

Ministère de l'Enseignement
Supérieur et de Recherche
Scientifique



République du Mali
Un Peuple—Un But—Une Foi



UNIVERSITE DES SCIENCES DES TECHNIQUES
ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO

Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie
(F.M.O.S)

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2021-2022

N°.../

MEMOIRE

DIAGNOSTIC ANTENATAL DE LA MENINGOCELE
A PROPOS D'UN CAS

Présenté et Soutenu le 02/08/ 2023 devant la Faculté
de Médecine et Odontostomatologie
Dr SYLLA NIAGALE

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME D'ETUDES
UNIVERSITAIRE D'ECHOGRAPHIE GYNECOLOGIQUE
ET OBSTETRICALE
DU

Jury

Président : Pr TEGUETE	Ibrahima
Membres : Dr GUINDO	Ilias
: Dr KONE	Bocary Sidy
: Pr CAMARA	Mody

Dédicace

Au nom d'allah, le tout miséricordieux, le très miséricordieux

Allahou Nour samawati wal ardi, la kal hamoudou koulouhou, wa lakal choukrou kema yane bagui li jalal wadjihika al kerim.

Allahouma soli a la sydina Mouhamad adada kalkika, wa rida nafsi ka wa zinata archi ka wa midada kélimatika.

Remerciements

A NOS MAITRES ET JUGES :

Chers maitres, ce travail est le vôtre, nous vous remercions pour vos efforts inlassables, de cultiver l'excellence, de toujours vouloir hisser haut le flambeau. C'est un réel plaisir, plus encore un honneur de faire partie de ce beau et formidable parcours.

Merci pour tous les efforts que vous ne cessez de fournir pour nous enseigner, pour que nous puissions répondre aux défis d'une société savante de l'excellence, et combler les attentes de nos malades.

Recevez ici chers maitres l'expression de mes profondes gratitudee.

Puisse Allah vous accorder une longue vie

A NOS AINES MAITRES ASSISTANTS : merci pour vos sages

conseils et vos soutiens, puisse Allah vous récompenser

A TOUTE MA FAMILLE : merci pour vos soutiens moral et

physique. Tout au long de mon parcours vous n'avez pas manqué une opportunité de m'encourager et de me soutenir. Merci pour **TOUT**.

SOMMAIRE

I.	INTRODUCTION.....	1
	Objectifs	2
II.	GENERALITES.....	3-5
	1. Définition.....	3
	2. Epidémiologie.....	3
	3. Rappel embryologique.....	3-5
III.	Etiopathogénie	5
	1. Les facteurs génétiques	5-6.
	2. Les facteurs non génétiques.....	6-7
IV.	Anatomopathologie	8
V.	Diagnostic anténatal radiologique	8-10
	1. L'échographie.....	8
	2. La tomodensitométrie (TDM).....	9
	3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM).....	10
VI.	Diagnostic clinique.....	10-11
	1. Diagnostic positif.....	10
	2. Diagnostic différentiel.....	11
VII.	Le traitement	11-12
	1. Traitement préventif.....	11
	2. Les méthodes chirurgicales.....	13.
VIII.	Observation du cas.....	14-21
IX.	Discussion	21-22
	Conclusion	

LISTE DES FIGURE ET IMAGES

- **Figure 1** : Vue schématique de la neurulation primaire : page 4
- **Figure 2** : Fermeture du tube neural aux 21^{ème} et 22^{ème} jour : page 4
- **Figure 3** : vue schématique de la neurulation secondaire : page 5
- **Image échograpique 1** : coupe sagittale de la tête foetale mettant en évidence un défaut occipitale : page 14
- **Image échograpique 2** : coupe sagittale du crane foetal montrant une saillie du parenchyme cérébelleux à travers le défaut : page15
- **Image échograpique3** : l'image de la masse au doppler couleur : page 16
- **Photo1** : vu du vouveau né à la naissance : page 18
- **Image scannographique** du nouveau-né à j5 de vie 19
- **Photo2** : après l'intervention chirurgicale et cicatrisation complète de la plaie : page 20

LISTE DES ABREVIATIONS

5- MTHF : 5- methyl-tetrahydrofolate

ACA : acétylcholinestérase

AFP : Alpha foeto-protéine

AFPSM : Alpha foeto-protéine sérique maternelle

ALDH1L1 : Aldéhyde déshydrogénase 1, membre L1

CPN : Consultation Prénatale

DDR : Date des dernières règles

DFTN : défaut de fermeture du tube neural

DHFR : Dihydrofolate réductase

DVP : dérivation ventriculo-péritonéale

FMOS : Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie

IC : Intervalle de confiance

IMC : indice de masse corporelle

IRM : Imagerie par résonance magnétique

LCR : liquide céphalo-rachidien

MTHFD1 : méthylène tétrahydrofolate

MTHFR : 5,10-méthylène tétrahydrofolate réductase

MTN : malformations du tube neural

MTR : méthionine synthétase

MTRR : méthionine synthétase réductase

PC : Périmètre Crânien

SA : semaine d'aménorrhée

Diagnostic anténatal de la méningocèle à propos d'un cas

SNC : système nerveux central

TDM : Tomodensitométrie

TYMS : thymidylate synthétase

USTTB : Université des Sciences des Techniques et des Technologies de
Bamako

VL : ventricule latéral

I. INTRODUCTION

Les céphalocèles sont des anomalies congénitales appartenant au groupe cranium bifidum. Ce dernier fait partie avec le Spina bifida, des dysraphies du système nerveux central et désigne une déhiscence congénitale de la boîte crânienne associée ou non à une hernie du contenu méningo-encéphalique [1]. Il peut s'agir de méningocèle, d'encéphalocèle et de méningoencéphalocèle. Plusieurs études récentes [2] évoquent une anomalie de séparation entre le tube neural et l'ectoderme dans la survenue des céphalocèles.

L'incidence varie entre 0.8 et 3.0 pour 10.000 naissances [3].

- 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

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) [4]

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

Au Cameroun, les anomalies de fermeture du tube neural (AFTN) sont les plus fréquentes des malformations du SNC avec une prévalence de 1,4 pour 1000 naissances et l'encéphalocèle représente 11,5 % des AFTN [5].

Au Mali, l'encéphalocèle a constitué 1,5 % de l'activité opératoire et 40 % du total des dysraphies cranio-spinales [6]

La classification est basée sur la localisation du défaut osseux [4]. La localisation occipitale est la plus fréquente dans toutes les séries [7, 8, 9,10].

Dans les pays développés la prévention par le conseil génétique et la prise d'acide folique en période periconceptionnelle, la précision du diagnostic anténatal, la légalisation de l'avortement thérapeutique ont fait baisser la prévalence des défauts du tube neural [11,12]. Sur le plan étiologique plusieurs facteurs sont en cause, ces facteurs agissent pour certaines malformations pendant la neurulation (30 premiers jours de la gestation) et la fermeture du neuropore antérieur et pour d'autres en période post-neurulation [13,14].

Le traitement chirurgical à la naissance n'est que palliatif avec fermeture des différents plans au regard et la mise en place d'une dérivation du LCR en cas d'hydrocéphalie. Du fait de ses retentissements, elle nécessite une prise en charge multidisciplinaire avec un soutien psychoaffectif du malade et de son entourage.

