



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

N°...../

Année scolaire : 2011- 2012

TITRE

**PRISE EN CHARGE DES CEPHALOCELES
OCCIPITALES DANS LE SERVICE
D'ORTHO-TRAUMATOLOGIE ET DE
NEUROCHIRURGIE DU CHU GABRIEL
TOURE**

THESE

Présentée et soutenue publiquement 17 /12 / 2011 devant
la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-stomatologie
Par M. Dian DIALLO

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)

JURY :

Président

Pr. Siaka SIDIBE

Membre :

Dr. Drissa KANIKOMO

Co-directeur :

Dr. Oumar DIALLO

Directeur de thèse :

Pr. Abdou Alassane TOURE

DEDICACE

ET

REMERCIEMENTS

DEDICACE :

Je rends grace ce travail à :

- ALLAH le tout puissant, le tout clément, le tout miséricordieux,
louange à ALLAH seigneur de l'univers, seigneur et maître du jour
de la rétribution.

Pour la force nécessaire et le courage qu'il m'a donné pour la réalisation
de ce modeste travail.

Je rends grâce au prophète Mohamed (paix et salut sur lui)

Nous te témoignons notre respect et notre gratitude pour tout ce
que tu as fait pour l'humanité.

Je dédie ce travail à :

- Mon père Dramane DIALLO

Ton amour, ta rigueur, ton souci principal qui est la réussite de tes
enfants, ton soutien surtout pour une éducation exemplaire, c'est tout
cela qui a conduit à ce travail.

Que Dieu te donne longue vie et une bonne santé.

- Ma Mère Kaniba DIALLO

Le long de mon petit parcours sur le peu de choses que

l'omniscient m'a permis d'acquérir, un enfant ne peut jamais

rendre la pareille à sa mère !

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

Chère Maman j'ai rarement rencontré une mère aussi généreuse que toi.

Cette thèse est le fruit des immenses sacrifices que tu as consentis pour tes enfants et toute la famille ;

Que Dieu t'honore éternellement et te réserve encore longtemps à nos cotés ;

Amen !

Puisse ta lumière longtemps illuminer nos pensées et ta musique longtemps vibrer nos cœurs ;

Amen !

- Ma Marâtre

Maman simple, protectrice, votre affection à mon égard ne m'a fait défaut en aucun moment, recevez aussi toute ma reconnaissance.

- Mes frères et sœurs

Mohamed, Ibrahim, Boul, Dian, Sékou, Fatoumata, Kadia, Oumou, Oumar Sama.

Nos parents se sont sacrifiés pour que nous ayons une éducation et un avenir meilleur. Il est temps pour nous d'essayer de leur rendre les fruits de tant d'efforts.

Ce travail doit être un exemple pour vous et je vous incite à faire mieux que moi, il suffit seulement d'un peu de volonté et d'amour pour le travail bien fait.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

Sachez que je vous porte merveilleusement dans mon cœur.

Que Dieu fasse de nous des enfants reconnaissants et très courageux ; très particulièrement à toi Sama.

En ta personne cher petit frère je dirai que « la valeur n'attend pas le nombre des années »

Tu as été un frère, un ami et un confident je n'oublierai jamais l'obligeance avec laquelle tu t'es mis à mon entière disposition, sans toi ce travail ne serait pas.

Sama, si la bénédiction d'un grand frère peut contribuer à quelque chose je demanderai au seigneur de te hisser au sommet, de t'assister dans toutes tes entreprises,

Amen !

- Ma chère tante feuée Mariam

Les mots me maquent en ce moment solennel pour vous dire combien vous me manquez, comme je me souviens encore de vos immenses dettes de gratitude, j'aurai voulu m'en acquitter autrement que par des périphrases aussi sonores qu'inutiles.

Au moment de la remise du diplôme je sais que vous serez à mes côtés, et que moi je ne pourrais vous le remettre, mes yeux couleront encore. Mais mes larmes seront si fortes si suffisantes pour assouvir la soif de cet espoir qui règne en moi comme une citadelle, si loin si près de vous.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

- M. Isaac COULIBALY

Homme vertueux, généreux jovial et admirable, vous avez cultivé en moi le courage, le respect et le sens du travail bienfait, ce travail est le fruit de tes efforts.

