



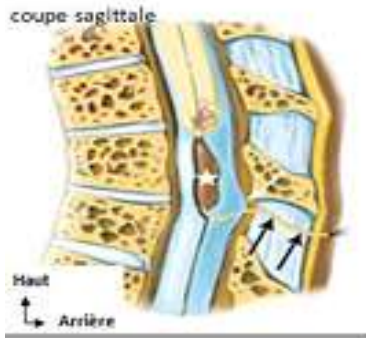
**Figure 17 :** Vue schématique d'un spina bifida avec méningocèle (coupe sagittale) [67]



**Figure 18:** Vue schématique d'un spina lipome (coupe sagittale)



**Figure 19 :** Vue schématique d'un spina bifida occulta (coupe sagittale)[67]



**Figure 20** : Fistule dermique (flèches noires) se terminant par un kystedermique (étoile) [40]

## Les explorations paracliniques

### Les radiographies simples

Il s'agit de clichés du rachis, du crâne, et de la charnière cervico-occipitale. Ce bilan radiologique standard permet l'étude du rachis entier selon les 2 incidences orthogonales (face et profil). Sur ces clichés radiographiques on peut observer le spina bifida osseux, et éventuellement d'autres anomalies osseuses associées.

### L'échographie

C'est un examen simple, efficace, peu onéreux facile à réaliser chez le nouveau-né. Elle permet une analyse canalaire globale en étudiant les parois ostéo-cartilagineuses du canal, et surtout son contenu (cordon médullaire, racines, LCR). C'est un examen dont les résultats dépendent de l'appareillage, de l'expérience ou de l'expertise de l'opérateur. Elle doit toujours être complétée par une imagerie en coupe.

### La tomodensitométrie (TDM)

Elle permet de bien comprendre les anomalies osseuses lorsque les clichés simples sont insuffisants. Les nouvelles générations de scanners multi-coupes permettent, grâce aux reconstructions multi-planaires et volumiques, de réaliser

un bilan précis et exhaustif des malformations vertébrales. Elle reste la meilleure technique d'exploration en l'absence d'IRM.

### **L'imagerie par résonance magnétique (IRM)**

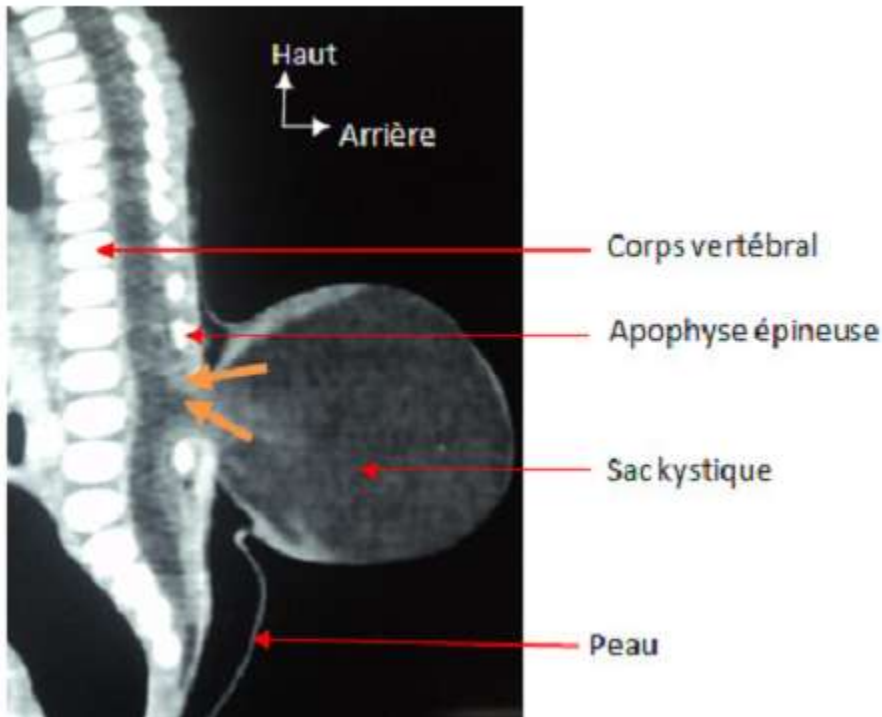
C'est l'examen de choix dans l'exploration des dysraphismes vertébro-médullaires car elle permet de réaliser un bilan complet, précis et exhaustif des anomalies médullaires, vertébrales et cérébrales. Elle est de plus en plus utilisée comme moyen de dépistage en complément de l'échographie anténatale avec une sensibilité variable selon les équipes.

### **Les autres explorations**

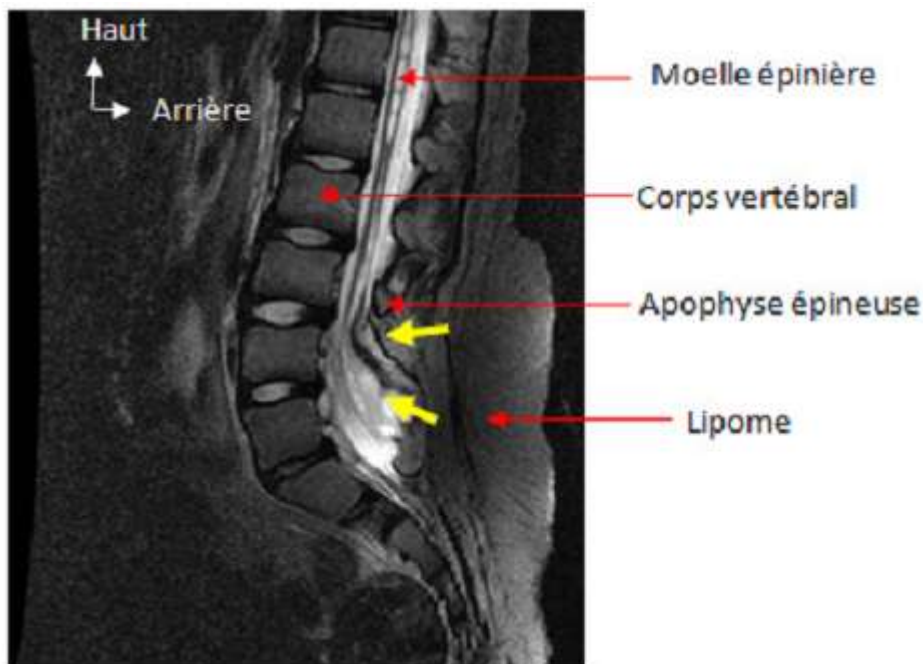
Ce sont des examens qui permettront surtout de faire le bilan des malformations associées et des complications. Il s'agit entre autres d'explorations fonctionnelles (explorations urodynamiques, l'électromyogramme), d'endoscopies (digestives, respiratoires) ; d'échographies (abdominale, cardiaque), et d'examens biologiques (sang ; urine, LCR...).



**Figure 21** : Radiographie du rachis lombaire montrant une déhiscence osseuse du spina bifida (flèche)[73]



*Figure 22: TDM du rachis en coupe sagittale montrant un spina bifida (flèche orange)*



**Figure 23 :** IRM du rachis en coupe sagittale montrant un spina bifida avec une lipomyéломéningocèle [71]

## **Le diagnostic prénatal du spina bifida**

Il est basé sur un certain nombre d'explorations paracliniques biologiques ou radiologiques réalisées pendant la grossesse.

### **Les marqueurs biologiques**

#### **Le dosage de l'alpha-Foteo-protéine amniotique (AFP)**

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. Une élévation du taux d'AFP amniotique (amniocentèse entre la 15<sup>e</sup> et 17<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée) fera suspecter un défaut de fermeture du tube neural. Cet examen a une bonne sensibilité (98%) qui dépend cependant de l'âge gestationnel, de la forme anatomoclinique du spina bifida et de l'existence d'une contamination du liquide amniotique par du sang. Sa spécificité est influencée par les malformations de la paroi abdominale, les atrésies digestives, les malformations rénales et /ou urinaires, les hygromes kystiques, les tératomes sacro-coccygiens etc.

#### **L'étude de l'acétylcholinestérase amniotique**

L'acétylcholinestérase E est spécifique des cellules du système nerveux central. Dans les spina bifida, cette dernière, exclusivement présente dans le LCR fœtal, se retrouve dans le liquide amniotique. Il est alors possible à travers une étude qualitative (électrophorèse) ou quantitative (hydrolyse et détection des radicaux thiols libérés) de faire le dépistage des spina bifida.

#### **Autres marqueurs amniotiques**

1. La « concavalin non reactive fraction » (Con A) en cas de spina bifida le Con A non réactive fraction est anormalement basse dans le liquide amniotique. Cet examen est indiqué en complément au dosage de l'AFP amniotique lorsque ses résultats sont douteux.

2. La « Lens culinarisagglutinin » (L.C.A) c'est un examen permettant de réduire le nombre de faux positifs rencontrés lors du dosage de l'AFP amniotique ; mais plus sensible dans le diagnostic des malformations de la paroi abdominale.
3. Le dosage de la protéine D2 de membrane synaptique C'est une protéine de la membrane synaptique qui comporte une forme soluble dans le LCR et une forme liée à la membrane synaptique. Dans les spina bifida la forme soluble se retrouve dans le liquide amniotique et peut être dosée par radio-immunologie.
4. L'alpha-2-macroglobuline (A-2-M) Il s'agit d'une protéine dont le taux est anormalement augmenté dans le liquide amniotique lors des grossesses avec fœtus porteur de spina bifida.
5. Les « rapidlyadheringcells » La culture du liquide amniotique permet de mettre en évidence la présence de cellules adhérant précocement aux parois vasculaires en cas de défaut de fermeture du tube neural.

### **L'alpha foeto-protéine sérique maternelle (AFPSM)**

En cas de ou par radio-immunologie. La sensibilité de cet examen est spina bifida, l'augmentation excessive de l'AFP amniotique s'accompagne d'une augmentation de l'AFPSM et pendant que la courbe de l'AFP amniotique décroît celle de l'AFPSM croît. Le dosage de l'AFPSM se fait immunoenzymologie assez élevée dans le dépistage des spina bifida surtout ouverts, mais les formes épidermisées n'entraînent pas d'élévation d'AFPSM. Sa spécificité est nuancée par d'autres situations pathologiques maternelles (diabète, obésité, HTA, infections virales, cirrhose, cancer du foie, cancer digestif...) et fœtales (malformations de la paroi abdominale, néphrose congénitale, hydrocéphalie...).

## **L'échographie anténatale**

En examen de routine elle permet de faire le diagnostic de 75 à 80% des ouvertures du tube neural à partir de la 14e SA. Les signes classiques sont classés en signes directs (signes osseux et signes cutanés au niveau du rachis) et en signes indirects (déficit du diamètre bipariétal, l'hydrocéphalie, le signe du citron, la malformation de Chiari II...)

## **L'IRM anténatale**

Elle peut être indiquée en cas de doute sur les résultats de l'échographie.

## **Les aspects thérapeutiques du spina bifida**

Le traitement du spina bifida, dans ses formes graves, est multidisciplinaire faisant appel à la fois, aux pédiatres, aux neurochirurgiens, aux orthopédistes, aux urologues, aux kinésithérapeutes, aux psychologues, et surtout à l'implication des parents et plus tard du patient lui-même.

Cette prise en charge est longue, commençant dès la naissance (parfois même avant) et s'étalant le plus souvent sur toute la vie du patient compte tenu des conséquences handicapantes de la malformation. Elle peut être divisée en trois phases, avec à chaque étape des objectifs précis et des moyens divers, le but final étant d'obtenir un meilleur pronostic vital et fonctionnel.

## **La phase initiale**

C'est la phase des premières mesures thérapeutiques devant un spina bifida qui vient d'être diagnostiqué. Les objectifs à cette phase sont :

### **Éviter la rupture et la surinfection**

Cela concerne les cas de spina bifida aperta et cystica dans lesquels l'anomalie locale en regard du défaut vertébral correspond à une tuméfaction kystique ou non, dont le revêtement cutané peut être soit complet soit incomplet. Pour atteindre cet objectif le recours est fait à :



1. Des mesures d'hygiène rigoureuses : le port de vêtements et de couches propres, l'éviction des manipulations intempestives de la malformation, les pansements locaux... ;
2. L'utilisation de certains moyens médicaux : tels que les antiseptiques pour les pansements, les antibiotiques en cas de surinfection, et ailleurs les antalgiques en cas de douleur.

### **La cure de la malformation**

C'est l'objectif principal dans cette phase initiale et fait appel au neurochirurgien. Il existe deux tendances dans son indication :

1. La première recommande une intervention précoce, dès la naissance avant la 24<sup>e</sup> et tout au plus la 72<sup>e</sup> heure de vie. Cela permet d'obtenir un meilleur pronostic vital chez les enfants atteints, avec un meilleur contrôle des complications infectieuses et de l'hydrocéphalie. [41]
2. La seconde tendance est l'intervention retardée de quelques semaines, mois, voire même années. Diverses raisons expliquent cette tendance ; on peut citer : le retard de consultation des patients, les cas déjà surinfectés, l'insuffisance des plateaux techniques, les cas de pathologies graves associées, la demande des parents, les cas nécessitant une équipe multidisciplinaire et les cas de malformations épidermisées sans risque de rupture...

En cas de **myélo-méningocèle** la cure consiste à :

Sous anesthésie générale et sous microscope opératoire ; individualisation de la plaque neurale par dissection périphérique ; respect des racines nerveuses sur la face ventrale ; dissection de la dure mère ; réintégration de la plaque neurale dans le canal médullaire ; fermeture étanche du sac dural et du plan musculo-aponévrotique ; fermeture cutanée étanche et sans tension.

En cas de **méningocèle** la cure consiste à :

Sous anesthésie générale ; dissection curviligne du sac kystique ; dissection de la dure mère, que l'on referme de façon étanche ; fermeture cutanée étanche et sans tension.

En cas de **spina-lipome** la cure consiste à :

Sous anesthésie générale ; dissection de la tuméfaction ; sous microscope opératoire résection du lipome et libération des éléments nerveux (moelle et racines nerveuses dure-mère) ; fermeture durale étanche ; fermeture cutanée étanche et sans tension.

### **La dérivation d'une hydrocéphalie associée**

En fonction de la gravité de l'hydrocéphalie, il peut être indiqué soit une simple surveillance, soit une chirurgie de dérivation. Selon les cas, cette dérivation peut se faire avant, en même temps ou après la cure chirurgicale du spina bifida. Parmi les techniques de dérivation, la dérivation ventriculo-péritonéale est la technique la plus utilisée. La ventriculo-cysternostomie est possible mais son indication est discutée.