OBJECTIFS

Général :

Déterminer l'apport de l'imagerie dans le diagnostic anténatal de la méningocèle.

Spécifique :

- **Décrire les critères de diagnostic échographique retrouvés chez notre cas.**
- **Décrire les éléments distinctifs entre la méningocèle et la méningoencephalocèle.**

II. GENERALITES

2.1- Définition

La céphalocèle est une déhiscence du tissu intracrânien par une ouverture anormale du crâne généralement une anomalie congénitale dans le crâne et la dure-mère.

La céphalocèle occipitale est une hernie du tissu nerveux (encéphalocèle) et ou des méninges (méningocèle) ou des deux (méningoencéphalocèle) au travers d'un défaut osseux occipital, en relation avec un défaut de fermeture de la partie crâniale du tube neural.

2.2- Epidémiologie

L'incidence varie entre 0.8 et 3.0 pour 10.000 naissances [3].

- 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

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) [4]

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

Au Cameroun, les anomalies de fermeture du tube neural (AFTN) sont les plus fréquentes des malformations du SNC avec une prévalence de 1,4 pour 1000 naissances et l'encéphalocèle représente 11,5 % des AFTN [5].

Au Mali, l'encéphalocèle a constitué 1,5 % de l'activité opératoire et 40 % du total des dysraphies cranio-spinales[6]

2.3. Rappels embryologique et anatomique du cerveau

Eléments d'embryologie

➤ développement du disque embryonnaire

On observe une prolifération et une différenciation des cellules embryonnaires pour former trois couches qui sont l'ectoderme, le mésoderme et l'endoderme.

➤ développent du système nerveux central

- **La neurulation** : de la plaque neurale au tube neural

La partie axiale de l'ectoderme primitif forme la *plaque neurale* au 16ème jour après la fécondation. La plaque neurale se déprime sagittalement au-dessus de la notochorde pour former la *gouttière neurale*. La fermeture dorsale des deux lèvres de la gouttière neurale forme le tube neural vers la fin de la troisième semaine. Les extrémités du tube neural, ou neuropores sont ouvertes dans la cavité amniotique. Il devient isolé de l'ectoderme de surface. La fermeture des neuropores antérieur et postérieur aux 24ème et 27ème jour respectivement. Les

Diagnostic anténatal de la méningocèle à propos d'un cas

cellules du toit du tube neural migrent latéralement pour former les crêtes neurales.

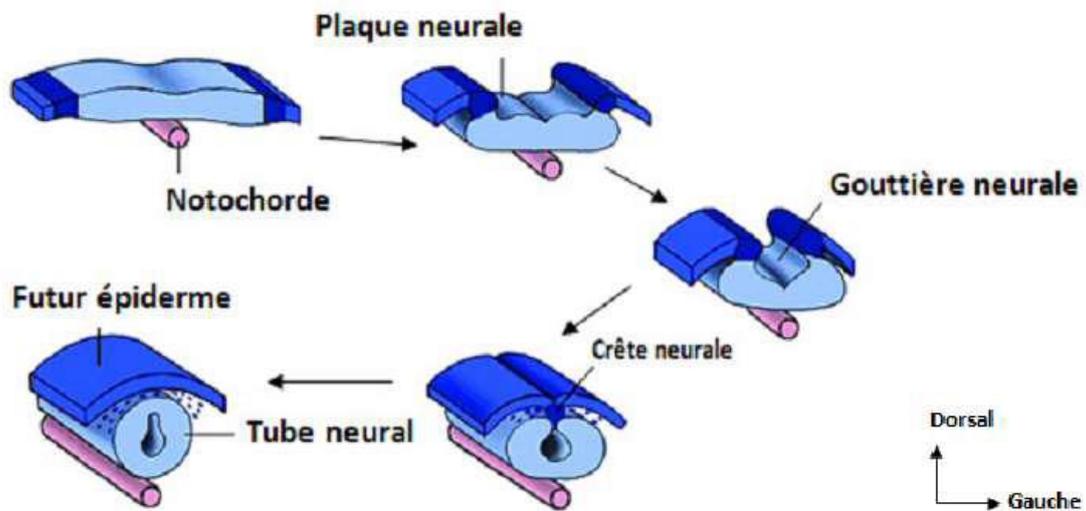


Figure 1 : Vue schématique de la neurulation primaire [15]

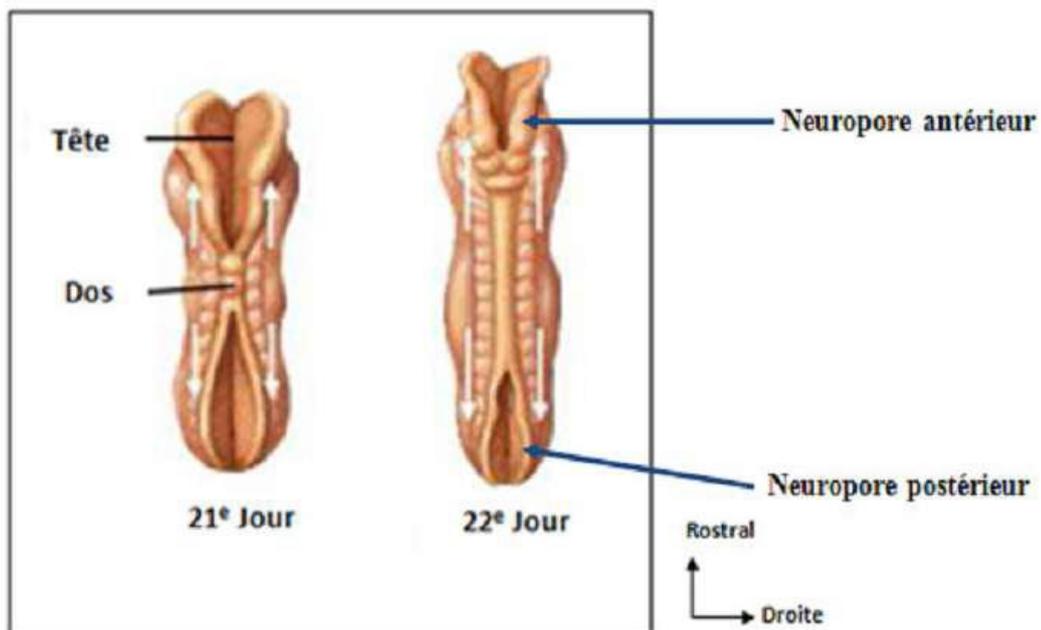


Figure 2 : Fermeture du tube neural aux 21^e et 22^e jours [15]