A toi ma reconnaissance et mon attachement.

REMERCIEMENTS

- A mes amis, particulièrement : Moussa CAMARA, Drissa SAMAKE, Issa MALLE, Sékou DIAWARA, Soumaïla KONATE, Fatoumata TANGARA Koule CISSOKO.

Je me contenterai de vous rappeler que : « l'amitié est ce qui reste entre deux humains lorsque tout à disparu : fortune et jeunesse ; elle est plus forte que les liens de parentés, souvent elle les consolide »

- A mes Maîtres : Dr KONE Tany, Dr TRAORE Fousseïnou, Dr TRAORE Youssouf, Dr Miguel DOMININGUEZ, Dr DICKO Adama.

Ce travail est le fruit de votre encadrement.

- A mes aînés anciens internes du service : Dr KINTA Amadou, Dr DOUMBIA Tamba, Dr DRAME Boubacar, Dr BOUARE Mariam Yama, Dr KONE Issa.

Pour m'avoir soutenu.

- A mes collègues internes du service : Abderhamane DIARRA, Issa CAMARA, Mamoutou DIENTA, Amadou BERTHE, Mouctar HAÏDARA, Alou Badra KOITE, Mariam SY Mamadou B TRAORE.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

Courage que Dieu nous assiste dans notre nouvelle vie qui commence.

- Au personnel de l'ASACOKAL :

Soyez en sincèrement remerciés, je voudrais tant que ce travail ne soit à vos yeux que les prémices d'une large reconnaissance.

- A mes camarades de promotion :

Dr Mariam KOUMARE, Dr Alpha SIDIBE, Dr Ahmadou Amadou DEMBELE, Yaya FOFANA, Mahamane KEITA, Seydou SANOGO, Mariam DIAKITE, Drissa TRAORE, KORKOSS.

Soyez modestes en tout mais insatiables dans l'amour pour la science.

- A mes cadets :

Moussa Cheick TRAORE, Nazoum DIARRA, Ousmane HAIDARA, Bakoré SYLLA, Anye dit Jules SANGALA, Antiene Combo Georges TOGO.

Le succès est au bout de l'effort.

- A mes cousins et cousines :

Mes remerciements et encouragements à vous tous.

- A mes neveux et nièces :

Trouvez ici le témoignage d'un tonton qui souhaite que ce travail sert simplement pour vous une inspiration.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

A mes beaux frères et belles sœurs :

Trouvez ici l'expression de ma profonde gratitude.

- A mes oncles et tantes :

Ce jour est le votre, c'est votre gloire et votre bonheur, grâce à Dieu et à votre impulsion ce jour est arrivé que Dieu vous donne longue vie à mes côtés.

- Ruth Coulibaly

Merci pour votre soutien, votre disponibilité, votre gentillesse tout au long de ma vie.

- A tout le personnel du service de Neurochirurgie du C.H.U Gabriel TOURE.

- A mon informaticien/documentaliste Youssouf COULIBALY.

A tous ceux que je n'ai pas pu citer ; pardonnez moi pour cette omission assurément involontaire ;

A vous tous je dis merci.

HOMMAGE AUX MEMBRES DU JURY

A notre Maître et Président du Jury

Pr. Siaka SIDIBE

- Professeur de Radiologie et de Médecine Nucléaire à la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie de Bamako,
- Chef de service de Radiologie et de Médecine Nucléaire du CHU Point G
- Membre de la Société Malienne d'Imagerie Médicale (SOMIM),
- Membre de la Société Africaine de Médecine Nucléaire (SAMN),
- Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Noire Francophone (SRANF),
- Membre de la Société Française de Biophysique et de Médecine Nucléaire,
- Membre de la Société Française de Radiologie (SFR),
- Membre du Groupe des Radiologistes Enseignants Francophones (GREF),
- Rédacteur en Chef de la Revue Mali Médical,
- Président du Forum Africain des Rédacteurs en Chef Médicaux.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

Cher Maître,

La spontanéité avec laquelle vous avez accepté de présider ce jury malgré vos multiples occupations témoigne de l'intérêt continu que vous accordez à notre formation.

Votre disponibilité, vos qualités humaines et d'homme scientifique font de vous un maître admirable.