### **La phase secondaire**

Cette phase concerne toute la durée de la croissance de l'enfant. Il s'agit d'un suivi rigoureux et multidisciplinaire dont le but est d'obtenir le meilleur pronostic fonctionnel possible pour le patient.

Lors de cette phase les principales mesures thérapeutiques sont, selon les cas :

### **Le traitement orthopédique**

Il comporte un volet chirurgical qui vise à corriger les déformations orthopédiques sévères. Parmi les nombreuses et lourdes interventions qui s'échelonnent en général sur plusieurs années, celles qui sont destinées à réduire les luxations de hanche et à assurer la stabilité de l'articulation coxo-fémorale sont essentielles. D'autres interventions viseront à assurer l'extension des genoux et à réparer les déformations des pieds pour obtenir un appui plantaire

suffisant. L'autre volet est la kinésithérapie, qui doit être débutée le plus tôt possible, et viser à obtenir une meilleure indépendance fonctionnelle chez un patient présentant le plus souvent un déficit moteur et des déformations orthopédiques. Plusieurs techniques sont utilisées, telles que les techniques de mise en charge progressive, les massages, les techniques de gain d'amplitude articulaire, les appareillages orthopédiques et fauteuils roulants, destinés à faciliter le déplacement des patients handicapés.

### **Le traitement des troubles sphinctériens**

Dans le spina bifida, l'implication des éléments nerveux dans la malformation confère des caractères bien particuliers aux dysfonctionnements sphinctériens et donc à leur approche thérapeutique. A défaut d'offrir une guérison, le but est d'obtenir le meilleur contrôle possible des fonctions sphinctériennes et de préserver le patient des possibles complications.

Le traitement des troubles urinaires comporte une large gamme de méthodes, qui sont entre autres les sondages vésicaux (hétéro-sondage, auto-sondage, sondage intermittent propre, sondage urinaire à demeure...), les traitements médicaux (anticholinergiques, la toxine botulique) et les traitements chirurgicaux (la neuromodulation sacrée, les agrandissements vésicaux, les techniques de renforcement ou de réduction des résistances sphinctériennes...).

Le traitement de troubles anaux fait également appel à diverses méthodes telles que : les mesures diététiques (régimes alimentaires laxatifs ou constipants selon les cas), l'usage de médicaments (certains anti-diarrhéiques comme l'opéramide) et la chirurgie (sphincters artificiels, la colostomie...). Ces méthodes donneraient cependant peu de résultats satisfaisants et la chirurgie serait rarement indiquée. [42]

## **Phase tertiaire**

Cette phase correspond à la fin de la croissance staturale, quand l'état clinique est considéré comme stable. Il n'y a plus de chirurgie orthopédique envisagée, l'incontinence urinaire et fécale est gérée, l'enfant est intégré (en milieu scolaire ordinaire ou non) et l'appareillage est définitivement adapté. Il est alors impératif d'offrir au patient une prise en charge en Médecine Physique et Réadaptation par une équipe spécialisée pour les adultes blessés médullaires. Cette nouvelle équipe devra assurer le suivi neurologique, orthopédique, sphinctérien, sexuel et fonctionnel et accompagner la famille et l'enfant vers l'état adulte et l'apprentissage professionnel, la conduite automobile, la participation à la vie sociale...

## **La Prévention du spina bifida**

### **La Prévention primaire**

L'étiologie du spina bifida restant mal connue, la prévention primaire passe par le contrôle des facteurs de risque modifiables.

### **La supplémentation en acide folique**

C'est la méthode la plus utilisée dans la prévention du spina depuis qu'il a été établi un lien entre la survenue de la maladie et une carence maternelle en acide folique. La prévention peut se faire soit à travers un large programme de supplémentation en acide folique des produits alimentaires de grande consommation, soit à travers la prise individuelle de l'acide folique par les femmes pendant la période péri-conceptionnelle. Des résultats satisfaisants ont été rapportés avec cette méthode. [43, 44]. Les doses d'acide folique recommandées chez la femme pendant la période péri-conceptionnelle sont :

1. Devant toute grossesse, en l'absence d'antécédent on recommande la dose de 0,4 mg par jour d'apport d'acide folique ;

2. En cas d'antécédents personnels ou familiaux de MTN, et en cas de prise de valproate ou de carbamazépine, on recommande la dose de 4 mg par jour d'apport d'acide folique ;
3. La prise de l'acide folique doit débiter au mieux 2 mois avant la conception et se poursuivre pendant 1 mois après celle-ci. [45].

### **Le conseil génétique**

Il s'adresse aux femmes chez qui il existe un risque identifié tel que la consanguinité, ou un antécédent de spina ou de toute autre malformation dans la famille. Ce conseil génétique pourrait apporter au couple les informations sur la maladie, le risque particulier inhérent à leur couple, les conditions de prévention et sur les moyens disponibles pour un diagnostic anténatal.

### **La prévention secondaire**

Elle se base sur le dépistage anténatal et l'interruption de la grossesse. Le dépistage précoce, anténatal est suivi d'une décision d'interruption médicale de la grossesse. Cette décision est surtout prise par le couple et suppose une évaluation préalable de la gravité de la malformation à travers un bilan complet des malformations associées, et l'avis d'un neuropédiatre sur les séquelles ultérieures possibles. Il subsiste à ce niveau un problème législatif et éthique car l'interruption de grossesse n'est pas partout autorisée, et en plus, l'évaluation de la gravité et le diagnostic des formes à évolution favorable ne sont pas toujours fiables.

### **Le traitement anténatal du spina bifida**

Une équipe de chirurgiens aux USA a mené une étude sur une technique expérimentale de chirurgie visant à réaliser une réparation de la malformation avant l'accouchement [46]. Cette étude, débutée en 2003, a porté sur 158 cas de myélo-méningocèles détectées avant la 26<sup>e</sup> semaine de grossesse. Cinquante pour cent (50%) d'entre eux ont été opérés in utero, et les autres à la naissance. Au bout d'un an, seulement 40% des enfants opérés in utero avaient eu besoin

d'une dérivation d'hydrocéphalie, alors que la proportion était de 82% dans l'autre groupe. Les petits patients opérés en prénatal étaient aussi beaucoup plus souvent autonomes pour marcher à trente mois que ceux opérés à la naissance (42% contre 21%). Ces résultats sont encourageants, cependant cette technique a des limites car elle serait associée à un plus grand risque de prématurité [46].

### **Evolution et pronostic**

L'évolution et le pronostic du spina bifida dépend étroitement de la nature, de l'étendue et du siège des lésions nerveuses, des complications, des malformations associées et enfin des mesures thérapeutiques réalisées. Dans le spina bifida occulta simple le patient vit tout à fait normalement sans handicap. Dans les formes avec atteinte nerveuse minime et sans malformations graves associées, le patient présente tout au plus quelques troubles neurologiques qui n'entravent pas une vie normale. Par contre dans les formes majeures (myélo-méningocèles) le pronostic fonctionnel est lourdement compromis par des troubles neurologiques invalidants (déficit moteur grave, anesthésie des parties sous-jacentes aux lésions, déformations orthopédiques, troubles sphinctériens...). Le pronostic vital peut être engagé à moyen ou long terme à cause des malformations associées ou des complications graves.

Les complications des spina bifida peuvent être :

1. Une rupture de l'anomalie locale et la surinfection des lésions ouvertes : elles surviennent avant la cure chirurgicale du spina bifida) ;
2. Complications orthopédiques (déformations articulaires, troubles de la statique rachidienne, fractures pathologiques, de maux perforants...) qui compromettent la mobilité du patient ;
3. Complications urologiques et néphrologiques : il peut s'agir d'infections urinaires, de reflux urétéral, d'hydronéphrose, de lithiases, d'une dégénérescence de la paroi vésicale, d'une insuffisance rénale etc.

Ces complications sont la principale cause de décès des enfants et adolescents présentant un spina bifida [39] ;

4. Complications neurochirurgicales : Dans bon nombre de cas, après la cure du spina bifida, les patients développent une hydrocéphalie plus ou moins sévère, pouvant indiquer une dérivation. Ailleurs les complications post-opératoires peuvent être à type de surinfections (plaies opératoires et matériels de dérivations), de complications mécaniques de la dérivation (obstruction, désinsertion, hyper-drainage...) ;
5. Séquelles psychologiques et sociales : les troubles sphinctériens et sexuels, peuvent être sources de frustrations et d'exclusion sociale pour ces enfants, l'hydrocéphalie est très souvent source de retard intellectuel.

# METHODOLOGIE



## **IV. METHODOLOGIE**

### **Cadre d'étude**

Notre étude s'est déroulée dans le service de chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire **Gabriel Touré** de Bamako.

### **Présentation du CHU Gabriel Touré**

En 1959, l'ancien dispensaire central de Bamako a été érigé en hôpital. Il fut baptisé « **Hôpital Gabriel Touré** » en hommage au sacrifice d'un jeune médecin voltaïque (actuel Burkina Faso) mort lors d'une épidémie de peste, maladie qu'il contracta au cours de son stage en 1934. En 1992, l'hôpital Gabriel Touré a été érigé en Etablissement Public à caractère Administratif (EPA), doté de la personnalité morale et de l'autonomie de gestion. L'hôpital Gabriel Touré est l'un des onze (11) Etablissements Publics à caractère Hospitalier (EPH) institués par la loi n°94- 009 du 22 Mars 1994 modifiée par la loi n°02-048 du 12 Juillet 2002 portant création du Centre Hospitalier Universitaire.

### **Situation géographique**

Le CHU Gabriel TOURE est situé dans la commune III du District de Bamako. Il est limité à l'Est par le quartier populaire de Médina coura, à l'Ouest par l'école nationale d'ingénieurs (E.N.I), au Nord par le quartier général de l'Etat-major de l'armée de terre et au sud par la gare du chemin de fer du Mali. Il est devenu hôpital le 17 février 1959 et a été baptisé au nom de Gabriel Touré, en hommage à un étudiant en médecine, mort de peste contractée auprès d'un de ses patients à Dakar.

Dans l'enceinte de cet établissement, on retrouve au nord et à l'étage (de la partie centrale vers l'ouest) respectivement les services de chirurgie générale et pédiatrique ; à l'angle sud-ouest le service d'accueil des urgences (SAU) où se font les urgences chirurgicales.

## **Le service de chirurgie pédiatrique**

Le service de chirurgie pédiatrique est composé de :

Neuf (9) bureaux : 1 bureau pour le chef de service, 04 bureaux pour 07 chirurgiens, 1 secrétariat, 1 bureau pour le major, 1 salle de garde pour les infirmiers, 1 salle pour les thésards faisant fonction d'interne et 1 salle pour les archives. Deux (2) salles de consultation, sept salles d'hospitalisations (31 lits) dont deux salles de première catégorie (salle VIP), deux salles de deuxième catégorie, trois salles de troisième catégorie dont une réservée pour les brûlés et une salle de pansement.

Les opérations se font dans le bloc opératoire de la chirurgie pédiatrique à l'étage dans l'enceinte du bloc technique en face de la chirurgie générale côte sud.

## **Le personnel de la chirurgie pédiatrique**

Dans le service nous avons : 07 chirurgiens pédiatres dont 2 professeurs, un jouant le rôle de chef de service, 1 maître-assistant, 1 chirurgien plasticien, esthétique et reconstructif, 2 assistants médicaux dont un est le major et l'autre l'aide de bloc, 4 techniciennes de santé, 3 aides-soignantes, une secrétaire, des étudiants en fin de cycle de FMOS et de l'INFSS (institut national de formation en science de la santé), 1 manœuvre.

## **Les activités en chirurgie pédiatrique**

Les consultations externes ont lieu tous les jours du lundi au vendredi. La visite se fait chaque matin, les hospitalisations se font tous les jours. Le staff du service a lieu tous les jours du lundi au jeudi, le staff général rassemblant toutes les spécialités chirurgicales a lieu chaque vendredi, la programmation des patients à opérer se fait tous les jeudis, les différentes interventions ont lieu tous les jours pour les urgences et tous les lundis et mercredis pour les malades au programme. Les thésards sont répartis dans les différentes salles d'hospitalisation, le bloc opératoire et la consultation externe.

## **Type d'étude**

Il s'agissait d'une étude prospective descriptive réalisée dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU GTde Bamako.

## **Période d'étude**

Notre étude s'est déroulée sur une période allant du 1<sup>er</sup> janvier 2018 au 31 décembre 2019 soit deux années.

## **Echantillonnage**

### **4.1. Critères d'inclusion**

Ont été inclus dans notre étude :

-Tous les patients admis dans le service pour spina bifida dont les parents étaient consentants.

### **4.2. Critères de non inclusion**

N'ont pas été inclus dans notre étude :

- Les patients ayant présenté d'autres malformations congénitales autres que le spina bifida ;
- Tous les patients opérés dans d'autres services ou structures pour spina bifida et adressés dans le service pour autre cause (hydrocéphalie) ;
- Tous les parents non consentant pour l'étude.

### **4.3. Définition des cas**

Le patient est sélectionné comme porteur de spina bifida lorsqu'il présente une tuméfaction postérieure en regard du rachis ayant un aspect en cocarde avec ou sans troubles neurologiques, neuro-orthopédiques ou urologiques.

## **Méthodes**

### **5.1. Déroulement**

Chez ces patients, nous avons analysé les données des radiographies standards et du rachis, de l'ETF, de la TDM cérébrale ou de la malformation. Un bilan malformatif a toujours été demandé ainsi qu'un bilan prénatal à savoir : NFS,

goutte épaisse, sérologie (toxoplasmose, rubéole, syphilis, rétrovirale, hépatite B), glycémie, groupage rhésus, albuminurie, test d'Emmel, échographie.

## **5.2. Matériels**

### **Les données ont été collectées à partir des :**

1. Fiches d'enquête préétablies ;
2. Registre de consultation ;
3. Dossiers d'hospitalisation de pédiatrie (Néonatalogie) ;
4. Registre de compte rendu opératoire.

## **5.3. Variables**

Sur les fiches de collecte nous avons regroupé les variables mesurées en différents groupes, à savoir les caractéristiques du patient et des parents, les antécédents personnels et familiaux, les aspects cliniques, les aspects paracliniques, les aspects thérapeutiques et évolutifs. Le suivi des malades était assuré par nous-mêmes.

### **Saisie et analyse des données**

La saisie du texte a été faite sur Microsoft Word 2016 et Excel 2016.

L'analyse des données a été effectuée par le logiciel Epi-info version 7.2.2.6.