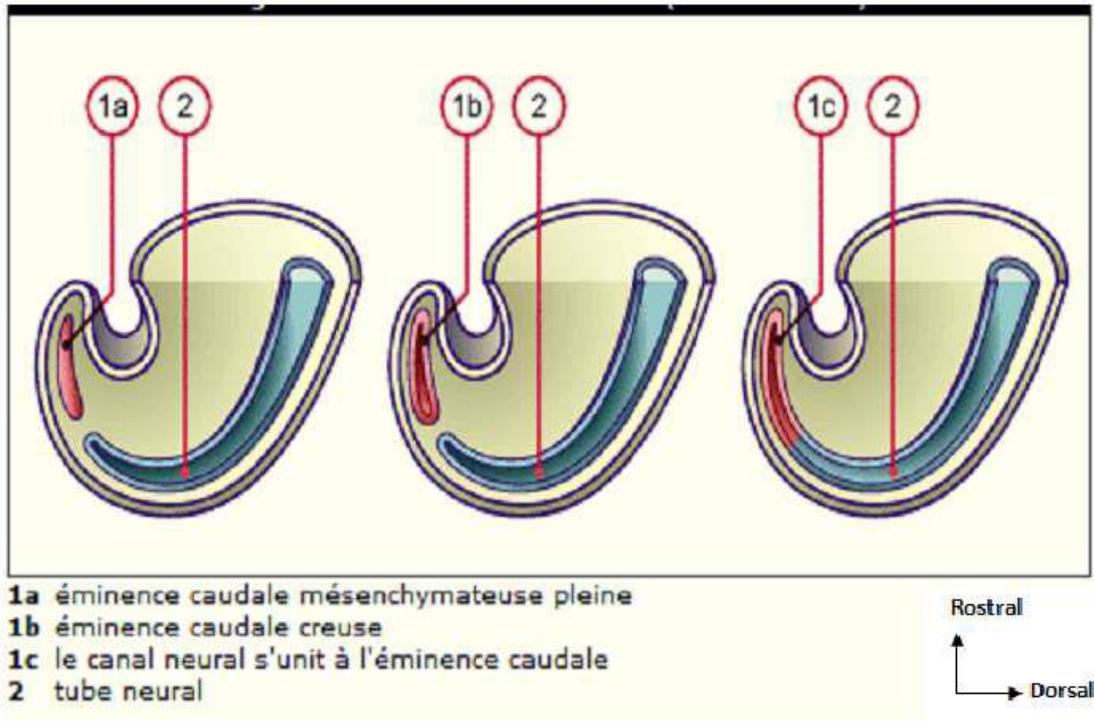


Figure 3 : vue schématique de la neurulation secondaire [15]

- L'ostéologie du crâne

La tête comprend le crâne et la face. Le crâne est formé de 29 os, dont 11 sont des os pairs.

La Voûte crânienne formée de l'os frontal, des deux os pariétaux et de l'os occipital

➤ Le système nerveux central

Le système nerveux central comprend l'encéphale et la moelle épinière, qui se développent tous les deux à partir du tube neural.

- **L'Encéphale** protégé par les os du crâne et par les méninges crâniennes.

➤ Les méninges

Le système nerveux central est entièrement recouvert par trois couches de tissu conjonctif, appelées méninges. Les méninges crâniennes sont unies aux méninges spinales. De l'extérieur vers l'intérieur, il s'agit de la dure-mère, de l'arachnoïde et de la pie-mère.

III. ETIOPATHOGENIE

Sur le plan étiologie plusieurs facteurs ont été mis en cause dans la survenue des défauts du tube neural.

3.1. Les facteurs génétiques :

a) Les facteurs ethniques

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 [16].

b) La récurrence familiale de la malformation

Déjà en 1965, Lorber J [17] dans une étude, concluait qu'il est possible que le spina bifida soit une situation récessivement héritée.

c) La consanguinité

Il s'agit d'un facteur de risque évoqué dans plusieurs malformations congénitales, dont celles du tube neural.

Ce facteur de risque a ainsi été relevé par plusieurs auteurs dans des études portant sur les malformations du tube neural : Murshid WR. [18] en Arabie Saoudite, Rittler M. et Coll [19] en Argentine.

Les gènes impliqués

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, 24, 21 26]. Une association a ainsi été retrouvée entre ces anomalies et certains gènes tels que les gènes ALDH1L1, DHFR, MTHFR, MTHFD1, MTR, MTRR, TYMS... 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.

3.2-Les facteurs non génétiques

a) Les facteurs nutritionnels

La carence en acide folique chez la mère pendant la période périconceptionnelle est le facteur de risque nutritionnel le plus connu [20, 24, 21].

Le bas taux sérique maternel de vitamine B12 serait également associé à un risque accru de malformations du tube neural [21, 24].

Le déficit en zinc, élément nécessaire à la transcription des gènes, à la division et à la différenciation cellulaire,

Chez beaucoup de mères d'enfants porteurs de spina bifida on a retrouvé un taux sérique en zinc inférieur de 5% (IC 95%,09%) [22].

b) 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 [15, 23].

c) Le rang de naissance des enfants et l'âge maternel

Viera A. [24], 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.

d) 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 [22].

e) La prise de certains médicaments pendant la grossesse

➤ **Le valproate de sodium**

➤ **La carbamazépine**

f) Le diabète maternel

Les deux types (1 et 2) de diabète seraient impliqués ; c'est leur mauvais équilibre qui favoriserait la survenue des malformations congénitales [25]. L'hyperglycémie potentialiserait la tératogénicité d'autres agents, tels l'acide valproïque

g) 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 [26].

h) L'alcoolisme chronique

Il serait un facteur de risque de malformations du tube neural car responsables habituellement d'une carence en folates, ainsi qu'un déficit d'activité de la méthionine synthétase.

i) Les pathologies maternelles générales

Les facteurs familiaux comme, une IRC maternelle, la rubéole, la toxoplasmose, sont rapportés dans la survenue des céphalocèles [28].

Plusieurs études indiquent un plus grand risque de céphalocèles le bas niveau socioéconomique [29,30]. Leur incidence semble ainsi liée aux conditions de vie délétères, [31,32]

j) Les facteurs physiques

L'irradiation pendant la période d'organogenèse (entre 32ème et 70ème jour de la grossesse) est un facteur de risque des céphalocèles occipitales [31].

IV. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

-**Le sac** : il est formé par la dur- mère

-**Le contenu** : tissu nerveux dégénératif, des méninges et une partie kystique contenant du LCR.

-**Classification** : Selon le type de structure les céphalocèles herniés, ils peuvent être classés en :

A. méningoencéphalocèle (hernie des méninges du tissu cérébral et du LCR) ;

B. méningocèle (hernie des méninges du LCR seulement)

C. céphalocèles atrésiques (formes frustes composés de Dura, le tissu fibreux et dégénéré cérébral) et gliocèles (un kyste glial aligné).

Selon l'emplacement des céphalocèles on distingue :

D. **Les céphalocèles occipitales** sont les plus communs, les deux structures Supra et infratentorielle (pôle occipital et les cornes, le cervelet et le 4ème ventricule), avec la tente du cervelet et les grands sinus veineux peuvent herniés à travers l'ouverture anormale.

E. **Les céphalocèles frontales antérieures**

F. **Les céphalocèles pariétales** sont rares, généralement associées à des anomalies Dandy-Walker , une malformation du Chiari II et holoproencéphalie

G. **Les céphalocèles du nasopharynx**

V. DIAGNOSTIC ANTENATAL DES CEPHALOCELES OCCIPITALES

Il est possible lors de l'échographie morphologique du 2ème trimestre.

Lorsque le diagnostic échographique de céphalocèle est posé, il faut alors rechercher l'existence de malformations associées qui vont intervenir dans le pronostic foetal.