Vous nous faites ainsi honneur en acceptant de présider ce jury.

Recevez ici l'expression de notre profonde gratitude.

A notre Maître et directeur de thèse

Pr. Abdou Alassane TOURE

- Professeur honoraire de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique
- Ancien Chef de Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique du CHU Gabriel Touré
- Ancien Directeur de l'Institut National de Formation en Sciences de la Santé
- Président de la Société Malienne de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique (SOMACOT)
- Médecin expert auprès des cours et tribunaux
- Chevalier de l'Ordre National du Mali

Cher maître, votre amour pour le travail bien fait, votre disponibilité, votre rigueur scientifique et votre sens social élevé font de vous un homme admirable.

Vous nous avez fait un grand honneur en nous acceptant dans votre service et en nous confiant ce travail.

Permettez-nous cher maître de vous en remercier, tout en vous assurant que nous ferons bon usage de tout ce que nous avons appris à vos côtés.

A notre Maître et juge

Docteur KANIKOMO Drissa

- Maître Assistant en Neurochirurgie à la FMPOS
- Certificat de Neuro-anatomie
- Certificat de Neurophysiologie
- Maîtrise en physiologie générale
- Médecin légiste, expert près les cours et tribunaux.

Cher maître

Votre présence dans ce jury est l'occasion pour nous de saluer vos qualités d'homme de science incontestable et la disponibilité dont vous avez fait preuve malgré vos multiples occupations. Ces valeurs professionnelles et humaines dont vous êtes porteur, justifient tout l'estime que nous avons pour vous.

Nous vous réitérons cher Maître, toute notre gratitude. Trouvez ici nos sincères remerciements.

A notre Maître et co-directeur de thèse

Dr DIALLO Oumar

- Certificat d'Etude Spéciale en Neurochirurgie (Dakar)
- Attestation de Formation Spécialisée en Neurochirurgie (Marseille)
- Diplôme Interuniversitaire D.I.U en Neuroradiologie (Bordeau)
- Certificat Base du Crane (Marseille)
- Membre fondateur du Groupe d'Etude de Rachis à Dakar
- Maître Assistant à la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

Cher maître

Le privilège peu commun que nous eûmes d'avoir un homme de votre valeur comme encadreur nous comble d'une joie qui n'a d'égale que notre reconnaissance.

Rigoureux et travailleur, vous exigez toujours le meilleur de vos internes en faisant preuve d'une grande disponibilité, et, cela toujours dans la bonne humeur.

Ce jour est pour nous symbolique à double titre : en effet, il couronne d'heureuses années de perfectionnements que nous savons encore inachevés, mais il nous offre l'occasion toute aussi heureuse de saluer vos mérites d'homme de science et vos exceptionnelles qualités humaines.

En vous renouvelant donc l'assurance de notre très haute considération et toute notre gratitude, nous prions pour que le temps passé à vos côtés nous autorise le sacerdoce.

ABREVIATIONS :

ASACOKAL: Association de Santé Communautaire Kalaban-Coura

A+ : Groupe A/rhésus positif

CHU: Centre Hospitalier Universitaire

Cm: Centimètre

CPN: Consultation Pré Natale

CRP: Protéine C Réactive

CSCOM: Centre de Santé Communautaire

CSREF: Centre de Santé de Référence

DIU: Diplôme Inter Universitaire

DVP: Dérivation Ventriculo-Péritonéale

ECHO : Echographie

ETF: Echographie Trans Fontanelle

Hb: Hémoglobine

Ht: Hématocrite

HTA : Hypertension Artérielle

Inf : Inférieur

INFSS : Institut National de Formation en Science de la Santé

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

IRC : Insuffisance Rénale Chronique

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

LCR: Liquide Céphalo-rachidien

Nbre : Nombre

NFS: Numération Formule Sanguine

O+ : Groupe/rhésus positif

Rx: Radiographie

SNC: Système Nerveux Central

SNP: Système Nerveux Périphérique

Sup: Supérieur

TC: Temps de Céphaline

TCA: Temps de Céphaline + Activateur

TP: Taux de Prothrombine

TDM: Tomodensitométrie

USA : Etats Unis d'Amérique

Vit- K: Vitamine K

VS: Vitesse de Sédimentation

% : Pourcentage

SOMMAIRE

I Introduction et Objectifs

| | |
|----------------------|---|
| 1- Introduction..... | 3 |
| 2- Objectifs..... | 5 |