## **Aspects éthiques**

L'anonymat et la confidentialité ont été respectés.

# RESULTATS

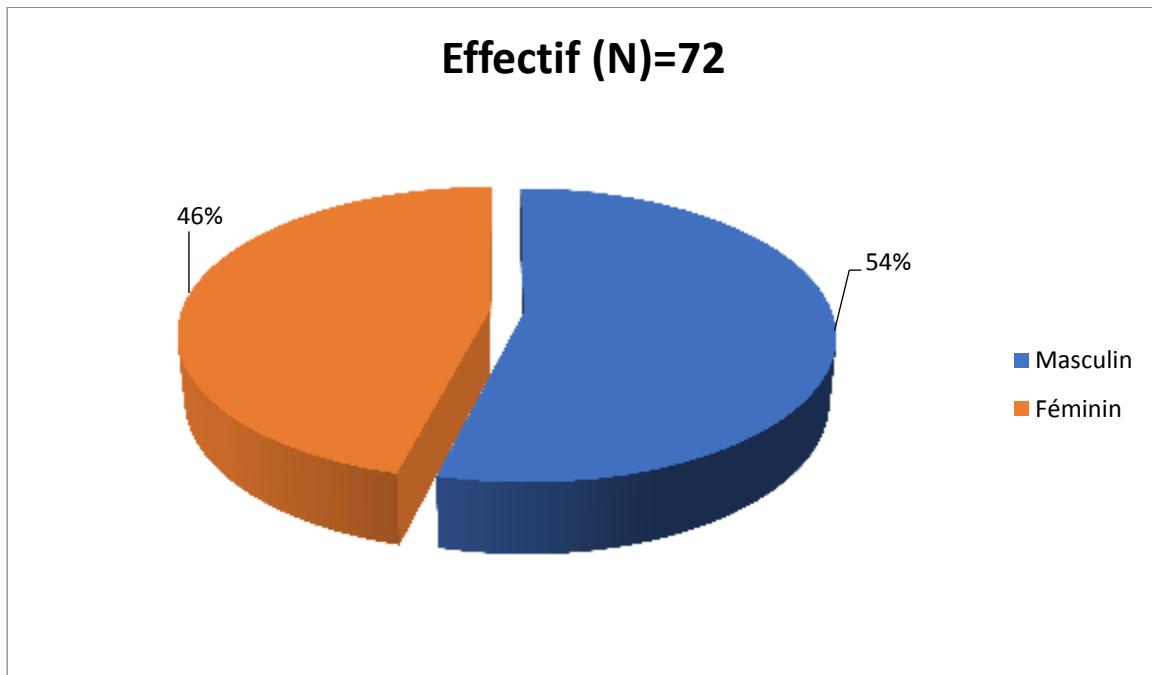
## V. RESULTATS

Aspects épidémiologiques

Fréquence

Au cours de notre période d'étude nous avons colligé 72 cas de spina bifida sur 2800 consultations, 975 hospitalisations. Ce qui a représenté 2,6% des consultations, 7,4% des hospitalisations.

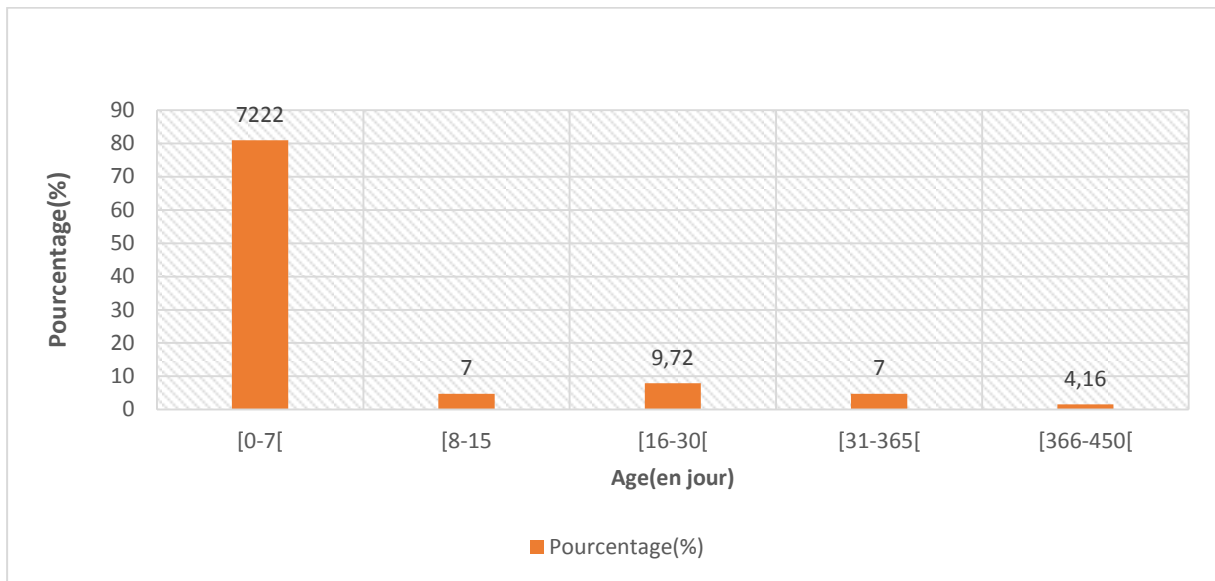
Sexe



**Graphique 1** : Répartition des patients selon le sexe

Le sexe masculin a été le plus représenté soit 54% (39 cas) avec un sex-ratio de 1,18.

Age à l'admission



**Graphique 2 :** Répartition des patients selon la tranche d'âge

La tranche d'âge 0-7 jours a été la plus représentée avec 72,22%, l'âge moyen était de 14,79 jours, l'écart type : 59,08 jours avec des extrêmes de 0 et 450 jours.

Ethnie

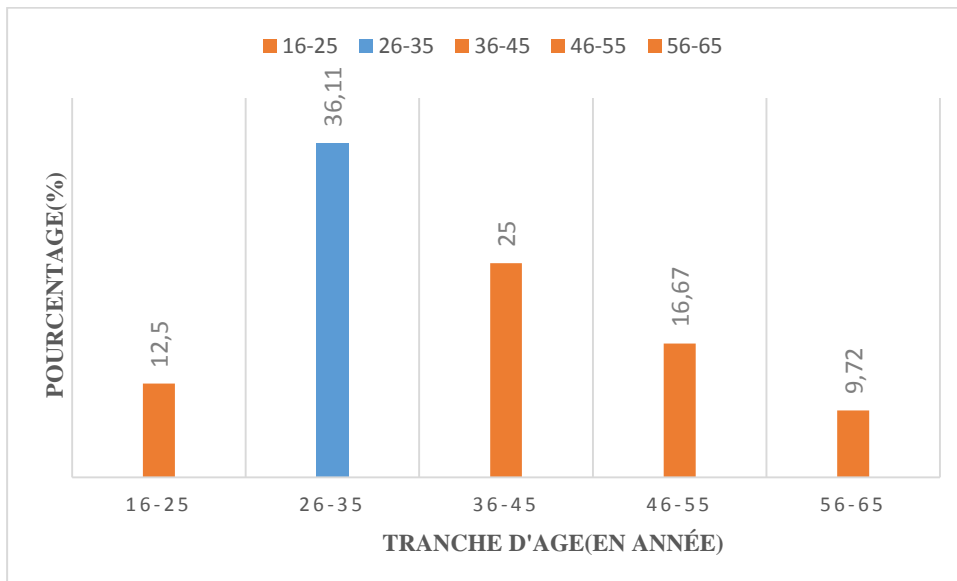
1. **Tableau I:** Répartition des patients selon l'ethnie

<b>Ethnie</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Bambara</b>	<b>31</b>	<b>43,05</b>
Peulh	12	16,7
Malinké	10	13,8
Soninké	8	11,11
Dogon	3	4,17
Sénoufo	3	4,17
Sonrhäi	3	4,17
Minianka	1	1,39
Mossi	1	1,39
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

Les Bambaras étaient majoritairement représentés avec une fréquence de 43,05%.



L'âge paternel

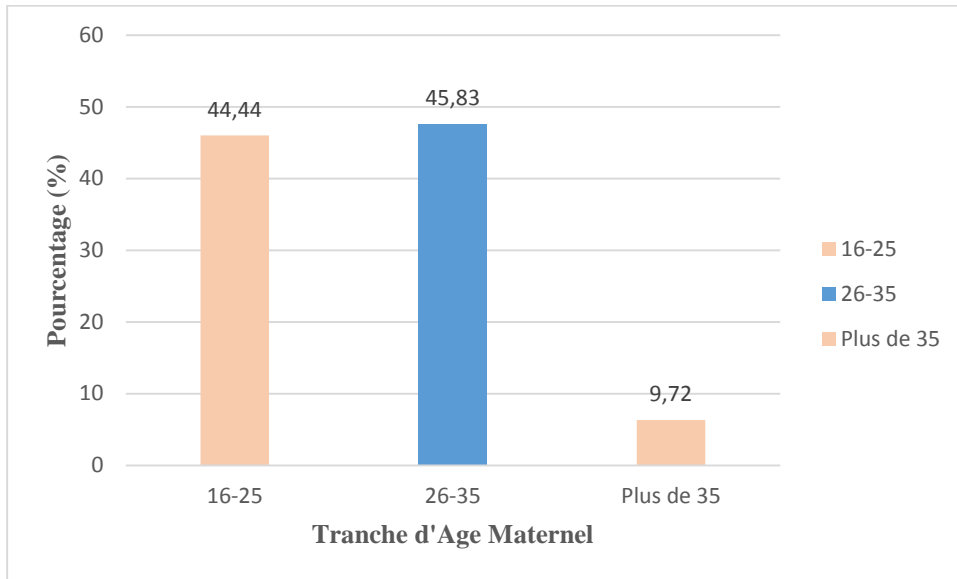


**Graphique 3 :** Répartition des patients selon l'âge paternel

La tranche d'âge 26-35 a été la plus fréquente avec 25 cas soit 36,11%.

L'âge moyen : 38,14 ans    Ecart type : 10,47 ans    Extrêmes : 16 et 65 ans

L'âge maternel



**Graphique 4** : Répartition des patients selon l'âge maternel

La tranche d'âge maternel de 26-35 ans a été la plus fréquente avec 33 cas soit 45,83%.

L'âge moyen : 26,44 ans    Ecart type : 6,25 ans    Extrêmes : 16 et 38 ans

La profession paternelle

**Tableau II: Répartition des patients selon la profession paternelle**

<b>Profession</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Cultivateur</b>	<b>27</b>	<b>37,5</b>
Ouvrier	18	25
Commerçant	7	9,72
Chauffeur	5	7
Eleveur	3	4,17
Enseignant	3	4,17
Etudiant	2	2,7
Comptable	1	1,39
Douanier	1	1,39
Gardiennage	3	4,17
Météorologiste	1	1,39
Pompiste	1	1,59
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

Les cultivateurs ont été les plus représentés avec 37,5% des cas.

La profession maternelle

**Tableau III:** Répartition des patients selon la profession maternelle (des mères)

<b>Profession</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Ménagère</b>	<b>58</b>	<b>80,6</b>
Vendeuse	6	8,3
Aide-ménagère	5	7
Etudiante	2	2,7
Monitrice	1	1,39
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

Les ménagères étaient majoritaires avec 80,6% des cas.

La scolarisation des parents

**Tableau IV :** Répartition des patients selon la scolarisation des parents

<b>Scolarisation</b>	<b>Père</b>		<b>Mère</b>	
	N	%	N	%
Oui	20	(27,8)	12	(16,7)
<b>Non</b>	<b>52</b>	<b>(72,2)</b>	<b>60</b>	<b>(83,3)</b>
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>(100,00)</b>	<b>72</b>	<b>(100,00)</b>

Plus de la moitié des pères soit 72,2% et des mères soit 83,3% n'étaient pas scolarisés.

La provenance des parents

**Tableau V: Répartition des patients selon la provenance**

<b>Provenance</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Bamako</b>	<b>19</b>	<b>26,4</b>
Kayes	17	23,6
Koulikoro	16	22,2
Sikasso	8	11,11
Mopti	6	8,3
Ségou	4	5,6
Tombouctou	1	1,39
Guinée	1	1,39
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

Nos patients provenaient de Bamako dans 26,4%.

Antécédents anténataux

Pathologies maternelles péri-conceptionnelles

**Tableau VI** : Répartition des mères selon la présence de la fièvre péri-conceptionnelle

<b>Fièvre</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Oui</b>	<b>10</b>	<b>13,9</b>
Non	62	86,1
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

Seulement 10 soit 13,9% des mères ont présenté de la fièvre dans la période péri-conceptionnelle.

**Tableau VII: Répartition des mères selon le nombre de CPN**

<b>Nombre de CPN</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
0	10	13,9
1	7	9,7
2	15	20,8
<b>3</b>	<b>21</b>	<b>29,2</b>
4	11	15,3
5	8	11,11
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

---

13,9% de nos mères n'avaient pas fait de CPN.

La prise d'acide folique

La supplémentation en acide folique et dérivés a été effectuée dans 58 cas soit 80,5% des cas et non suivie dans 14 cas soit 19,5%.

**Tableau VIII: Répartition des mères selon la durée de la prise d'acide folique**

<b>Durée de la prise d'acide folique (en mois)</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
< 1	9	15,5
1-2	<b>26</b>	<b>44,8</b>
3-4	10	17,2
5-6	7	12,07
7-8	4	6,9
9	2	3,4
<b>TOTAL</b>	<b>58</b>	<b>100,00</b>

Vingt-six (26) cas soit 44,8% des mères ont pris l'acide folique pendant une durée de 1-2 mois.



La réalisation de bilan prénatal

**Tableau IX: Répartition des mères selon la réalisation de bilan prénatal**

<b>Bilan prénatal réalisé</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Oui</b>	<b>55</b>	<b>76,4</b>
Non	17	23,6
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

Le bilan prénatal a été réalisé chez 55 mères soit 76,4% des cas.

Le terme de la grossesse

**Tableau X: Répartition des mères selon le terme de la grossesse**

<b>Grossesse à terme</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Oui</b>	<b>67</b>	<b>93,05</b>
Non	5	6,95
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

La grossesse a été à terme dans 93,05%.

La voie d'accouchement

**Tableau XI: Répartition des mères selon la voie d'accouchement**

<b>Voie d'accouchement</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Basse</b>	<b>66</b>	<b>91,66</b>
Haute(césarienne)	6	8,34
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

L'accouchement par voie basse a été le plus représenté avec 91,7% des cas.