5.1-L'Echographie

L'échographie obstétricale est le moyen le plus sûr d'effectuer un dépistage de cette malformation. Le diagnostic peut être facilement établi par les ultrasons 2 dimensions lorsque le défaut est grand. Cependant, le diagnostic de petits défauts, pourrait être difficile et exiger l'utilisation des ultrasons 3 Dimensions pour un diagnostic définitif en espérant l'emplacement exact du défaut et en utilisant le mode multipare [33, 34, 35,36] . La découverte se fera soit sur signe d'appel, soit par le diagnostic de la malformation, soit enfin parce qu'il existe un antécédent.

5.1.1- Les signes d'appel

Les signes foetaux : RCIU, polymalformations, hydrocéphalie, anomalies rénales,

Les signes amniotiques : hydramnios, oligoamnios.

Les signes maternels : taux anormalement élevé de l'alpha foeto protéine.

5.1.2. Le diagnostic

La tête foetale est bien visible autour du 14-16 semaines d'aménorrhée et de ce fait, l'encéphalocèle peut être identifiée sans difficultés lors de l'échographie du premier trimestre de grossesse [37,38] . La seconde échographie est effectuée au milieu du deuxième trimestre et c'est donc celle-là qui sera la plus soignée sur le plan morphologique. Trop souvent le diagnostic est méconnu et sera alors fait au troisième trimestre, soit sur signe d'appel, soit sur malformation évidente.

Le diagnostic repose sur deux éléments directs

- Une masse kystique purement liquidienne (méningocèle) ou une masse hétérogène avec une proportion variable de tissu cérébrale (encéphalocèle ou méningo-encéphalocèle).
 - Un défaut du pourtour de la voûte crânienne Il faut également tenir compte du diamètre bipariétal qui a des dimensions pathologiques. [39,40]
 - Microcéphalie par hernie de l'encéphale dans le sac.
 - Macrocéphalie secondaire à une hydrocéphalie associée.

Et il faut effectuer une étude morphologique détaillée du fœtus à la recherche d'autres anomalies (spina-bifida, malformations faciales, squelettiques, rénales, polydactylie...) pouvant entrer dans le cadre d'une anomalie génétique telle que le syndrome de MECKEL.

Le diagnostic différentiel échographique se fait essentiellement avec les hygromas kystiques de la région cervico-occipitale, les tératomes cervicaux ou buccopharyngés, les hémangiomes, les kystes branchiaux et les neuroblastomes.

5.2- La Tomodensitométrie :

Permet de déterminer la nature du contenu du sac et rechercher par ailleurs l'existence d'autres malformations cérébrales associées.

La TDM peut se faire en fenêtre osseuse, c'est une méthode essentielle pour définir de manière exacte les contours osseux car elle a une excellente résolution à ce niveau, elle permet d'apprécier la trame osseuse et de visualiser le défaut osseux et une fenêtre parenchymateuse permettent l'étude du tissu

nerveux à la recherche de malformations. Son principal inconvénient est qu'elle ne donne pas une très bonne résolution des tissus mous. Une autre de ces limites réside dans le fait que sa définition spatiale est restreinte et qu'il n'est pas possible d'obtenir certaines incidences.

5.3- L'Imagerie par résonance magnétique

C'est le meilleur examen pour mettre en évidence les encéphalocèles et les malformations cérébrales parfois associées. [41]

Les principaux inconvénients de cet examen sont la durée qui est relativement longue

5.4- Diagnostic biologique

5.4.1-Le dosage de l'AFP sérique maternelle (AFPSM) :

Cette protéine est présente dans les tissus foetaux pendant leur développement, et dans le liquide amniotique tant que le tube neural et la paroi abdominale antérieure ne sont pas fermés. Si l'un de ces mécanismes ne s'effectue pas normalement, l'AFP persiste à concentration élevée dans le liquide amniotique, et diffuse dans le sang maternel. C'est une méthode de dépistage ou de confirmation diagnostic.

5.4.2-Le dosage amniotique :

On peut être amené à proposer une ponction amniotique (ou amniocentèse) (entre la 14^{ème} et 16^{ème} SA) :

- soit pour antécédent de DFTN.
- soit devant une AFPSM élevé.
- soit devant un signe d'appel.
- soit parce que la ponction amniotique est réalisée pour une autre raison (âge maternel, translocation...).

L'AFP amniotique et l'acétylcholinestérase (ACA) peuvent être dosées.

VI. DIAGNOSTIC CLINIQUE

6.1. Diagnostic positif

L'objectif du diagnostic est en partie neuroradiologique pour confirmer la présence de la lésion, surtout de définir précisément les structures concernées,

6.2. Diagnostic différentiel

6.2.1. Ostéome : tumeur bénigne formée par du tissu osseux. Le caractère dur de l'os à la palpation et l'absence de défaut osseux à la Neuroradiologie permettent de faire le diagnostic.

6.2.2. Granulome : une petite tumeur arrondie, l'absence de défaut osseux et la caractéristique plus ferme permettent de faire le diagnostic.

6.2.3. Xanthome

Lésion tumorale cutanée constituée par un filtrat dermique riche en cellules dites exanthémateuses et dont le protoplasme est bourré de granulations lipidiques. L'absence de défaut osseux et la caractéristique plus ferme permettent de faire le diagnostic.

6.2.4. Céphalématome

Epanchement sanguin entre un des os du crâne et le périoste. La notion de traumatisme obstétrical et la présence du sang au scanner (hyperdense)

Malformations associées

- **La malformation de Chiari**
- **L'Hydrocéphalie**

Elle dérive des mots grecs hydro qui signifie eau et kephalus qui veut dire tête.

- **Le Spina bifida**

Il dérive des mots Spina qui signifie épine (et désigne la partie postérieure des vertèbres), bifida signifie fendue en deux. Le spina bifida désigne une malformation osseuse localisée du rachis caractérisé lors du développement de l'embryon par un défaut de fermeture de la partie arrière des vertèbres qui se constitue à la fin du premier mois du développement embryonnaire. Il se manifeste par :

Avant la naissance : l'échographie peut détecter une anomalie de fermeture du canal rachidien dès la 18^e semaine de grossesse (l'échographiste doit être expérimenté). Des éléments d'orientation peuvent guider : hydrocéphalie débutante, anomalies des pieds, rareté des mouvements de membres inférieurs. Une suspicion fait proposer des dosages spécifiques dans le liquide amniotique (amniocentèse) qui confirment la brèche médullaire.

A la naissance : la malformation n'empêche pas le déroulement normal de la grossesse et de l'accouchement. Les mensurations du bébé à terme sont en

règle générale normales, seul le périmètre crânien peut être un peu augmenté (hydrocéphalie débutante). L'examen du dos révèle la malformation masse molle rougeâtre plus ou moins recouverte de peau ou ouverte à l'air libre, laissant paraître les tissus sous-jacents.

VII. TRAITEMENT

7.1. La Prévention

- La Prévention primaire

La prévention primaire passe par le contrôle des facteurs de risque modifiables.

▪ **La supplémentation en acide folique** pendant la période péri-conceptionnelle.

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

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 ;

La prise de l'acide folique doit débiter au mieux 2 mois avant la conception et se poursuivre pendant 1 mois après celle-ci

▪ **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.