II Généralités :

| | |
|--|----|
| 1- Historique..... | 6 |
| 2- Définition..... | 7 |
| 3- Rappels embryologique et anatomique du cerveau..... | 8 |
| 4- Etiopathogénie..... | 37 |
| 5- Anatomie pathologique..... | 38 |
| 6- Diagnostic anténatal..... | 39 |
| 7- Clinique..... | 40 |
| 8- Examens complémentaires..... | 41 |
| 9- Diagnostic positif..... | 41 |
| 10- Diagnostic différentiel..... | 42 |
| 11- Malformations associées..... | 42 |
| 12- Traitement..... | 49 |

III Méthode :

| | |
|---------------------------------------|----|
| IV Résultats..... | 55 |
| V Commentaire et Discussion..... | 79 |
| VI Conclusion et Recommandations..... | 85 |
| VII Bibliographie..... | 88 |

ANNEXES

- Fiche d'enquête
- Iconographie
- Fiche signalétique
- Abréviations
- Serment d'Hippocrate.

INTRODUCTION

ET

OBJECTIFS

I- INTRODUCTION ET OBJECTIFS

1-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.

Il peut s'agir de méningocèle, d'encéphalocèle et de méningoencéphalocèle. Plusieurs études récentes (12,35) évoquent une anomalie de séparation entre le tube neural et l'ectoderme dans la survenue des céphalocèles. L'incidence est de 0.8 à 3.0 pour 10.000 naissances selon les études (12,13,16,23). La classification est basée sur la localisation du defect osseux (33). La localisation occipitale est la plus fréquente dans toutes les séries (2,7,11,14,24,30). Habituellement le contenu de la malformation est composé de tissus nerveux dégénératif, des méninges et du liquide (2,14,35). Dans plusieurs pays développés la prévention par le conseil génétique et la prise d'acide folique en période périconceptionnelle, la précision du diagnostic anténatal, la légalisation de l'avortement thérapeutique ont fait baisser la prévalence des defects du tube neural (17,22,24). Sur le plan étiologique plusieurs facteurs ont été mis en cause dans la survenue des defects du tube neural.

Selon Lemire cité par Robert L, ces facteurs agissent pour certaines malformations pendant la neurulation c'est-à-dire entre les 30 premiers jours de la gestation et la fermeture du neuropore postérieur et pour d'autre en période post-neurulation (21,24). Le jeune âge maternel et la multiparité sont aussi associés aux anomalies du tube neural (19).

Bien que touchant plusieurs domaines de la médecine, l'étude des céphalocèles occupe une place relativement réduite dans la littérature en particulier Africaine (1,4,28).

La céphalocèle occipitale dont le defect osseux siège entre le foramen magnum et le lamda est l'une des céphalocèles les plus graves du point de vue pronostique. Elle engage le pronostic fonctionnel en laissant de lourdes séquelles notamment : l'arriération mentale et l'épilepsie.

Aucune étude au Mali n'a porté spécifiquement sur les céphalocèles occipitales, ceci à motiver notre étude dont les objectifs sont les suivants :

2-Objectifs :

2-1 Général :

- . Etudier les céphalocèles occipitales au CHU Gabriel TOURE

2-2 Spécifique :

- . Déterminer la prévalence hospitalière des céphalocèles occipitales ;
- . Identifier les facteurs de risque des céphalocèles occipitales ;
- . Décrire les aspects cliniques et para-cliniques des céphalocèles occipitales
- . Analyser les résultats du traitement ;
- . Evaluer le coût de la prise en charge des céphalocèles occipitales.