La consanguinité entre les parents

**Tableau XII : Répartition des patients selon la consanguinité entre les parents**

<b>Notion de consanguinité</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Oui	<b>46</b>	<b>63,9</b>
Non	26	36,1
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

La consanguinité entre les parents a été retrouvée dans 63,9% des cas.

Le rang de naissance

**Tableau XIII** : Répartition des patients selon le rang de naissance

<b>Rang de naissance</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
1 <sup>er</sup>	7	9,7
2 <sup>ème</sup>	<b>12</b>	<b>16,7</b>
3 <sup>ème</sup>	8	11,1
4 <sup>ème</sup>	7	9,7
5 <sup>ème</sup>	<b>12</b>	<b>16,7</b>
6 <sup>ème</sup>	7	9,7
7 <sup>ème</sup>	7	9,7
8 <sup>ème</sup>	5	6,9
9 <sup>ème</sup>	6	8,3
12 <sup>ème</sup>	1	1,39
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

Les rangs de naissance les plus représentés ont été le 2<sup>ème</sup> et le 5<sup>ème</sup>; 12 cas soit 16,7% chacun. Moyenne : 4,40 ; Ecart-type : 2,46 ; Extrêmes : 1 et 12.

Aspects cliniques

L'état général à l'admission

**Tableau XIV: Répartition des patients selon leur état à l'admission**

Etat à l'entrée	Effectif	Pourcentage(%)
Conservé	64	88,89
Altéré	8	11,11
TOTAL	72	100,00

L'état général était conservé dans 88,89% à l'admission et altéré dans seulement 11,11%.

La nature de l'anomalie locale

**Tableau XV: Répartition des patients selon la nature de l'anomalie**

Nature de l'anomalie	Effectif	Pourcentage(%)
Tuméfaction	71	98,61
Plane	1	1,39
TOTAL	72	100,00

La tuméfaction a été la principale anomalie locale retrouvée avec 98,61%.

L'aspect du revêtement de la malformation

**Tableau XVI: Répartition des patients selon l'aspect du revêtement de la malformation**

Aspect du revêtement	Effectif	Pourcentage (%)
<b>Plaque neurale</b>	<b>34</b>	<b>47,2</b>
Epiderme anormal	34	47,2
Peau saine	4	5,6
TOTAL	<b>72</b>	<b>100,00</b>

L'épiderme anormal et la plaque neurale ont été retrouvés dans les mêmes nombres de cas soit 47,2% chacun.

L'aspect anatomo-clinique de la malformation

**Tableau XVII: Répartition des patients selon l'aspect anatomo-pathologique de la malformation**

<b>Aspect anatomo-pathologique</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Myélo-méningocèle</b>	<b>51</b>	<b>70,84</b>
Méningocèle	17	23,6
Spina lipome	3	4,17
Rachischisis	1	1,39
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

Le myélo-méningocèle a été retrouvée dans 70,84% des cas.

La localisation de la malformation

**Tableau XVIII: Répartition des patients selon la localisation de la malformation**

<b>Localisation</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Lombo sacrée</b>	<b>31</b>	<b>43,05</b>
Lombaire	19	26,38
Sacrée	16	22,22
Dorso lombaire	6	8,3
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

La localisation lombo-sacrée a été majoritaire avec 43,05% des cas.

Les complications locales

**Tableau XIX: Répartition des patients selon les complications locales**

<b>Complications locales</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Rupture ou fistulisation</b>	<b>20</b>	<b>27,8</b>
Surinfection	8	11,1
Absente	44	61,1
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

Une fistulisation a été notée dans 28% des cas environ

Le déficit moteur

**Tableau XX: Répartition des patients selon le déficit moteur**

<b>Déficit moteur</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Absent</b>	<b>21</b>	<b>29,17</b>
Paraplégie	26	36,11
Paraparésie	25	34,72
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

Un déficit moteur était noté dans 70,83% des cas.

Les déformations orthopédiques

**Tableau XXI: Répartition des patients selon les déformations orthopédiques**

<b>Déformations orthopédiques</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Absentes</b>	<b>39</b>	<b>54,17</b>
Présentes	33	45,83
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

La déformation orthopédique a été retrouvée dans 45,83% de nos patients.

La déformation du rachis

**Tableau XXII: Répartition des patients selon la déformation du rachis**

<b>Déformation du rachis</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Lordose	1	1,39
Cyphose	4	5,56
<b>Absente</b>	<b>67</b>	<b>93,05</b>
<b>TOTAL</b>	<b>63</b>	<b>100,00</b>

La déformation du rachis a été absente dans 93,05% des cas.



L'augmentation du périmètre crânien

**Tableau XXIII: Répartition des patients selon l'augmentation du périmètre crânien**

<b>Périmètre crânien</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Augmenté</b>	<b>49</b>	<b>68,05</b>
Normal	23	31,95
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

L'augmentation du Périmètre crânien (PC) a été retrouvée chez 68,05% de nos patients.

L'association d'autres malformations

D'autres malformations ont été associées dans 9 cas soit 14,28%.

**Tableau XXIV** : Répartition des patients selon le type de malformations associées

<b>Malformations associées</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Agénésie bilatérale des 2 rotules	1	1,39
Agénésie rénale gauche	2	2,77
Bi mamelon droit	1	1,39
Communication interventriculaire membraneux	2	2,77
Hernie inguinale gauche	1	1,39
Oreilles bas implantées	1	1,39
Ptérigium poplité	1	1,39
Absence de malformation	63	87,5
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

---

Une malformation associée avait été notée dans 12,5% des cas.

La réalisation de la TDM cérébrale

**Tableau XXV** : Répartition des patients selon la réalisation de la TDM cérébrale

<b>TDM cérébrale</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Réalisée</b>	<b>25</b>	<b>34,73</b>
Non réalisée	47	65,27
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

La TDM cérébrale a été réalisée chez 34,73% de nos patients.

La réalisation de la radiographie du rachis

**Tableau XXVI** : Répartition des patients selon la réalisation de la radiographie du rachis

<b>Radiographie</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Réalisée</b>	<b>14</b>	<b>19,45</b>
Non réalisée	58	80,55
<b>TOTAL</b>	<b>63</b>	<b>100,00</b>

Seulement 14 de nos patients ont réalisé une radiographie standard du rachis soit 19,45%.

La réalisation de l'échographie transfontanellaire

**Tableau XXVII :** Répartition des patients selon la réalisation de l'échographie transfontanellaire

<b>ETF</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Réalisée</b>	<b>60</b>	<b>83,3</b>
Non réalisée	12	16,7
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

L'ETF a été réalisée dans 83,3% de nos patients.

Aspects thérapeutiques

Traitement chirurgical

**Tableau XXVIII :** Répartition des patients selon la décision thérapeutique

<b>Décision thérapeutique</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Opéré</b>	<b>54</b>	<b>75</b>
Non opéré	18	25
<b>TOTAL</b>	<b>72</b>	<b>100,00</b>

La cure du spina bifida a été réalisée dans 75 % des cas .

La raison si non opéré

**Tableau XXIX : Répartition des patients selon la raison si non opéré**

Raison si non opéré	Effectif	Pourcentage (%)
Perdu de vu	15	83,3
Décès	3	16,7
TOTAL	18	100,00

Parmi les patients non opérés 3 soit 16,7% sont décédés en préopératoire.

La durée d'hospitalisation

**Tableau XXX: Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation (en jour)**

Durée d'hospitalisation	Effectif	Pourcentage (%)
[0-10[	46	63,8
[11-20[	20	27,8
[21-30[	4	5,6
[31-40[	1	1,39
[41-50[	1	1,39
TOTAL	72	100,00

La durée d'hospitalisation la plus représentée a été de 0-10 jours avec 63,8% des cas.

Moyenne : 11,42 jours      Ecart-type : 8,04 jours      Extrêmes : 0 et 50 jours

L'évolution post-opératoire immédiate

**Tableau XXXI: Répartition des patients selon l'évolution post-opératoire immédiate**

<b>Evolution post-opératoire immédiate</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Favorable</b>	<b>43</b>	<b>79,6</b>
Complications	8	14,8
Décès	3	5,6
<b>TOTAL</b>	<b>54</b>	<b>100,00</b>

L'évolution post-opératoire immédiate a été favorable dans 43 cas soit 79,6%.

Le type de complication

**Tableau XXXII: Répartition des patients selon le type de complication présente**

Complications	Effectif	Pourcentage(%)
Hydrocéphalie	4	50
Détresse respiratoire + Hypothermie	1	12,5
Hydrocéphalie + dénutrition	1	12,5
Hydrocéphalie + surinfection + anémie	1	12,5
Surinfection +méningite	1	12,5
TOTAL	8	100,00

La complication la plus représentée a été une augmentation du périmètre crânien dans 4 cas sans autre lésion associée soit 50%.

Le contrôle à un mois post-opératoire

**Tableau XXXIII: contrôle à un mois post opératoire**

Revus à 1 mois post opératoire	Effectif (N)	Pourcentage (%)
Oui	26	48,14
Non	28	51,86
Total	54	100

Vingt-six (26) de nos patients soit **48,14%** ont été revus après un mois post-opératoire et 28 cas soit **51,86%** n'ont pas été revus.

# COMMENTAIRES ET DISCUSSION



## VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSION

### Limites et contraintes de l'étude

Pendant notre étude nous avons rencontré quelques difficultés qui sont :

- L'insuffisance du plateau technique (insuffisance de matériels au bloc opératoire adaptés à l'enfant) retardant souvent les interventions chirurgicales ;
- Le bas niveau socio-économique de certains parents ;
- le manque d'assurance maladie
- Le suivi après la sortie des patients difficile à cause du non-respect des rendez-vous.

### Aspects épidémiologiques

#### Fréquence

Au cours de notre période d'étude (du 01 Janvier 2018 au 31 Décembre 2019 ; soit deux années) nous avons colligé 72 cas de spina bifida.

Ce résultat est supérieur à ceux de **Sanoussi S. et coll. [74]** qui ont rapporté 387 cas de malformations du tube neural dont 329 cas de spina bifida entre 1990 et 2000 dans les 2 hôpitaux de Niamey ; leur fréquence annuelle était de 32,9 cas/an. **Kabré A. [47]** dans une étude semblable menée au CHU de Dakar en 1989, affirmait que : « le spina bifida constitue après les traumatismes craniorachidiens et l'hydrocéphalie la troisième cause d'hospitalisation en neurochirurgie pédiatrique ». **AZENNOUD A. [48]** a rapporté 13 cas en 5 ans.

**SAWADOGO I [1]** a rapporté 122 cas de spina bifida sur la période des 05 années allant du 1er Décembre 2006 au 30 Novembre 2011 ; ce qui donne une fréquence annuelle de 24,4 cas par an.

Ces études montrent que le spina bifida est une pathologie fréquente dans les services pédiatriques et neurochirurgicaux des hôpitaux de la sous-région.

Il faut également noter que notre étude ne permet pas d'estimer l'incidence de cette malformation parmi les naissances dans notre pays à cause de sa pris en

charge dans beaucoup de structure du Mali où existent les chirurgiens pédiatres ou des neurochirurgiens.

#### Sexe

Dans notre série le sexe masculin a été le plus représenté soit 54% avec un sexe-ratio de 1,18. Plusieurs auteurs confirment cet état de fait :

**SYLLA S.** [2] a rapporté 34 cas de sexe masculin soit 54,8% avec un sexe-ratio de 1,21

**SAYAD H A.** [9] a rapporté 41 garçons (56,94%) soit un sex-ratio de 1,3 ;

**AZENNOUD A.** [48] a trouvé 9 garçons (69,23%) avec un sex-ratio de 2,25.

D'autres auteurs ont révélé par contre une prédominance féminine :

**SAWADOGO I.** [1] a trouvé 66 filles (54,1%) soit un sex-ratio de 0,85.

**Sanoussi S. et Coll.** [74] ont trouvé 53,74 % de filles (sex-ratio M/F = 0,86),

#### Age à l'admission

La tranche d'âge la plus représentée était celle de 0-7jours (72,22%). L'âge moyen était de 14,79 jours avec des extrêmes de 0 et 450 jours. Ces résultats étaient différents de ceux rapportés par **SAWADOGO I.** [1] dont l'âge moyen était de 05 mois. **SYLLA S.** [2] a rapporté une fréquence plus élevée chez les nourrissons avec 53,3%. Cette différence d'âge pourrait s'expliquer par une consultation précoce dans notre série contrairement à plusieurs autres. Le retard à la consultation dans notre série était dû d'une part à la méconnaissance de la pathologie par les soignants et l'éloignement avec des difficultés de transport entre le domicile et notre service.

#### Ethnie

Les Bambaras ont été les plus représentés avec 31 cas soit 43,05% suivis des Peulhs 12 cas (16,7%) et des Malinkés 10 cas (13,8%).

Ces résultats sont proches de ceux de **SYLLA S.** [2] qui a observé une fréquence plus élevée chez les Bambaras dans 25 cas soit 40,3% suivis des Peulhs 11 cas soit 16% et Dogons 7 cas soit 11,3%.

Cela pourrait s'expliquer par la prédominance de ces ethnies à Bamako.

### Age maternel

La tranche d'âge 26-35 ans était la plus fréquente avec 33 cas soit 45,83%. Nos résultats étaient proches de ceux de **SAWADOGO I.** [1] chez qui la tranche d'âge maternel la plus concernée allait de 26 à 31 ans avec un pic à 28ans.

Nos résultats étaient différents de ceux de **SYLLA S.** [2], **Behrooz A. et Coll.** [49] et **AZENNOUD A.** [48] qui ont rapporté respectivement une fréquence plus élevée entre : 18-20 ans, 21 à 30 ans, 20 à 25 ans. Pour **Viera A R. et Coll. en 2005** [28] dans une méta- analyse de plusieurs publications portant sur les malformations du tube neural l'âge maternel peut être un facteur de risque de survenue du spina bifida. Le risque serait élevé chez les mères ayant moins de 19 ans et chez celles ayant plus de 40 ans, donnant ainsi un aspect en « U » à la courbe de fréquence des âges maternels [29].

### Profession des parents

Dans notre étude 37,5% des pères étaient des cultivateurs et 58 mères soit **80,6%** faisaient des activités ménagères. Ces taux étaient proches de ceux de **SYLLA S.** [2] qui a rapporté une fréquence plus élevée chez les enfants nés de père cultivateurs et mère ménagère(18 cas soit 29% et 58 mères ménagères soit 92,8% Dans ces familles le niveau socio-économique peut être bas.