- La prévention secondaire

Elle se base sur le dépistage anténatal précoce. Il subsiste à ce niveau un problème législatif et éthique car l'interruption de grossesse n'est pas partout autorisée,

7.2. Les buts du traitement

Les objectifs thérapeutiques doivent viser :

➤ **Réintégrer le contenu de la hernie :**

La réintégration n'est envisageable que pour de petites méningoencéphalocèles lorsque le tissu cérébral hernié paraît fonctionnel et assez précocement. Au contraire, la réintégration de volumineuses méningoencéphalocèles expose à une hypertension intracrânienne brutale [42]

➤ **Fermer la brèche méningée**

La technique de fermeture des enveloppes méningées doit être la plus étanche possible, consolidée par un paletot aponévrotique, sus-jacent, et suivie par la fermeture cutanée sans tension, sont les meilleurs gages de succès. Tout échec en ce domaine expose aux incidents infectieux et aux fistules.

➤ **Fermer la brèche osseuse si possible.**

➤ **Corriger les déformations faciales associées :**

Ceci concerne le type d'encéphalocèles antérieures, le plus souvent il s'agit de l'hypertélorisme.

7.3. Méthodes chirurgicales

L'indication opératoire de l'encéphalocèle doit tenir compte : de la taille, du contenu, la situation anatomique, l'état général et des anomalies associées.

7.3.1. Pour les formes occipitales

La cure neurochirurgicale ne se discute pas dans les malformations peu volumineuses, sans anomalies associées. Dans les formes plus volumineuses ou entrant dans un contexte polymalformatif, il pourrait ne pas être de même.

7.3.2. Les formes antérieures

La cure neurochirurgicale n'est pas une urgence néonatale que dans les rares cas où la malformation menace de se rompre.[40]

7.4- Evolution/ Complication

L'évolution et le pronostic 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.

On peut observer 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

VIII. OBSERVATION DU CAS

Diagnostic anténatal de la méningocèle à propos d'un cas

Nous rapportons ici le cas d'une méningocèle occipitale chez une patiente de 37ans ménagère, mariée, sans notion de consanguinité

Antécédent personnel : elle ne présente aucun antécédent médical connu

Antécédent chirurgicaux : aucun

Antécédent familiaux : pas de notion de tare familiale

Antécédent obstétricaux : elle est septième geste, cinquième pare, un avortement, cinq enfants vivants tous bien portants.

Habitude alimentaire et mode de vie : pas de notion de tabagisme, pas de notion d'alcoolisme, alimentation à base de céréales.

Histoire de la grossesse :

DDR : inconnue

Elle a fait 4 CPN avec une sage-femme, la première consultation était tardive à 31 SA.

Elle n'a pas bénéficié d'une supplémentation en acide folique au premier trimestre, la supplémentation en fer incorrectement fait.

La chimioprophylaxie antipalustre : reçue à deux doses

Elle a réalisé sa première échographie à 31 SA ayant mise en évidence une malformation fœtale à type de myélomeningocèle.

Un counseling fut fait à la famille et une échographie de confirmation fut demandée.

La deuxième échographie réalisée à l'aide de l'échographe MINDRAY 2T3 muni de deux sondes, une sonde linéaire et une sonde profonde de 3,5MHZ et 7,5 MHZ.

Les résultats échographiques sont les suivants :

▪ **Biométrie fœtale :**

- diamètre bipariétal : 82 mm
- longueur du fémur : 76 mm
- circonférence abdominale : 338 mm
- circonférence céphalique : 324 mm

▪ **Étude morphologique :** - système nerveux central : mise en évidence sous occipitale médian à travers une solution de continuité de même niveau, d'une poche à contenu anéchogène, multi cloisonnée, à paroi fine régulière et nette, avec une saillie du parenchyme cérébelleux. Elle mesure 135x132x86mm soit 805cm³ de volume. Présence d'une hydrocéphalie ventriculaire latérale de faible abondance.

- Le rachis est d'aspect normal
- Le cœur : les 4 cavités sont vues sans particularité avec fréquence à 159 battements /minute
- Les reins et la vessie sont normaux
- L'estomac, le foie, la vésicule biliaire sont en position normale et sans particularité.

▪ **Les annexes :**

- le placenta est antérieur bien inséré loin du col
- Le liquide amniotique est de quantité suffisante pour l'âge
- Le cordon est libre et porte deux artères et une veine
- Le sexe est féminin sans ambiguïté.

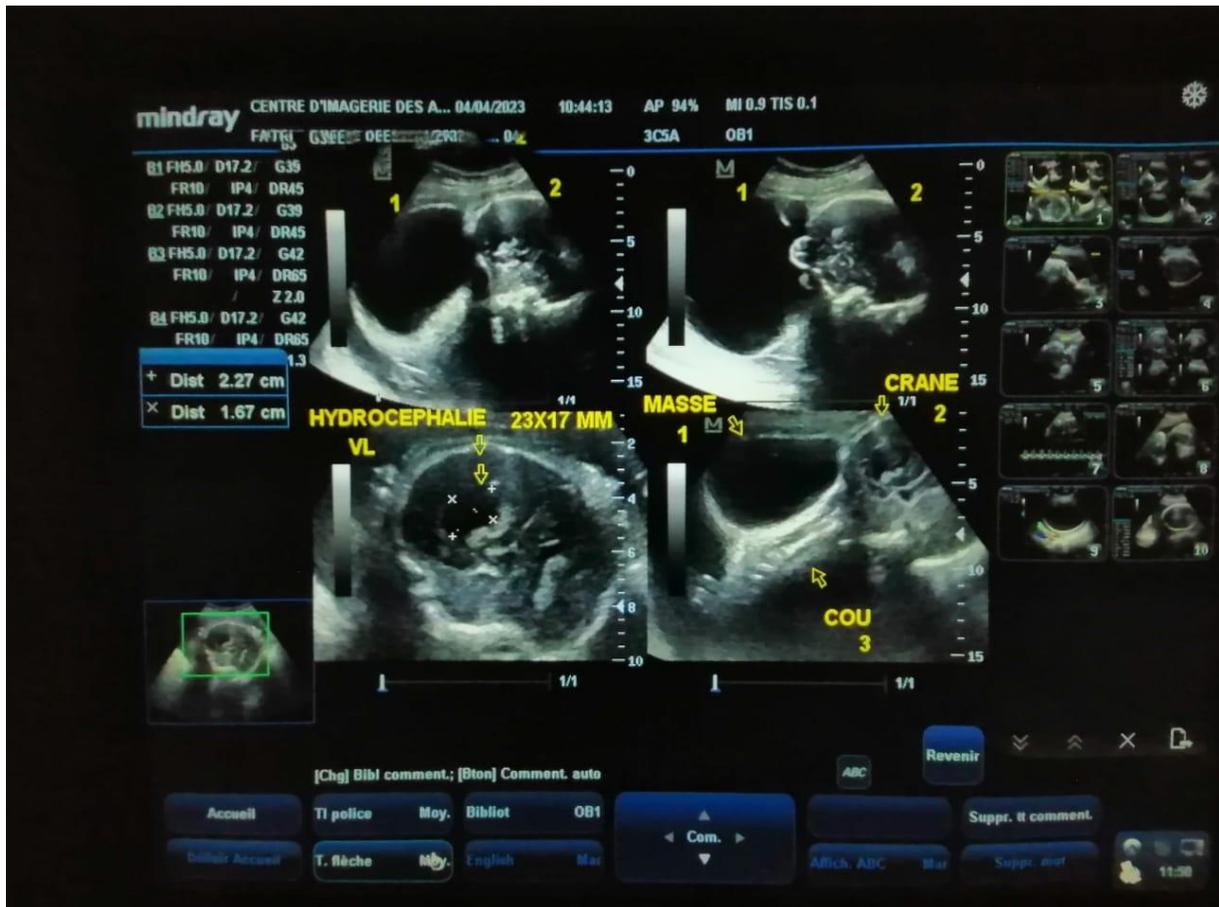


Image échographique 1 : coupe sagittale de la tête fœtale mettant en évidence un défaut occipitale avec une image d'hydrocéphalie ventriculaire, pas de lacune au niveau cervical