GENERALITES

II GENERALITES

1-Historique:

Les données relatives à la fréquence des malformations congénitales sont variables, il semble que cette fréquence soit de l'ordre 2 à 3 p.100 jusqu'au début de 1940, il semblait admis que ces malformations étaient essentiellement dûes à des facteurs héréditaires. Ces facteurs sont d'ordre chromosomique et génétique (mongolisme, syndrome de Turner par exemple).Après la découverte du fait que la rubéole, lorsqu'elle survenait chez la mère en début de grossesse, entraînait des malformations, il apparut qu'elles pouvaient être dûes à des facteurs exogènes. Ces facteurs sont d'ordre très divers : infectieux (rubéole, toxoplasmose, virus...) chimique (thalidomide...) hormonal, carences nutritionnelles ou en oxygène, rayons x ou radiations atomiques. Ces facteurs exogènes pour produire un tel effet, doivent agir avant le troisième (3ème) mois ; après cette date ne peuvent s'observer que des déformations. S'ils agissent intensément et très précocement, ces facteurs induisent des malformations multiples et gravissimes qui réalisent une monstruosité. S'ils agissent pendant la phase de morphogénèse, ils induisent des malformations de la paroi ventrale, des membres, du pôle céphalique ou caudal.

2-DEFINITION :

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 et ou des méninges au travers d'un defect osseux occipital, en relation avec un défaut de fermeture de la partie crâniale du tube neural.

3-RAPPELS EMBRYOLOGIQUE ET ANATOMIQUE DU CERVEAU

3-1 Eléments d'embryologie :

3-1-1 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.

3-1-2 Développement du système nerveux central:

3-1-2-1 La neurulation : de la plaque neurale au tube neural

La partie axiale de l'ectoderme primitif forme la *plaque neurale* au 16^{ème} 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. Fermeture d'abord rostrale puis caudale. Il devient isolé de l'ectoderme de surface.

La fermeture des neuropores antérieur et postérieur aux 24^{ème} et 27^{ème} jour respectivement.

Les cellules du toit du tube neural migrent latéralement pour former les crêtes neurales. Elles migrent abondamment et se différencient en de nombreux dérivés qui sont:

- Les ganglions spinaux des racines postérieures des nerfs rachidiens
- Certains ganglions des nerfs crâniens sensitifs
- La névroglie périphérique
- Les cellules sécrétoires de la glande medullo-surrénale
- Les mélanocytes etc.

3-1-3 Développement du mésoderme para-axial : les somites

Les segments mésodermiques se condensant régulièrement de part et d'autre du tube neural. Chaque somite se différencie en : dermatome, myotome, et en sclérotome. //s s'étendent du rhombencéphale à la terminaison de l'innervation et vascularisation segmentaire par une moelle épinière.

3-1- 4 Développement de l'extrémité rostrale du tube neural:

3-1-4-1 Stade trois vésicules : fin de la 4^{ème} semaine

On observe la subdivision de l'extrémité rostrale du tube neural en trois vésicules qui sont : le prosencéphale, le mésencéphale et le rhombencéphale.

3-1-4-2 Stade cinq vésicules:

Le prosencéphale et le rhombencéphale se divisent chacun en deux vésicules aboutissant au stade cinq vésicules.

3-1-4-2 Courbures:

Elles permettent le passage d'une forme tubulaire à la forme définitive du cerveau dans un volume réduit (comme un accordéon). Elles basculent l'axe optique perpendiculairement à la colonne vertébrale. On distingue la courbure cervicale, la courbure céphalique, et la courbure pontique.

3-1-5 Développement de la moelle épinière:

▣ Croissance différentielle de la moelle épinière : la queue de cheval

La longueur initiale de la moelle est égale à la longueur du rachis (fœtus 30 mm : cône terminal au niveau de la première vertèbre coccygienne). La croissance de la colonne vertébrale plus rapide (fœtus 221 mm : cône terminal au niveau delà troisième vertèbre lombaire). Le processus se poursuit jusqu'à la fin de la croissance (cône terminal au niveau du disque intervertébral L1-L2).

Les trous de conjugaison au niveau cervical sont à la même hauteur que les segments médullaires. En descendant, les trous de conjugaison se trouvent de plus en plus décalés vers le bas. Les racines sont horizontales au niveau cervical puis elles se verticalisent de plus en plus. Sous le cône terminal (niveau L1-L2), les racines occupent à elles seules le canal rachidien et forment la queue de cheval.

▣ Histogenèse

Le tube neural initialement est formé d'un épithélium pseudostratifié en colonnes : couche germinative (épithélium germinatif). On observe une prolifération importante pour donner les neuroblastes et les glioblastes puis une migration périphérique au cours de laquelle les cellules quittent la couche germinative, cessent de se diviser et migrent vers le manteau.