### Scolarisation des parents

Plus de la moitié des parents n'étaient pas scolarisés (pères 52 cas soit 72,2% ; mères 60 cas soit 83,3%).

Ce résultat est supérieur à celui de **SYLLA S.** [2] qui a trouvé 67,2 % de mères non scolarisées. Le niveau d'instruction semble avoir une relation dans la survenue du spina bifida par la méconnaissance des moyens de prévention en particulier la supplémentation en fer acide folique et dérivée.

### Antécédents anténataux

#### Fièvre péri-conceptionnelle

Seulement 13,9% des mères de nos patients ont présenté de la fièvre dans la période péri-conceptionnelle, cette fièvre était due au paludisme et à l'infection

urinaire. Cette notion a été retrouvée dans d'autres études comme celle de **SAWADOGO I.** [1] qui a retrouvé une notion d'hyperthermie au cours du premier mois de leur grossesse chez 28,4% des mères de ses patients. **Sangram S. et Coll.** [50] qui, dans une étude épidémiologique sur le spina bifida en Inde, concluaient sans donner de chiffres, que la fièvre maternelle au premier trimestre est un facteur de risque retrouvé dans plusieurs cas dans leur contexte. Ces résultats sont en concordance avec ceux trouvés dans la littérature et selon lesquels l'exposition à la chaleur pendant la période d'embryogenèse, est reconnue comme étant un facteur de risque pour les MTN [51, 52, 53].

La présence de ce facteur de risque dans notre étude était liée au fait que dans notre contexte la fièvre est très courante à cause du paludisme et de nombreuses autres maladies infectieuses.

Suivi de la grossesse et nombre de CPN

La grossesse a été suivie dans 62 cas soit 86,1% ; 29,2% des mères ont fait 3 CPN. Nous n'avons pas trouvé de relation entre le nombre de CPN et la survenue du spina bifida. Le suivi de la grossesse a été irrégulier dans la majorité des cas et n'a pas été un facteur protecteur, ni diagnostique de la malformation dans notre série. Ce résultat est semblable à celui de **SYLLA S.** [2] dont les consultations prénatales (CPN) ont été faites irrégulièrement dans 56 cas soit 90,3 %.

Contrairement à **DIARRA O. et N'Diaye** [64], où la majorité des mères n'ont pas fait de consultation prénatale alors que 95 % le font dans les pays développés [2].

Prise d'acide folique

La supplémentation en acide folique et dérivés a été effectuée dans 58 cas soit 80,6%. La majeure partie des mères ayant pris l'acide folique l'ont débuté après le premier trimestre et aucune ne l'avait fait avant la conception. Chez **SAWADOGO I.** [1] 78 mères de ses patients (96,29%) ont pris du fer et de l'acide folique dans le cadre des consultations prénatales.

### Durée de la prise de l'acide folique

Dans notre étude 36,11% des mères ont pris l'acide folique pendant une durée de 1-2 mois. La prise d'acide folique était irrégulière dans plusieurs cas ; ce qui est similaire à l'étude de **SYLLA S** [2]. Cette irrégularité était due à l'inobservance du traitement due aux effets indésirables (nausées et vomissements) après la prise et l'ignorance de l'importance de l'acide folique au cours de la grossesse.

### Antécédents familiaux

#### Consanguinité entre les parents

La consanguinité entre les parents a été retrouvée dans 46 cas soit 63,9%. Ce taux est supérieur à ceux de **AZENNOUD A.** [52], **SAYAD H A.** [9], **SAWADOGO I.** [1] qu'ont trouvé respectivement 33%, 40%, 11,5% de consanguinité dans leurs séries. En Arabie Saoudite **Murshid WR et Coll.** [15] dans une étude cas-témoins ont rapporté 89% de consanguinité dans le groupe de cas, contre 67% dans le groupe témoin. Ces résultats sont supérieurs au notre. Cette différence doit être nuancée par le fait que les mariages consanguins de façon générale, sont plus fréquents dans ces pays pour des raisons de culture.

La consanguinité multiplie le risque de survenue du spina bifida.

#### Rang de naissance

Les 2ème et 5ème nés ont été les plus représentés soit 16,7% chacun. Les premiers nés ont été représentés dans 7 cas soit 9,7%. Ce résultat est inférieur à ceux de: **SYLLA S.** [2], **SAWADOGO I.**[1], **SANOUSSE S et Coll.**[74], **AZENNOUD A.**[48], **SAYAD H A.**[9] qui ont observé une fréquence plus élevée chez les premiers ou seconds nés. Cependant, ces résultats semblent contredire la tendance générale rapportée en 2004 par **Viera AR.** [28], selon laquelle, les enfants de rang de naissance élevé auraient plus de risque d'avoir le spina bifida.

On ne peut pas établir de relation entre le rang de naissance et la survenue du spina bifida si on ne tient pas compte d'autres facteurs comme l'âge maternel [1].

#### Aspects cliniques

##### Etat général à l'admission

L'état général à l'admission était conservé chez 77,78% de nos patients et altéré chez 8 de nos patients soit 11,11%.

Ce résultat est inférieur à celui de **SAWADOGO I.** [1] qui a trouvé 15 cas d'altération de l'état général (21,74%).

Cette différence pourrait s'expliquer par une consultation précoce de nos patients par rapport à ceux de **SAWADOGO I.** [1].

Cette situation était favorisée par le retard à la consultation et la méconnaissance des parents et certains personnels de santé des mesures à adopter devant cette pathologie.

La nature de l'anomalie locale et l'aspect du revêtement de la malformation

La tuméfaction a été la principale anomalie locale retrouvée avec 98,61%.

L'épiderme anormal, la plaque neurale ont été retrouvés dans les mêmes nombres de cas soit 47,2%.

Les cas d'épiderme anormal étaient constitués de troubles d'épidermisation et des formes ulcéreuses. Ces résultats étaient comparables à ceux de **SAYAD H A.** [9], **SAWADOGO I.** [1] et **AZENNOUD A.** [48] qui ont observé les mêmes types d'anomalies mais à des proportions différentes.

##### Aspects anatomocliniques

Le myéloméningocèle a été retrouvé dans 51 cas soit 70,84%, méningocèle 17 cas soit 23,6%, spina lipome 3 cas, soit 4,17%, rachischisis 1 cas, soit 1,39%.

Ce résultat était semblable à ceux de : **SAWADOGO I.** [1] qu'a trouvé 57 cas de myéloméningocèles, soit 70,37% des cas, 22 cas de méningocèles, soit 27,16% des cas, 2 cas de spina-lipome soit 2,47%, précisément 01 cas de lipomyéloméningocèle et 01 cas de lipoméningocèle, **Sanoussi S.** [74] a trouvé

63,22% de myéломéningocèle, 27,39% de méningocèle, **Kabré A.** [48] a trouvé 66,22% de myéломéningocèle, 25,16% de méningocèle, 08 cas /211, soit 3,79% de spina-lipome dans sa série. Tous ces auteurs ont rapporté une prédominance du myéломéningocèle.

Contrairement à **SYLLA S.** [2] dont les méningocèles ont représenté 80,6 % (49 cas).

#### Localisation de la malformation

La localisation lombo-sacrée a été majoritaire avec 43,05%, les localisations dorsale et cervicale n'ont pas été retrouvées ; ce résultat est semblable à ceux de **SAYAD H A.** [9], **AZENNOUD A.** [48], **Alaise OI,** Nigeria, 2006 [55] qu'ont rapporté respectivement la prédominance de la localisation lombo-sacrée dans leurs séries : 80,5%, 69%, 66,04 %. Contrairement à notre étude toutes les localisations ont été rapportées par **SAWADOGO I.** [1] avec toujours la prédominance de la localisation lombosacrée (40,74%), lombaire (33,33%), sacrée (16%), dorsolombaire (6%), cervicale (2,47%) et dorsale (1,23%) et **TRAORE A.** Mali, 2002 [75] a retrouvé 100 % (lombo-sacrée).

La localisation lombo-sacrée (S1-S2) est pourvoyeuse de troubles neurologiques (sphinctériens, déformations orthopédiques avec impotence fonctionnelle des membres inférieurs), les localisations dorsale et cervicale sont responsables d'hydrocéphalie obstructive.

#### Complications locales

La complication locale la plus retrouvée a été la rupture ou fistulisation de l'anomalie représentée dans 20 cas (27,8%) et 8 cas (11,1%) présentaient une surinfection locale. Cette surinfection était due à une rupture précoce et une consultation tardive dans notre contexte. Les lésions initialement ouvertes et celles secondairement ulcérées ont été le siège d'une surinfection. Dans 44 cas soit 61,1% il n'y avait pas de fuite de LCR. Ces résultats sont supérieurs à ceux de : **SAWADOGO I.** [1] qui a trouvé 39,44% (une surinfection locale préopératoire a été notée dans 22,54% des cas ; la fistulisation avec écoulement

du LCR a été retrouvée chez 16,9%) et **Sanoussi S. et Coll.** [74] au Niger a trouvé : 21,18% de surinfections et 18,34% de fistulisations.

Cette différence était due au fait que la majorité de nos patients ne portaient pas de pansement à l'admission. Une consultation précoce et une prise en charge dans un milieu spécialisé pourraient permettre de réduire le taux de ces complications.

#### Déficit moteur

Le déficit moteur a été retrouvé dans 41 cas soit 70,83%. Ce déficit moteur était lié à la myéломéningocèle qui représentait 70,83% des cas et de localisation lombo-sacrée. Ce résultat était proche de ceux de **SAWADOGO I.** [1] et **Kumar R. et Coll.** [56] qui ont rapporté respectivement 65,43% et 66,5%. Cette similitude s'explique par le fait que dans leurs séries, la proportion des myéломéningocèles était de 72% (proportion semblable à la nôtre). Par contre **Petronic I. et Coll.** [57] en 2011 dans leur étude trouvaient des proportions supérieures ; dans un sous-groupe de 43 cas de spina bifida aperta, 53.49% des patients avaient une parésie et 46.51 % avaient une paraplégie.

#### Déformations orthopédiques

La déformation orthopédique a été retrouvée dans 33 cas soit 45,83% de nos patients, de nature et gravités différentes.

Ce résultat était proche de ceux de : **SAWADOGO I.** [1] qui a retrouvé chez 36 de ses patients (44,44%). De même, **Kabré A.** [47] a rapporté 41,70% d'attitudes vicieuses avec les mêmes types de déformations ; les pieds bot varus équin étant les plus observés.

D'autres auteurs ont trouvé des résultats différents : **SYLLA S**, Mali, 2007 [2] : 6,45%, **Shehu BB**, Nigeria, 2000 [58] : 21% et **Amira T, Jordan**, 2006 [10] : 64,71%.

Tous ces types de déformations orthopédiques ont été décrits dans la littérature [61], et sont considérés comme les conséquences des positions vicieuses in utero et des paralysies musculaires.



### Augmentation du périmètre crânien

L'augmentation du périmètre crânien (PC) a été retrouvée chez 68,05% de nos patients. Le diagnostic d'hydrocéphalie a été évoqué cliniquement pour être confirmé par ETF ou la TDM cérébrale.

Ce résultat est largement supérieur aux 53,8% de **Alatise OI**. [55] et aux 46% de **Kumar R. et Coll.** [59], mais il reste en dessous des 80% rapportés dans la littérature.

L'hydrocéphalie au cours du spina bifida était consécutive à une sténose de l'aqueduc de Sylvius dans la majorité des cas.

### Autres malformations associées

D'autres malformations (en dehors de l'hydrocéphalie et des déformations orthopédiques) ont été associées dans 7 cas soit 9,72%.

Ces résultats étaient différents de ceux de **SAWADOGO I**. [1] qu'a observé huit (08) cas (9,87%), **Stoll C. et Coll.** [60] ont trouvé une fréquence de 23,7% de malformations associées au spina bifida selon le Registre des malformations congénitales en France, **SAYAD H A**. [9] a trouvé 4 cas d'hypospadias.

Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que dans notre étude, les explorations visant à rechercher les malformations associées n'étaient pas poussées et un manque de moyen chez la majorité des parents de nos patients. Dans la littérature il est décrit le cas du complexe OEIS, syndrome polymalformatif associant Omphalocèle, Exstrophie cloacale, Imperforation anale, et Spina bifida [61 ; 62]. L'association du spina bifida avec les cardiopathies congénitales d'une part, et les malformations anorectales d'autre part, est également connue. **Stoll. C** [60] et **Di Cesare** [63] ont rapporté des cas d'association du spina bifida avec respectivement les cardiopathies congénitales et les malformations anorectales et génitales.

Il faut noter que pour toutes ces malformations associées, aucune exploration génétique n'a été réalisée dans notre étude.

### Examens paracliniques

### TDM cérébrale

Dans notre étude 25 cas soit 34,73% de nos patients ont réalisé une TDM cérébrale. Une TDM cérébrale a été prescrite devant toute suspicion d'hydrocéphalie associée. La TDM cérébrale a objectivé : une hydrocéphalie tétra ventriculaire dans 4 cas, une hydrocéphalie tri ventriculaire dans 18 cas, une hydrocéphalie tri ventriculaire modérée + séquelle de lésion anoxo-ischémique cérébrale +encéphalo-méningocèle frontale, une agénésie partielle du corps calleux avec dilatation modérée des cornes frontales et occipitales + atrophie cortico-sous corticale, TDM normale dans 1 cas.

Nos résultats étaient légèrement supérieurs aux 34,56% rapportés par **SAWADOGO I.** [1] et légèrement inférieur aux 6 (46 %) de **AZENNOUD A.** [51].

Cette hydrocéphalie était majoritairement tri ventriculaire et due à une sténose de l'aqueduc de Sylvius.

### Radiographie standard du rachis

Seulement 14 de nos patients ont réalisé une radiographie standard du rachis soit 19,45% dont tous avaient des anomalies d'ossification, 2 cas d'anomalies de la statique rachidienne (lordose et cyphose), 58 cas soit 80,55 n'ont pas pu réaliser la radiographie.

Nos résultats étaient proches de ceux de **SYLLA S.** [2] dont la Radiographie du rachis a été effectuée chez 18 patients (29,1 %) et dont tous avaient un trouble de l'ossification des arcs vertébraux, **AZENNOUD A.** [48] a trouvé 84% des cas, **SAWADOGO I.** [1] a rapporté 6,17% et le diagnostic du spina bifida a été confirmé dans tous ces cas.

Contrairement à **TRAORE A.** [75] qu'a effectué chez tous ses patients et cela lui a permis de rechercher les déformations de la hanche, du rachis et a ainsi objectivé entre autres des troubles de l'ossification des arcs vertébraux 76 %, un amincissement antéro-postérieur de l'arc vertébral 52 %.