Image échographique2 : coupe sagittale du crane fœtal et du tronc mettant en évidence d'une poche à contenu anéchogène, multi cloisonnée, à paroi fine régulière et nette, avec une saillie du parenchyme cérébelleux

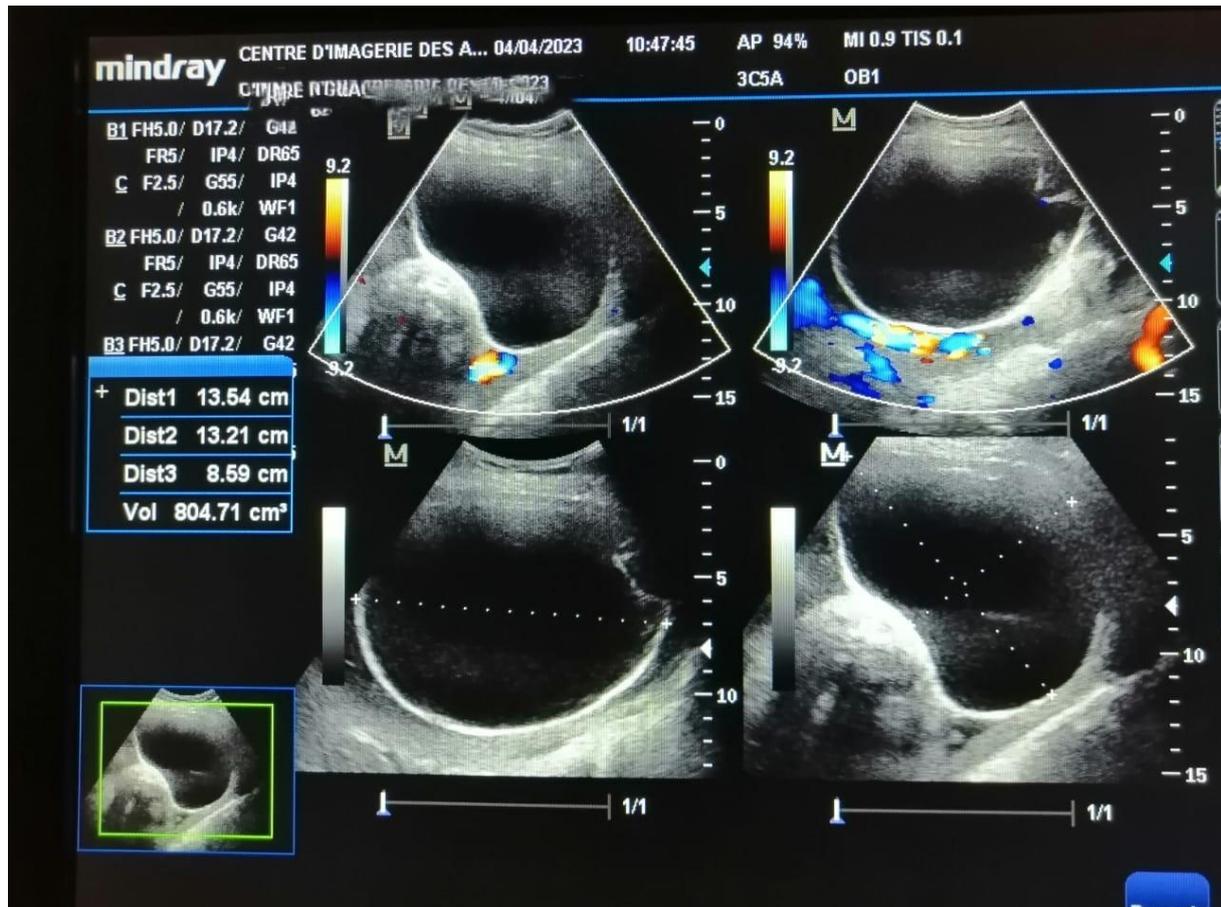


Image échographique3 : l'image de la masse au doppler couleur n'est pas vascularisée Elle mesure 135x132x86mm soit 805cm³ de volume

Un bilan prénatal fut réalisé composé de :

- Groupage rhésus : B+ rhésus positif
 - Glycémie à jeun : 0.92g/dl
 - Hémoglobine glyquée (HBA1C) :6.9% normes du laboratoire <6.5%
 - Hyper glycémie provoquée orale : **1^{ère} heure après** : 1.22g/l,
2^{ème} heures après : 1.05g/l
 - Taux d'hémoglobine : 13.5g/dl ; hémocrite : 41.7%
 - Sérologie toxoplasmose : Ig G : positif et Ig M : négatif
 - Sérologie rubéole : Ig G : positif et Ig M : négatif
 - Sérologie syphilitique de Bordet- Wasserman : négatif
 - Pas de notion de prise médicamenteuse avant et pendant la grossesse ni conventionnelle ni traditionnelle.

Diagnostic anténatal de la méningocèle à propos d'un cas

Après le diagnostic échographique une réunion de concertation pluridisciplinaire composée de gynécologues obstétriciens, néonatalogie, neuro-chirurgiens; une extraction par césarienne fut indiquée.

La césarienne réalisée selon la technique de Misgav Ladach sous rachianesthésie a permis la naissance d'un nouveau-né vivant de sexe féminin pesant 3600g taille 50 cm, périmètre crânien 35cm. Score d'apgar 1^{ère} minute 9/10 et 5^{ème} minute 10/10.

L'examen somatique met en évidence une volumineuse masse rénitente à paroi mince de contour régulier de 130x120mm ; il n'y avait pas de malformation sur le rachis, pas de malformation ostéo articulaire ou génitale.



- **Photo1** : vu du nouveau-né à la naissance

Diagnostic anténatal de la méningocèle à propos d'un cas

Le nouveau-né fut adressé immédiatement en néonatalogie, où une équipe de neuro-chirurgiens et néonatalogues était composée.

Un bilan préopératoire biologique et radiologique fut délivré

Le scanner réalisé en hélice avec des coupes axiales juxtaposées sans injection de produits de contraste réalisé à j5 de vie ; met en évidence : un défaut osseux pariétale mesurant 13mm à l'issu du quel on note la présence d'une image de collection liquidienne mesurant 116x98mm. Aspect hypotonique des citernes occipitales des VL. Les structures de la ligne médiane sont en place. Pas de processus expansif endocrânien. Système citerno-ventriculaire de taille et de morphologie normale. Transparence normale des sinus de la face.

Conclusion : aspect TDM évocateur d'une méningocèle occipitale.

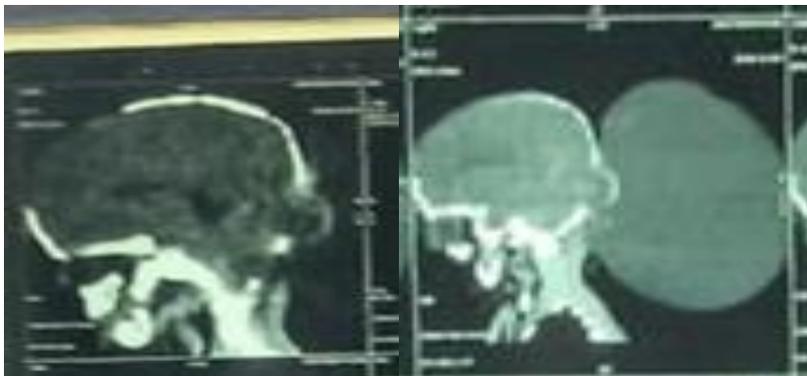


Image scannographique du nouveau-né à j5 de vie

TRAITEMENT :

Une intervention chirurgicale fut réalisée avec succès au 5^{ème} jour de vie

Dont les suites immédiates ont été simples.



Photo2 : après l'intervention chirurgicale et cicatrisation complète de la plaie

IX. Discussion

Le cephalocèle occipital est une hernie du tissu nerveux et ou des meninges au travers d'un defect osseux occipital congenital, en relation avec un défaut de fermeture de la partie craniale du tube neural L'incidence est de 0.8 a 3.0 pour 10.000 naissances selon les etudes La classification est basée sur la localisation du defect osseux. La localisation occipitale est la plus frequente dans toutes les series. C'est une anomalie de la fermeture du tube neural antérieur peu fréquente comparée à l'anencéphalie ou au spina bifida elle représente environ 10-20% de toutes les dysraphismes craniospinales .[45]

- **L'âge maternel et le rang de naissance** : notre patiente était âgée de 37ans ; ne contrastant pas avec la plu part des auteurs qui évoquent le jeune dans leurs études pour être un facteur favorisant, Pour **Viera A R.** [24] dans une méta-analyse de plusieurs publications portant sur les malformations du tube neural,

Diagnostic anténatal de la méningocèle à propos d'un cas

l'âge maternel inférieur à 19 ans et supérieur à 40 ans peut être un facteur de risque de survenue MTN.

- **Gestité –parité** : notre patiente était une multipare, septième geste et cinquième pare, Viera A. [24], dans une méta-analyse de plusieurs études a conclu que ce seraient les enfants de rang de naissance élevé qui seraient les plus exposés. Ce qui s'oppose aux études de **Sylla S.** [44], **Traoré A.** [45] et **Dramane O.** [46] qui relèvent des primipares et des paucipares.

- **Diabète maternel** : il y'avait une hyperglycémie chez notre patient pendant la grossesse bien qu'il n'y avait pas de notion de diabète préalable, l'hyperglycémie est évoqué pour un facteur favorisant des défauts de fermetures du tube neurale.

- **Obésité** : l'indice de masse corporelle était de 33,80kg/m², l'obésité est reconnue comme un facteur de risque de MTN avec un risque relatif de 1,9 (95% IC : 1,3-2,9) en cas d'IMC >29 rapporté par **Shaw GM. et al** [26].

- **Défaut de supplémentation en acide folique** ; Le suivi prénatal : était fait de façon tardive avec la première CPN à 31SA.

Pas de notion de prise d'acide folique au premier trimestre de la grossesse

Le suivi de la grossesse a été irrégulier ce résultat est semblable à celui de **SYLLA S.** [44] dont les consultations prénatales (CPN) ont été faites irrégulièrement 90,3 %.

La prise d'acide folique n'était pas fait au 1^{er} trimestre, la prise du fer +acide folique était incorrect cela se retrouve dans l'étude de **Traoré A.**[45]. 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.

- Évolution

L'évolution a été favorable dans la majorité des cas comme dans les séries de **LO BW.** [1], **Diallo D.**[15] **BA** [45] qui sont à plus de 80% de pronostic favorable.

Dans notre cas, au 2^{ème} mois après la chirurgie, il y a eu installation d'une hydrocéphalie augmentant progressivement de volume, sans autres signes neurologiques associés ayant nécessité une DVP dérivation venticulo- péritonéal.

CONCLUSION

Les céphalocèles restent peu décrites dans notre pays, l'absence ou le retard dans les CPN fait que son diagnostic anténatal n'est pas développé.

Sa prise en charge onéreuse nécessite un plateau technique multidisciplinaire. La baisse de l'incidence d'une telle affection exige un meilleur suivi des femmes gestantes, et d'une façon générale l'amélioration de leurs conditions de vie surtout la supplémentation en acide folique.

Bibliographie

1. **Lo BW, Kulkarni AV, Rutka JT, Jea A, Drake JM, Lambertipasculli M, Dirks PB, Thabane L.** Clinical predictors of developmental outcome in patients with cephaloceles J Neurosurg Pediatrics 2008 ; 2(4): 254-7.
2. **Wen S, Ethen M, Langlois PH, Mitchell LE.** Prevalence of encephalocele in Texas, 1999-2002. Childs Nerv Syst. 1996; 12(9):540-50.
3. **Lorber J, Schofield JK.** The prognosis of occipital encéphalocèle. Z Kinderchir Grenzgeb. 1979; 28(4):347-51.
4. **Jauffret E.** Spina bifida. EMC Kinésithérapie-Médecine physique Réadaptation, 26-472-B-10, 2006.
5. **Kamla et al.** Épidémiologie des malformations congénitales visibles à la naissance à Yaoundé. Health Sci. Dis. 2017;18 (4). pp. 53-62.
6. **Diarra MS, Cisse MEH, Dama M, Diallo O, Kanikomo D.** Prise en Charge des Encéphalocèles au CHU Mère – Enfant «Le Luxembourg » de Bamako Health Sci. Dis: Vol 22 (7) July 2021 pp 92-96 Available free at www.hsd-fmsb.org)
7. **Tsuchida T, Okada K, Ueki K.** The prognosis of encephaloceles author s transl) No Shinkei Geka. 1981; 9(2): 143-50.
8. **Kotil K, Kilinc B, Bilge T.** Diagnosis and management of large occipitocervical cephaloceles: a 10- year experience. Pediatrics Neurosurg. 2008; 44(3): 193-8.
9. **Tekkok IH.** Triple neural tube defect – cranium bifideum with rostral tube in humans. Child s Nerv Syst. 2005; 21; 331-335.
10. **Archer NP, Langlois PH, Suarez L, Brender J, Shanmugam R.** Association of paternal age with prevalence of selected birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2007; 79(1): 27-34.
11. **Raja RA, Qureshi AA, Memon AR, Ali H, Dev V.** Pattern of encephaloceles: a case series. J Ayub Med Coll Abbottabad. 2008; 20(1):1258.
12. **Robert L. MC Laurin.** Encephalocele and cranium bifium. Hand book of clinical neurology malformations 1987 .Vol 6(50).
13. **Rosano A, Smithells D, Cacciani L, Botting B, CastillaE, Cornel M, Erickson D, Goujard J, Irgen L, Merlob P, Robert E, Siffel C, Stollc, Sumiyoshi Y.** Time trends in neural tube defects prevalence in relation to

preventive strategies: an international study. *J Epidemiol Community Health* 1999 ; 53 (10); 630-5.

14. **Mariko D.** Aspects épidémiologiques ; cliniques et thérapeutiques du spina bifida dans le service de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE. Faculté de médecine de Bamako; these de médecine.2019; 131p.