### Echographie transfontanellaire (ETF)

Dans notre étude l'ETF a été réalisée chez 60 (83,3%) de nos patients. Elle permet, de confirmer le diagnostic de l'hydrocéphalie et d'en préciser la topographie.

Ce résultat était inférieur à ceux de : **SAWADOGO I.** [1] (8,64%), **SYLLA S.** [2](35,5 %),**AZENNOUD A.** [74] (61%) dont tous avaient une dilatation ventriculaire.

Aspects thérapeutiques

Traitement chirurgical

### **Cure de la malformation**

La prise en charge a été principalement chirurgicale : la cure du spina bifida et la dérivation d'une hydrocéphalie associée. La cure du spina bifida a été réalisée dans 54 cas soit 75 %. Cette cure a été réalisée en urgence dans la majorité des cas ou par programmation. Tous les patients opérés ont reçu un traitement fait d'antibiotique et d'antalgique en post-opératoire. Elles réalisent la phase initiale de la prise en charge, à laquelle fera suite une longue série de mesures thérapeutiques multidisciplinaires dans les formes graves de la maladie. Elle a été précoce chez plusieurs de nos patients, retardée chez d'autres. Ce retard était en grande partie lié au fait qu'un certain nombre de problèmes entravait l'application du principe de la cure immédiate de la malformation suggérée dans la littérature [41].

Ses problèmes sont entre autres : le manque de moyen pour la réalisation des examens complémentaires et la cure de la malformation (le coût de ce bilan, relativement élevé, qu'est entièrement à la charge des parents, qui sont très souvent pauvres) ; la consultation tardive ; la surinfection (qui doit être prise en charge avant la cure du spina bifida). Ce résultat était supérieur à celui de **SAWADOGO I.** [1] dont 48 patients (59,3%) ont subi la cure de leur spina bifida, **Kabré A.** [47] (60,19%) et **Sanoussi S.** [74], qui était 49,35%. Ce qu'il faut retenir ici, c'est la forte proportion de patients non opérés dans ces trois études, fait lié et reflétant les difficultés sanitaires connues dans ces trois pays.

Contrairement à notre série tous les patients de **AZENNOUDA**. [48] ont été opérés.

Parmi les 18 patients (25%) non opérés : 3cas (16,7%) sont décédés avant l'intervention, 15 patients soit 83,3% sont perdus de vue. Cette perte de vue était due à un manque de moyen.

Comparativement,**SAWADOGO.I** [1] a rapporté 13,58% des cas et Vingt (20) de ses patients (24,69% des patients) ont été perdus de vue avant l'intervention, sans qu'on ne puisse expliquer pourquoi ceux-ci ne sont pas revenus. **Sanoussi S.** [74] a fait cas d'un plus bas taux de décès préopératoire à savoir 9,30%. **SYLLA S.** [2] les non opérés sont décédés avant l'intervention.

Durée d'hospitalisation

La durée d'hospitalisation la plus représentée a été de 0-10 jours dans 46 cas soit 63,8%. Moyenne : 11,42 jours, Ecart type : 8,04 jours, Extrêmes : 0 et 50 jours

Comparativement à **SYLLA S.** [2] qu'a trouvé une fréquence plus élevée chez 38 patients soit 60,8% entre 1 à 6 jours avec des extrêmes de 1 et 21 jours.

Evolution post-opératoire immédiate

L'évolution post-opératoire immédiate a été favorable dans 43 cas soit 79,6%. Ce résultat était supérieur à ceux de **SAYAD H A.** [12], **AZENNOUD A.** [48],**SAWADOGO I.** [1] qui ont rapporté respectivement 70 %, 84%, 79,16%.

Cette évolution a été émaillée de complication dans 8 cas (14,8%) à type de fuite du LCR, et de décès 3 cas (5,6%), ce résultat est inférieur à celui de **SAWADOGO I.** [1] qui a rapporté 8,33% de fuite du LCR, 6,25% de surinfection de la plaie opératoire et 3 cas de décès (6,25%) 3 et **Sanoussi S. et Coll.** [74] qui ont rapporté 5,75% de fuite du LCR, 37,69 % de surinfection locale et un taux de décès à 10,99 %.

Cette différence de taux pourrait s'expliquer par une couverture précoce par antibiotique dans notre contexte.

Contrôle à un mois

Vingt-six (26) de nos patients soit 48,14% ont été revus après un mois post-opératoire et 28 cas soit 51,86% n'ont pas été revus. Tous les patients qui n'ont pas été revu résidaient hors Bamako. Ce résultat est inférieur à celui de **SAWADOGO I.** [1] dont 35 de ses patients, soit 77,77% des 45 patients sortis, ont été revus, les 10 autres (22,22%) ayant été perdus de vue. Cette situation a également été relevée de façon importante au Sénégal par **KABRE A.** [48] et au Niger par **Sanoussi S.** [74] où, respectivement 45,67% et 66,49% des patients opérés ont été perdus de vue après leur sortie d'hospitalisation.

Cette perte de vue dans notre contexte était due à la distance entre leur provenance et Bamako et un manque de moyen.

#### La présence d'autres complications

Les patients ayant présenté d'autres complications sont au nombre de 12 cas soit 19,05%.

La complication la plus représentée a été une augmentation du périmètre crânien dans 6 cas sans autre associée soit 49,99%.

Nous avons enregistré 8 cas de décès dans série. Ce taux est inférieur à celui de **SYLLA S.** [2] qui a enregistré 10 cas de décès.

# CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

## VII. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

### Conclusion

Le spina bifida est une anomalie congénitale présent dans nos contrées, les étiologies sont encore méconnues. Cependant il existe des facteurs prépondérants comme le jeune âge maternel, la multiparité, la consanguinité, le bas niveau socio-économique, le manque de supplémentation en fer acide folique et les hyperthermies au cours du premier trimestre de la grossesse.

La réalisation du diagnostic anténatal par la pratique de l'échographie obstétricale pourrait aboutir à des découvertes précoces des cas.

La constatation chez un nouveau-né du spina bifida constitue toujours un douloureux problème psycho-social. Il faut envisager pour l'avenir la survenue d'hydrocéphalie évolutive, un handicap sévère pour la marche, des troubles sphinctériens centrés sur l'existence d'une vessie neurogène.

Donc une prise en charge pluridisciplinaire s'impose dans le but d'améliorer le pronostic fonctionnel.

Le pronostic vital était grevé par le retard de prise en charge et la présence des complications.

## Recommandations

Au terme de cette étude, nous formulons des recommandations suivantes :

### 1. Aux autorités administratives et politiques :

- Adoption d'une stratégie de prévention basée sur l'utilisation de l'acide folique chez toutes les femmes en âge de procréer, surtout lors des premières grossesses ;
- Promotion de la médicalisation des grossesses à travers une meilleure prise en charge des infections et une amélioration des techniques de diagnostic prénatal des malformations congénitales ;
- Création d'un cadre de concertation et de discussion pluridisciplinaire pour la prise en charge des malformations congénitales, de même qu'un registre de malformation congénitale.

### 1. Au directeur du CHU GT :

- Equipement des services de radiologie d'une IRM afin de permettre la réalisation de bilans lésionnels complets. Rendre plus accessibles ces examens (TDM, IRM) en réduisant ou en subventionnant le coût de leur réalisation pour ses patients ;
- Equipement des services de chirurgie pédiatrique, de neurochirurgie, d'urologie, de chirurgie orthopédique et l'unité de kinésithérapie afin d'offrir aux patients d'avantages de possibilités de prise en charge ;
- Formation du personnel qualifié en chirurgie urologique, pédiatrique neurologique, neuro- anesthésistes pédiatrique aux niveaux des hôpitaux régionaux ;
- Mise en place des moyens diagnostiques et thérapeutiques adaptés pour une prise en charge adéquate ;
- Mise en place d'assurance maladie pour permettre une meilleure prise en charge.



## **2. Aux personnels soignants :**

- Reference le plus tôt possible dans un service de chirurgie pédiatrique tout cas de spina bifida dépisté et ce dans des conditions aseptiques et non traumatisantes ;
- Sensibilisation de la population sur les bienfaits des consultations prénatales, la pratique d'échographie anténatale et l'effet bénéfique de l'acide folique ;
- Application systématique de l'examen du nouveau-né pour l'identification des malformations en générale et celle du spina bifida en particulier ;
- Renforcement de la collaboration interdisciplinaire pour la prise en charge du spina bifida.

### **1. Aux chirurgiens pédiatres:**

- Implication d'avantage des autres spécialistes à savoir les neurochirurgiens, les urologues, les orthopédistes et les kinésithérapeutes pour un meilleur suivi et une bonne coordination des soins.
- Amélioration de l'enregistrement et l'archivage des renseignements sur les patients et leurs parents.

### **1. A la population :**

2. Prise correcte de l'acide folique dans la période périconceptionnelle et continuer avec si possible jusqu'à 2 mois après l'accouchement ;
3. Consultation dans un centre de santé dès les premiers signes de la grossesse ;
4. Eviction des mariages consanguins surtout s'il y'a un antécédant familial de malformation congénitale.

# BIBLIOGRAPHIE

## VIII. BIBLIOGRAPHIE

1. **SYLLAS.** Etude du spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Thèse Méd. Bamako 2008 ; N°424 ;139p.
2. **SAWADOGO I.** Spina bifida : Aspects épidémiologique, clinique, thérapeutique et pronostique dans le service de neurochirurgie du chu-yo ; à propos de 81 cas. Thèse Med. OUAGADOUGOU 2012 ; N°108 : 1-169
3. **JAUFFRET E.** Spina bifida. EMC Kinésithérapie-Médecine physique Réadaptation, 26-472-B-10, 2006.
4. **BARRY H.** Hydrocéphalie en chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Thèse Médecine Bamako 2006 ;N°6 ;85p.
5. **OUATTARA O, DIETH A, KOUAME B, MOH N, DICK R, DA SILVA-ANOMA S. et coll.** Les Myéломéningocèle en Afrique : Cas de la Cote d'Ivoire. Med Afr Noire 1997, 44(7) : 402-404.
6. **DAVIDOFF MJ, PETRINI J, DAMUS K, RUSSELL RB, MATTISON D.** Neural tube defect-specific infant mortality in the United States. Teratology 2002 ; 66 (1) : 17-22.
7. **KEITA M, DIALLO M S A, Keita A K, DIALLO A F, BALDE I.** Surgical urgencies neonatales in the service of surgery pediatrique of CHU Donka. Mali Médical 2006 ; 21 (4) : 16-20.
8. **LAURENT-VANNIER A.** Rééducation des enfants atteints de spina bifida Journal de Pédiatrie et de Puériculture 1990 ; 3(4) : 228–233.
9. **SAYAD H A.** Prise en charge de spina bifida au service de neurochirurgie au chu Mohamed vi (à propos de 72cas). Thèse Med MARRAKECH 2010; N°3; 264p.
10. **AMIRA T, MASRI AL.** Neural tube defect in Jordan : A Hospital based study. Journal of pediatric Neurology 2006 ;4(4) : 245-249

**11. NICHOLAS D E, GREENE PHILIP S, ANDREW J.** Genetics of Human neural tube defects. Human molecular genetics 2009 ; 18 (2) : 113–129.

**12. BOULET SL, YANG Q, MAI C, KIRBY RS, COLLINS JS, ROBBINS JM ET AL.** Trends in the post fortification prevalence of spina bifida and anencephaly in the United State. Birth Defects Reserch a ClinMolTeratol2008; 82 (7) : 527-32

**13. LORBER J.** The family history of spina bifida cysticaPediatrics1965 ;35 ; 589-595.

<https://pediatrics.aappublications.org/content/pediatrics/35/4/589.full.pdf>.

Consulter le 15/09/2018.

**14. NORTHRUP H, VOLCIK KA.** Spina bifida and other neural tube defect. CurrProblPediatr2000 ; 30 (10) :313-32.

**15. MURSHID WR.** Spina bifida in Saudi Arabia :Is consanguinity among the parents a ris<sup>2</sup>k factor. PediatrNeurosurg2000 ; 32 (1) : 10-12.

**16. RITTLER M, LIASCOVICH R, ÓPEZ-CAMELO J, CASTILLA EE.** Parental consanguinity in specific types of congenital anomalies. Am J Med Genet.2001 ; 102 (1) :36-43.

**17. HARRIS MJ., JURIOFF DM.** Mouse models for neural tube closure defects. Oxford journals Human molecular genetics 2000 ; 9 (6) : 993-1000.

**18. HARRIS MJ., JURIOFF DM.** Mouse mutants with neural tube closure defects and their role in understanding Human neural tube defects. Birth Defects Research 2007 ;79 : 187–210.

**19. BABCOOK CJ, BALL RH, FELDKAMP ML.** Prevalence of aneuploidy and additional anatomic abnormalities in fetuses with open spina bifida :population based study in Utah. Journal of ultrasound in medicine 2000 ; 19 (9) : 619-626.

**20. MOLLOY AM, BRODY LC, MILLS JL, SCOTT JM, KIRKE PN.**

The search for genetic polymorphisms in the homocysteine/folate pathway that contribute to the etiology of human neural tube defects. *Birth Defects Res a Clin Mol Teratol* 2009 ; 85 (4) : 285-94.

**21. MOLLOY AM, BRODY LC, SCOTT JM, MILLS JL.**

Maternal vitamin B12 status and risk of neural tube defects in a population with high neural tube defect prevalence and no folic acid fortification. *Pediatrics* 2009 ; 123 : 917-923.

**22. BOYLES AL, HAMMOCK P, SPEER MC.**

Candidate gene analysis in human neural tube defects. *American Journal of Medical Genetics. C Semin Med Genet* 2005 ; 135 (1) : 9-23.

**23. BOYLES AL, ASHLEY V, KRISTEN, SIEGE D, MEHLTRETTER L,**

**SLIFER S, ALEXANDER.** Neural Tube Defects and Folate Pathway Genes : Family-based association ; tests of gene-gene and gene-environment interactions ; *Environmental Health Perspectives Journal* 2006 ; 114 (10) : 1547-1552.

**24. KIT SA, ASHLEY-KOCH A, NORTHRUP H.**

Epidemiologic and genetic aspects of spina bifida and other neural tube defects *Dev Disabil. Res Rev* 2010 ; 16(1) : 6-15.

**25. CHACKO M R., ANDING R, KOZINETZ C A., GROVER J L.,**

**SMITH P B.** Neural tube defects: knowledge and preconceptional prevention practices in minority young women. *Pediatrics* 2003 ; 112 : 536- 542.