15.**Diallo D.** Prise en charge des cephaloceles occipitales dans le service d'ortho-traumatologie et de neurochirurgie du chu gabriel toure. These de medecine ; Bamako 2012 ; N°77 ; p137.

16.**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 ClinMolTeratol*2008; 82 (7) : 527-32

17.**Lorber J.** The family history of spina bifida cystica *Pediatrics*1965 ;35 589-595.

18.**Murshid WR.** Spina bifida in Saudi Arabia :Is consanguinity among the parents a ris²k factor. *PediatrNeurosurg*2000 ; 32 (1) : 10-12.

19. **Rittler M, Liascovich R, Opez-camelo J, Castilla EE.** Parental consanguinity in specific types of congenital anomalies. *Am J Med Genet.*2001 ; 102 (1) :36-43.

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 ClinMolTeratol*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

22.**Northrup H, Volcik KA.** Spina bifida and other neural tube defect. *CurrProblPediatr*2000 ; 30 (10) :313-32.

23. **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.

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

- 25 **Becerra J, Khoury M, Cordero J, Erickson J.** Diabetes mellitus during pregnancy and the risks for specific birth defects : A populationbased case-control study. *Pediatrics*1990 ; 85 (1) : 1-11
26. **Shaw GM, Velie EM, SD.** Risk of neural tube defectaffected pregnancies among obese women. *JAMA* 1996; 275 (14) :1093-6.
27. **Kahle W., Leonhardt H, Platzer W.** Anatomie appareil locomoteur, Flammarion Médecine Science P312- 356.
28. **Mohanty A, Biswas A, Reddy M, Kolluri S.** Expensive cranioplasty for massive occipital encephalocele. *Childs Nerv Syst.* 2006; 22(9): 1170-6. 11.
29. **Ba MC, Lyba A, HossinI A, Thiam AB, Ndoye N, Diallo O,Badiane SB, Sakho Y** Céphalocèles occipitales: *Mali Médical* 2007.
30. **SUwanwela C.** Geographical distribution of frontoethmoidal encephalomeningocele. *Br J Prev Soc Med* 1972; 26: 193-198.
31. **Sow M, Alliez B, Tranier J, Gueye M, Sainte-rose C.** Encephaloceles occipitales : considérations embryologiques et traitement chirurgical. *Bull. Soc. Med. Afr. Nre Lgue Frse.* 1977; 22:96-99.
32. **Thu A, Kyu H.** Epidemiology of fronto-ethmoidal encephalomeningocele in Burma. *Journal of epidemiology and community health,* 1984;38:89-98.
33. **Bouaita, T. Selmane, O. Ioualalen** L'endoscopie dans la chirurgie des méningo-encéphalocèles fronto-ethmoïdales *Neurochirurgie, Volume 60, Issue 6, December 2014, Page 354.*
34. **Carsin NB, Ferré JC, Rohou T, Pasnicu A, Biraben A, Pasqualini E, Gauvrit JY.** Encéphalocèle, une cause rare d'épilepsie. *Neurochirurgie* 2005. 18. 1547-1549.
35. **Waldo S, Renato X, Amy EW, Francisco S, Pilar MT.** Fetal magnetic resonance imaging and three-dimensional ultrasound in clinical practice: Applications in prenatal diagnosis. *Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology* 26 (2012) 593–624.
36. **Sing-Ling Liao, Pei-Yin Tsai, Yueh-Chin Cheng, Chiung-Hsin Chang, Huei-Chen Ko, Fong-Ming Chang** Prenatal Diagnosis of Fetal Encephalocele Using Three-dimensional Ultrasound *Journal of Medical Ultrasound, Volume 20, Issue 3, September 2012, Pages 150-154.*

37. **Meng-Fai K, Huei-Shyong W, Ming-Ting C.** Sincipital encephalocele mismanaged as a facial hemangioma. *pediatric neurology*. 2002 ; Vol. 26 No. 5 :408-410.
38. **Borowski D, Wegrzyn P, Bartkowiak R.** First trimester diagnosis of encephalocele, report of two cases and review of the literature. *Ginekol Pol* 2011;82:700-704.
39. **Ahmad FU, Mahapatra AK.** Neural tube defects at separate sites: further evidence in support of multi-site closure of the neural tube in humans. *Surgical Neurology* (2009); 71: 353-356.
40. **Narcisse P.** Les encéphalocèles et les méningocèles occipitales en Bretagne : étude génétique et épidémiologique. Thèse Méd, université de Rennes ; 1987 ; n°162.
41. **Connor S.E.J.** Imaging of skull-base cephalocoeles and cerebrospinal fluid leaks. *Clinical Radiology* 65 (2010) 832-841.
42. **A. Messaoud, H. El Mhabrech, A. Zrig, S. Yahyaoui, A. Ben Salem, R. Brahem, A. Kraiem, C.H. Hafsa.** Le tube neural foetal : du normal au pathologique *Journal of Neuroradiology*, Volume 41, Issue 1, March 2014, Page 38.
43. **Pernot P, Gueye M, Massoni F, Ducolombier A.** Les céphalocèles. Résultats thérapeutiques à propos d'une série de 63 cas. *Médecine et armées*, 1986, Vol 14, N°7 : 559-563
44. **Sylla S.** Etude du spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Thèse Méd. Bamako 2008 ; N °424 ;139p.
45. **Traoré A.** : Aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques du spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel TOURE : thèse de med 2020 :126
46. **Dramane O.** Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE : thèse de med 2021 :96

FICHE SIGNALÉTIQUE

Nom : SYLLA Niagale

Prénom : NIAGALE

Nationalité : Malienne

Titre du mémoire : Diagnostic anténatal de la méningocèle à propos d'un cas **Année universitaire :** 2022 - 2023

Ville de soutenance : Bamako

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la FMOS de Bamako

Secteurs d'intérêts : Obstétrique, Imagerie, neurochirurgie.

Introduction : Les céphalocèles sont des anomalies congénitales appartenant au groupe Cranium Bifidum. Ce dernier fait partie avec le Spina bifida, des dysraphies du système nerveux central et désigne une déhiscence congénitale de la boîte crânienne associée ou non à une hernie du contenu méningo-encéphalique

Objectif : évaluer l'apport de l'imagerie dans le diagnostic anténatal de la méningocèle

Méthodologie : Nous avons étudié un cas clinique.

Résultat : patiente de 37 ans mariée sans notion de consanguinité. Elle est sans antécédent médico chirurgical particuliers, elle est septième geste cinquième pare cinq enfants vivants tous bien portants. La grossesse n'a pas été correctement suivie, il n'y a pas eu de supplémentation en acide folique, l'échographie **morphologique** : - système nerveux central : mise en évidence sous occipitale médian à travers une solution de continuité de même niveau, d'une poche à contenu anéchogène, multi cloisonnée, à paroi fine régulière et nette, avec une saillie du parenchyme cérébelleux. Elle mesure 135x132x86mm soit 805cm³ de volume.. Après accouchement par césarienne le nouveau-né a bénéficié d'une chirurgie dont les suites immédiates ont été simples. À partir du 2^{ème} mois une hydrocéphalie s'est installée ayant nécessité une dérivation,

Mots clés : méningocèle, acide folique, chirurgie