**26. MEYER RE, SIEGA-RIZ AM.**

Sociodemographic patterns in spina bifida birth prevalence trends--North Carolina, 1995-1999. *MMWR Recomm Rep* 2002 13 ; 51(13) : 12-15.

**27. BROUGH L, REES GA, CRAWFORD MA, DORMAN EK.**

Social and ethnic differences in folic acid use preconception and during early pregnancy in

the UK: effect on maternal folate status. *Journal of human nutrition and dietetics* 2009 ; 22 (2) :100-7.

**28. VIEIRA AR.** Birth order and neural tube defects: a reappraisal. *Journal of Neurological Sciences*.2004 ; 217 (1) : 65-72.

**29. ELWOOD J MandMCBRIDE M L.** Contrasting effects of maternal fertility and birth rank on the occurrence of neural tube defects. *Epidemiology Community Health*.1979 ; 33 (1) : 78–83

**30. VIEIRA AR., CASTILLO TS.** Influence of maternal age on the risk for neural tube defects, a meta-analysis. *Revista Médica de Chile* 2005 ;133 : 62-70

**31. SHIN J-H, SHIOTA K.** Folic acid supplementation of pregnant suppresses mice heat-induced neural tube defects in the offspring. *Journal of Nutrition*.1999 ;129 : 2070-2073.

**32. MORETTI ME, BAR-OZ B, FRIED S, KOREN G.** Maternal hyperthermia and the risk for neural tube defects in offspring: systematic review and meta-analysis. *Epidemiology* 2005; 16 (2):216-9.

**33. ORNOY A.** Valproic acid in pregnancy: how much are we endangering the embryo and fetus. *Reprod Toxicol* 2009 ; 28 (1) :1-10.

**34. AL DEEB S, AL MOUTAERY K, ARSHADUDDIN M, TARIQ M.** Vitamin E decreases valproic acid induced neural tube defects in mice. *Neuroscience letters* 2000 ; 292 (3) : 179-82.

**35. FRANZ W. R** Spina bifida in infants of women treated with carbamazepine during pregnancy. *New England Journal of Medicine* 1991 ;324 :674-677.

**36. BECERRA J, KHOURY M, CORDERO J, ERICKSON J.** Diabetes mellitus during pregnancy and the risks for specific birth defects : A population-based case-control study. *Pediatrics* 1990 ; 85 (1) : 1-11

- 37. SHAW GM, VELIE EM, SCHAFFER D.** Risk of neural tube defect-affected pregnancies among obese women. *JAMA* 1996; 275 (14) :1093-6.
- 38. KOTCH LE, CHEN SY, SULIK KK.** Ethanol-induced teratogenesis: free radical damage as a possible mechanism. *Teratology* 1995 ; 52 (3) :128-36.
- 39. GAMÉ X. - GRIMA F, CHARTIER-KASTLER E., RUFFION A.** Troubles vésico-sphinctériens et sexuels des spina bifida et myélomeningocèles. *Progrès en urologie* 2007 ; 17 : 352-357.
- 40. RUFENER S L IBRAHIM M, RAYBAUD C A., PARMAR H A.** Congenital spine and spinal cord malformations—Pictorial review *AJR* ; March 2010 ; 194 ; 3 : S26-S37
- 41. LORBER J.** Early results of selective treatment of spina bifida cystica. *British Medical Journal* 1973 ;4 : 201-204.
- 42. BISCHOFF A, LEVITT M.A, PENA A.** Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence. *Pediatric Surgery International* 2009 ;25 : 1027–1042
- 43. KIRK A B, JULIANNE S C, RUSSELL S.** Kirby Survival of infants with neural tube defects in the presence of folic acid fortification. *Pediatrics* 2006 ;117 : 803-813.
- 44. WILLIAMS L J, MAI CT, EDMONDS LD, SHAW GM, KIRBY RS, HOBBS CA et Al.** The Prevalence of spina bifida and anencephaly during the transition to mandatory folic acid fortification in the United States. *Teratology*, 2002 ;66 : 33–39.
- 45. DE BREE A, VAN DUSSELDORP M ; BROUWER IA ; VAN HET HOF KH STEEGERS THEUNISSEN RPM.** Folate intake in Europe : recommended, actual and desired intake ; *European Journal of Clinical Nutrition* 1997 ;51 : 643-660.

- 46. ADZICK S, ELIZABETH A, SPONG CATHERINE Y.** A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele .New England Journal of Medicine 2011; 364 : 993-1004
- 47. KABRÉ A.** Notre expérience du Spina bifida ; à propos de 211cas ; perspectives de prévention. Thèse Médecine UCAD DAKAR 1989 ; 88 p ; N°73.
- 48. AZENNOUD A.** Prise en charge globale du spina bifida à l'hôpital d'enfants de Rabat (à propos de 13 cas).Thèse Med. Rabat 2010 ; 244p ; N116.
- 49. BEHROOZ A, GORJIZADEH M.H.** Prevalence and correlates of neural tube defect in South West Iran Sultan Qaboos. Medical Sciences Journal.2007 ; 7(1) : 31–34.
- 50. SANGRAM S, CHOURISHI V.** To study the epidemiology of spina bifida at our centre in India Cerebrospinal Fluid Research 2009, 6 (Suppl 2) : S3
- 51. CHAMBERS CD, JOHNSON KA, DICK LM, FELIX RJ, JONES KL.** Maternal fever and birth outcome : à prospective study. Teratology 1998 ; 58 (6) : 251-7
- 52. NORTHRUP H, VOLCIK KA.** Spina bifida and other neural tube defect. CurrProblPediatr2000 ; 30 (10) : 313-32.
- 53. SHAW GM, TODOROFF K, VELIE EM, LAMMER EJ.**Maternal illness, including fever and medication use as risk factors for neural tube defects. Teratology 1998 ; 57 (1) :1-7.
- 54. OYEN N, BOYD HA, POULSEN G, WOHLFAHRT J AND MELBYE M.** Familial recurrence of midline birth defects a nationwide danish cohort study Am. J. Epidemiol. (2009) ; 170 (1) : 46-52



- 55. ALATISE OI, ADEOLU A.A, KOMOLAFE E.O, ADEJUYIBE O, SOWANDE O.A** Modèle et facteurs affectant des résultats de gestion du spina bifida cystica dans Ile-ife, Nigeria. *PediatrNeurosurg*. Vol.42, N°5, 2005 pp277-283
- 56. KUMAR R ET COLL.** Occurrence of plitcord malformation in myeloméningocèle : complex spina bifida. *PediatrNeurosurgIndia*2002 ; 36 (3) : 119-27.
- 57. PETRONIC I, NIKOLIC D, CIROVIC D.** Distribution of affected muscles and degree of neurogenic lesion in patients with spina bifida. *Arch Med Sci*. 2011 ; 31 ; 7(6) : 1049–1054.
- 58. SHEHU, AMEH E, ISMAIL. N-J**Cystica de spina bifida : Gestion sélective dans Zaria, Nigeria *Annales de la pédiatrie tropicale : Santé infantile internationale*, Vol.20 2000, pp.239-242(4)
- 59. AOUICHAT L, BOUMESBAH L, BOUACHE R, RAHMANI M, BENAMARA Y, MAIZA H et al.** Troubles vesico-sphinctériens chez le spina bifida : étude sur 80 cas. *Revue SIFUD-PP* 2011 : 1-34
- 60. STOLL C, ALEMBIK Y, DOTT B.** Associated malformations in cases with neural tube defects. *Médecine&hygiène*2007 ; 18(2) : 209-215.
- 61. BHOSALE Y, LAKSHMI RT Y.S.**NandanwarOmphalocele, exstrophy of cloaca, imperforate anus and spinal defects (OEIS complex) : a case report and review of literature. *J. Anat. Soc. India* 2007 56 (1) : 41-43.
- 62. KEPPLER-NOREUIL KM.** OEIS complex (omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects) : a review of 14 cases. *Am J Med Genet*.2001 ; 99 (4) :271-9.

- 63. DI CESARE A, LEVA E, MACCHINI F, CANAZZA L, CARRABBA G, FUMAGALLI M.** Anorectal malformations and neurospinal dysraphism : Is this association a major risk for continence ? *Pediatr Surg Int* 2010 ; 26 (11) :1077-81.
- 64. DIARRA D dit N'DIAYE.** Etude des malformations congénitales à la maternité du CHU Gabriel Touré A propos de 69 cas Thèse Med. Bamako 2000, 115p, n°42
- 65. KUMAR R, SINGH SN.** Spinal dysraphism: trends in northern India. *Pediatr Neurosurg.* 2003 Mars ; 38 (3) :133-45
- 66. Frank HN.** Atlas d'Anatomie de Netter. Sauder Elver : Paris, 2011.
- 67.** [www.embryology.ch](http://www.embryology.ch)
- 68.** [www.uncla.edu/neurulation](http://www.uncla.edu/neurulation)
- 69.** [www.lucinafoundation.org/birthdefects-spinabifida](http://www.lucinafoundation.org/birthdefects-spinabifida)
- 70.** [www.wikipedia.com/spinabifida](http://www.wikipedia.com/spinabifida)
- 71.** [www.radiopaedia.org/images](http://www.radiopaedia.org/images)
- 72.** [www.toolkit.bornhealthy.org/ntd-background](http://www.toolkit.bornhealthy.org/ntd-background)
- 73. GAUTHERO N.** Le spina bifida : déficiences motrices et situation de l'handicap. 2<sup>ème</sup> Ed. Paris : APF ; 2002
- 74. SANOUSSI S, GAMATIE Y., IKELAN A., SBAI C., ABARCHI H., BAZIRA L.** Malformations du tube neural au Niger : à propos de 387 cas en 10 ans ; plaidoyer pour un traitement préventif par l'acide folique en période periconceptionnelle : *Méd Afr Noire* 2001 ; 48 (12) : 510-515.
- 75. TRAORE A.** Les malformations congénitales en chirurgie générale et pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré (HGT). Thèse Med. Bamako 2002 ; N° 66.

# ANNEXES

## IX. ANNEXES

### FICHE D'ENQUETE

N° de la fiche : ..... N° du dossier : .....

#### I°) DONNEES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

**1. PATIENT :** Nom : ..... Prénom : .....

Sexe : M /\_ / F /\_ / Age (à l'admission) ..... jours/mois/ans

#### 5. PARENTS :

**Père :** Age : ..... Ethnie..... Scolarisation : OUI /\_ / NON /\_ /

Profession..... Provenance .....

Tél : .....

**Mère :** Age : ..... Ethnie..... Scolarisation : OUI /\_ / NON /\_ /

Profession..... Provenance.....

Tél : .....

#### II°) ANTECEDENTS :

##### 1. Antécédents anténataux

Pathologies maternelles périconceptionnelles :

Notion de fièvre : OUI /\_ / NON /\_ /

Autres pathologies :

.....  
.....

Suivi de la grossesse OUI /\_ / NON /\_ /

Traitements maternels périconceptionnels :

Prise d'acide folique : OUI /\_/ /      NON /\_/ /

Période de la prise si OUI : .....

Autres médicaments :

.....

Bilan réalisé pendant la grossesse :

.....

## 2. L'accouchement :

Terme de la grossesse..... voie d'accouchement.....

Lieu d'accouchement : .....

Diagnostic de la malformation à la naissance : Oui /\_/ /      Non /\_/ /

## 3. Antécédents Familiaux :

Ascendants :

Malformations dans la famille : Oui /\_/ /      Non /\_/ /

préciser si Oui.....

Habitudes alimentaires de la mère :

.....

.....

Notion de consanguinité : Oui /\_/ /      Non /\_/ /

Collatéraux :

Nombre d'enfant dans la fratrie : .....

Rang de naissance du patient : .....

Malformations congénitales dans la fratrie : Oui /\_/ /      Non /\_/ /

Préciser la nature si oui :.....  
.....

### III°) EXAMEN CLINIQUE :

#### 1. Etat général à l'admission :

Conservé /\_/                      Altéré /\_/

Préciser            signes            généraux            si            état            général  
altéré.....

#### 2. Examen des appareils :

##### Examen locorégional :

• Nature de l'anomalie locale : Tuméfaction /\_/                      hypertrichose /\_/ /  
Angiome /\_/                      Fossette /\_/                      Autres

.....

• Aspect du revêtement de la malformation : Peau saine /\_/                      épiderme  
anormal /\_/                      plaque neural /\_/

• Localisation : Cervicale /\_/ Dorsale /\_/ Dorsolombaire /\_/ Lombar /\_/  
Lombosacrée /\_/ Sacrée /\_/

• Complications locales : Surinfection /\_/ /                      Rupture ou fissuration /\_/ /  
Absentes /\_/

##### Examen Neurologique :

• Le déficit moteur : Absent /\_/                      Parésie /\_/                      Plégie /\_/

• Les troubles de la sensibilité : Absents /\_/                      Présents /\_/

• Les troubles sphinctériens : Urinaires /\_/                      Anaux /\_/                      Absents /\_/

Natures des troubles : Incontinence urinaire /\_/                      Rétention d'urine /\_/

Incontinence anale /\_/                      Constipation /\_/                      Prolapsus anal /\_/

---

Autres.....

• Les déformations orthopédiques : Présentes /\_/ Absentes /\_/

Natures des déformations si présentes ; Rachis : scoliose /\_/ lordose /\_/ cyphose /\_/

Hanche : Luxation /\_/ arthrogrypose /\_/

Genoux : Flexum /\_/ recurvatum /\_/ varum /\_/ valgum /\_/ arthrogrypose /\_/

Pieds : Varus-équin /\_/ Talus /\_/ Valgus /\_/

• Périmètre crânien : Augmenté /\_/ Normal /\_/

Les malformations associées :

.....

.....

#### IV°) EXAMENS PARACLINIQUES :

**1. TDM du rachis :** réalisée /\_/ Non réalisée /\_/

Résultats si réalisés :

.....

Confirmation du spina bifida : OUI /\_/ NON /\_/

Nombre de vertèbres concernées : .....

Contenu du sac : Précisé /\_/ ..... Non précisé /\_/

Autres anomalies associées :

.....

**2. TDM cérébrale :** Prescrite et réalisée /\_/ Prescrite mais non réalisée /\_/

Non prescrite /\_/

Résultats si réalisée.....

Confirmation de l'hydrocéphalie : OUI /\_/ NON /\_/

Topographie si OUI : biventriculaire /\_/ triventriculaire /\_/ tétraventriculaire /\_/

Autres anomalies associées :

.....

### 3. Radiographie standard :

Prescrite et réalisée /\_/ Prescrite mais non réalisée /\_/ Non prescrite /\_/

Confirmation du spina bifida si réalisée : OUI /\_/ NON /\_/

Autres anomalies associées si réalisée :

.....

4. E T F : Prescrite et réalisée /\_/ Prescrite mais non réalisée /\_/ Non prescrite /\_/

Confirmation de l'hydrocéphalie si réalisée : OUI /\_/ NON /\_/

Topographie de l'hydrocéphalie si confirmée : Biventriculaire /\_/

Triventriculaire /\_/ Tétraventriculaire /\_/

Autres anomalies associées si réalisée :

.....

## V°) ASPECTS THERAPEUTIQUES

### 1. Traitement Neurochirurgical :

• Décision thérapeutique : Opéré /\_/ Non opéré /\_/

Raisons si non opéré : Perdu de vue /\_/ Décès /\_/ Abstention thérapeutique /\_/

• Gestes réalisés si opéré : Cure du spina bifida /\_/

• Aspect anatomopathologique :

.....



- Dérivation d'hydrocéphalie /\_/ Type si dérivée : DVP /\_/ VCS /\_/

## 2. Autres traitements :

- Orthopédiques : Kinésithérapie Oui /\_/ Non /\_/
- Chirurgie Oui /\_/ Non /\_/
- Traitement des troubles sphinctériens : Oui /\_/ Non /\_/
- Soutien psychologique : Oui /\_/ Non /\_/

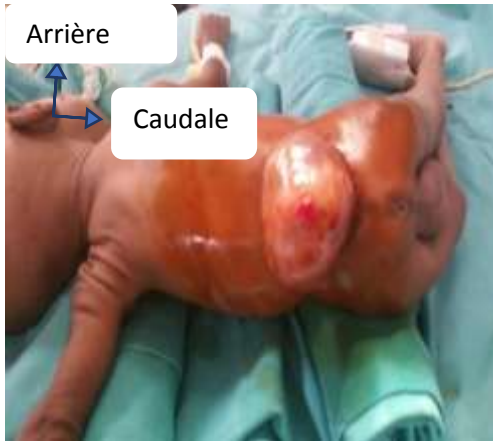
## VI°) EVOLUTION POST-PEC

- Durée d'hospitalisation.....
- Evolution postopératoire immédiate : Favorable /\_/ Complications /\_/ Préciser..... Décès /\_/
- Contrôle à un mois postopératoire Patient revu : Oui /\_/ Non /\_/
- Etat des plaies opératoires : bonne cicatrisation /\_/ ; Surinfection /\_/ ;  
Lâchage des fils de suture /\_/ Evolution des troubles : amélioration /\_/ ; Stationnaire /\_/ ; Aggravation /\_/

Autres complications

.....  
.....

## ICONOGRAPHIES



**Photo 1 :** Myéloméningocèle avec genoux recurvatus



**Photo 2 :** Spina lipome sacré



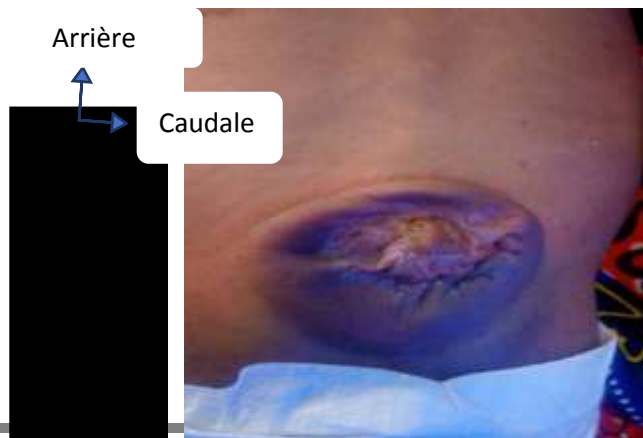
**Photo 3 :** Myéloméningocèle lombo-sacrée, plaque neurale (flèche)



**Photo 4 :** Myéloméningocèle lombo-sacrée



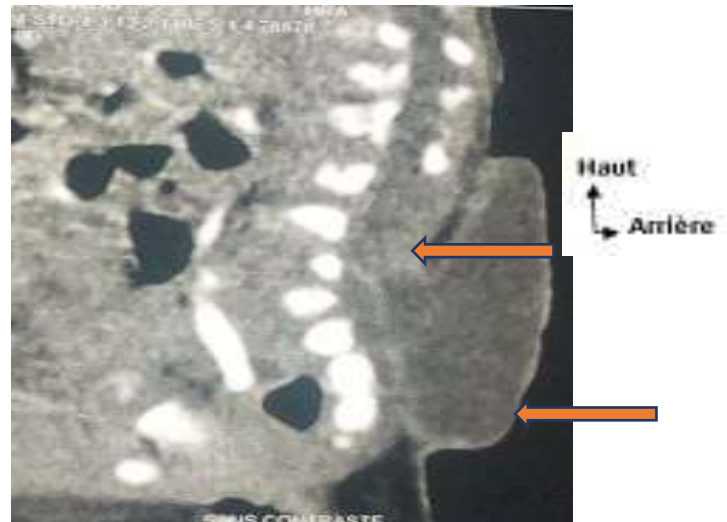
Thèse de Médecine Bamako 2020



Abou Traoré

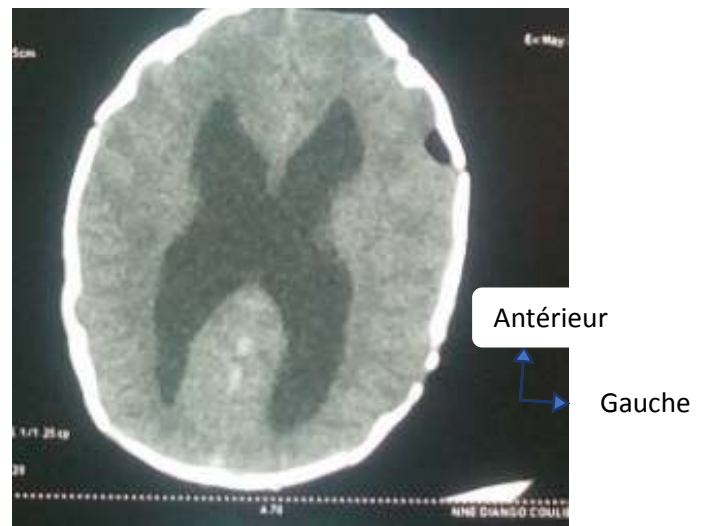
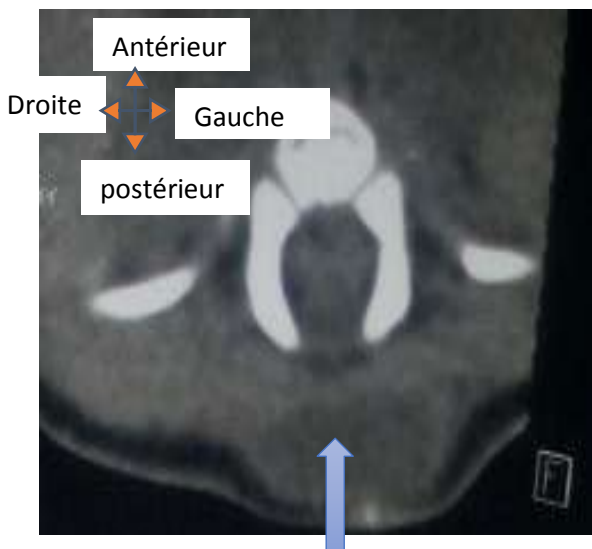
**Photo 5 :** Myéломéningocèle lombo-sacrée

avec déformation orthopédique



**Photo 7 :** Myéломéningocèle avec genoux recurvatum

**Photo 8 :** TDM du rachis lombaire coupe sagittale montrant la masse et le défaut osseux (flèches)



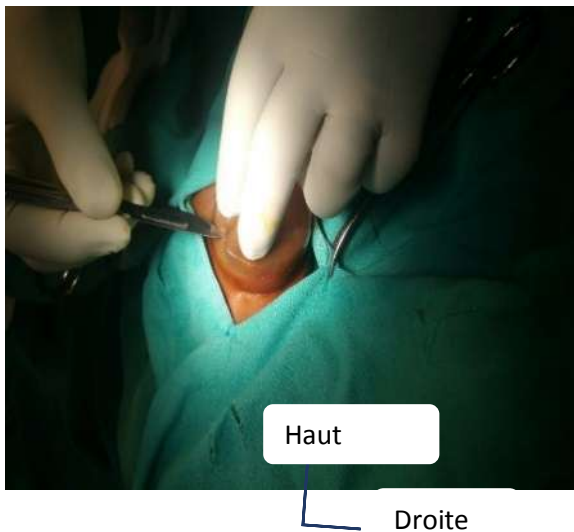
**Photo 9 :** TDM du rachis lombaire coupe axiale

**Photo 10 :** TDM cérébrale coupe axiale

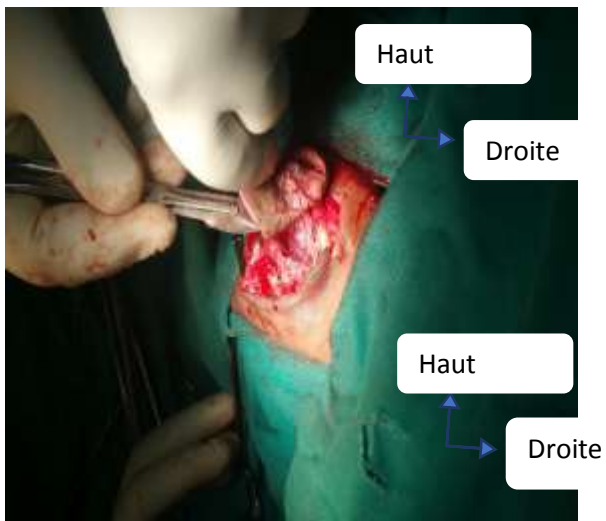
montrant le défaut osseux (flèche) montrant une diltation ventriculaire



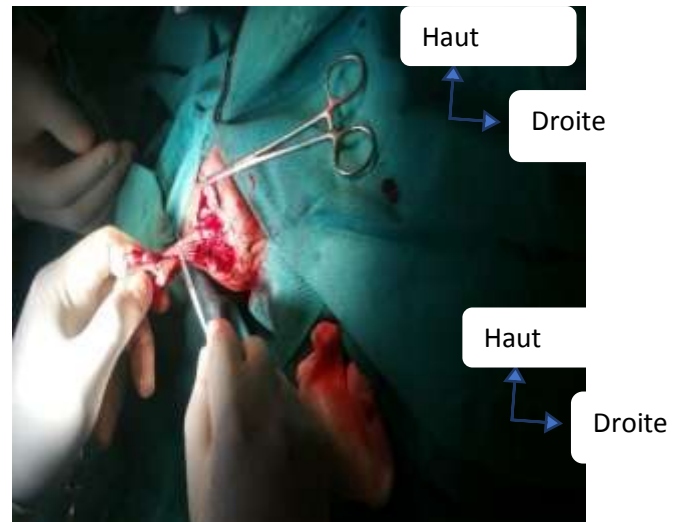
**Photo 11 :** Radiographie lombo-sacrée (profil) montrant une masse sacrée



**Photo 12 :** Incision de la masse



**Photo 13 :** Incision de la masse



**Photo 16 :** Dissection de la dure mère



**Photo 17 :**





réintégration des racines nerveuses



**Photo 18 :** Fermeture du sac dural **Photo 19 :** Fermeture cutanée

## FICHE SIGNALETIQUE

1. **NOM** : TRAORE
2. **PRENOM** : Abou
3. **ADRESSE EMAIL** : *cheickaboubakr2@gmail.com*
4. **TITRE DE LA THESE** : Aspects épidémiologiques ; cliniques et thérapeutiques du spina bifida dans le service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Gabriel Touré.
1. **ANNEE UNIVERSITAIRE** : 2018-2019
2. **PAYS D'ORIGINE** : MALI
3. **LIEU DE SOUTENANCE** : Bamako (MALI)
4. **LIEU DE DEPOT** : Bibliothèque de la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie (F.M.O.S).
5. **SECTEUR D'INTERET** :Chirurgie pédiatrique ;Neurochirurgie ; Pédiatrie
6. **RESUME** :

Il s'agissait d'une étude Prospective portant sur les cas de spina bifida enregistrés dans le service de Chirurgie Pédiatrique sur une période d'une année allant du 1<sup>er</sup> Janvier 2019 au 31 Décembre 2019. Nous avons enregistré 72 cas de spina bifida dont le myélo-méningocèle a été la forme la plus représentée avec 51 cas soit 70,84%.

La prédominance était de sexe masculin (54%); l'âge moyen était de 14,79 jours. La tranche d'âge maternelle la plus représentée a été de 26-35 ans soit 45,83%. La fièvre péri-conceptionnelle a été retrouvée chez 13,9% de nos patients ; la grossesse était suivie dans 86,1% et la supplémentation en acide folique était faite chez toutes ses mères. La notion de consanguinité entre parents a été retrouvée dans 63,9% ; L'état général à l'admission était conservé dans 88,89% des cas. L'épiderme anormal et la plaque neurale ont été retrouvés dans 47,2% des cas chacun ; la localisation lombo-sacrée a été la plus représentée soit 43,05%. Le déficit moteur a été retrouvé chez 70,83% ;

La déformation orthopédique a été retrouvée dans 45,83%. Une hydrocéphalie a été trouvée dans 68,05%.

Une TDM cérébrale chez 34,73%, une échographie transfontanellaire chez 83,3% et une radiographie du rachis chez 19,45%.

La cure de la malformation a été réalisée chez 75%. L'évolution post-opératoire immédiate a été favorable dans 79,6% ; et 48,14% de ceux opérés ont été revus à 1 mois post opératoire. Nous avons enregistré 3 cas de décès.

**Mots clés** : Spina bifida ; Méningocèle ; Myélo-méningocèle

## SERMENT D'HIPPOCRATE

**En présence des maîtres** de cette faculté et de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure au nom de l'être suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

**Je donnerai mes soins** gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

**Admis à l'intérieur des maisons**, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

**Je ne permettrai pas** que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

**Je garderai** le respect absolu de la vie humaine dès sa conception. Même sous la menace je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

**Respectueux et reconnaissant** envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants, l'instruction que j'ai reçu de leur père.

**Que les hommes m'accordent** leurs estime si je suis fidèle à mes promesses !

**Que je sois couvert** d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

**Je le jure !!!**