Un sillon limitans s'étend longitudinalement et divise le tube neural en lame alaire en arrière et lame basale en avant. Les crêtes neurales sont à l'origine des ganglions des racines dorsales et des ganglions sympathiques de la chaîne paravertébrale.

Au cours de la différenciation des neuroblastes du manteau les axones se développent, les racines ventrales et dorsales atteignent leurs cibles au niveau des somites, apparaît la couche marginale (futurs cordons de substance blanche) puis la fusion des racines pour former une paire de nerfs rachidiens mixtes à chaque segment médullaire.

3-1-5 Développement du bulbe rachidien:

Il se caractérise par :

-L'éversion latérale des lames alaires (embryon de 6 mm)
contemporaine de la flexion pontique

-L'élargissement du canal neural : quatrième ventricule

-L'amincissement de la plaque recouvrante qui devient une fine couche épendymaire

Une nouvelle disposition de la substance grise dans le plancher du quatrième ventricule avec de dedans en dehors les noyaux des nerfs crâniens disposés en colonnes qui sont :

-Les dérivés des lames basales : noyaux moteurs des nerfs crâniens

-Les dérivés du sulcus limitant : noyaux moteurs puis sensitifs végétatifs

-Les dérivés des lames alaires : noyaux sensitifs et sensoriels

En arrière, les capillaires de la méninge primitive envahissent le toit épendymaire pour former la toile choroïdienne inférieure entre cervelet et bulbe.

3-1-6 Développement de la protubérance et du cervelet:

L'évolution est identique au myélocéphale : éversion des lames alaires, nouvelle distribution de la substance grise

Les neuroblastes de la lame alaire migrent en avant pour former les noyaux du pont. D'autres neuroblastes migrent dorsalement pour former les lèvres rhombiques.

Les deux lèvres rhombiques fusionnent sur la ligne médiane pour former l'ébauche cérébelleuse.

Les afférences corticales du cervelet relaient dans les noyaux du pont puis forment la paire de pédoncules cérébelleux moyens.

Les fibres issues de la moelle épinière (spinocérébelleuses), des noyaux vestibulaires (vestibulo-cérébelleuses) et de l'olive inférieure (olivo-cérébelleuses) forment la paire de pédoncules cérébelleux inférieurs ou corps restiformes et juxtarestiformes entre le bulbe et le cervelet. La majorité des efférences constituent le pédoncule cérébelleux supérieur ou brachium conjunctivum.

3-1-8 Développement du mésencéphale:

Le mésencéphale est la partie la plus rostrale du tronc cérébral et morphologiquement la plus primitive des vésicules cérébrales. Elle est la seule à ne pas se diviser en vésicules secondaires. Le mésencéphale est initialement une structure tubulaire dont la cavité épendymaire est à l'origine très large, mais va voir sa lumière diminuer pour ne former plus qu'un canal étroit, l'aqueduc mésencéphalique.

La partie dorsale ou toit donnera les tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs qui se prolongent latéralement par les corps genouillés.

Les parties latérale et médiane sont les centres des réflexes visuel et auditif chez les vertébrés supérieurs.

La partie ventrale ou plancher regroupe les noyaux moteurs efférents somatiques représentés par les nerfs crâniens III et IV et le noyau efférent viscéral du III. L'origine des neuroblastes du mésencéphale donnant naissance au noyau rouge ainsi qu'à la substance noire reste contestée, pour certains ils dérivent des lames fondamentales, alors que d'autres auteurs pensent qu'ils dérivent des lames alaires.

La zone marginale enfin s'élargit et forme les pédoncules cérébraux (voie de passage des fibres descendant du cortex cérébral vers les centres inférieurs).

3-1-9 Développement du télencéphale : hémisphères cérébraux et néostriatum

On observe un développement important des deux vésicules télencéphaliques à partir de la cinquième semaine du développement caractérisé par deux phénomènes histologiques importants qui sont :

- Le développement du cortex cérébral ou pallium par migration du manteau vers la couche marginale dirigé par la glie radiaire.
- L'accumulation de neuroblastes dans le manteau de la base des vésicules télencéphaliques : ganglions de la base.

La croissance des vésicules télencéphaliques est plus rapide au 3 et 4 mois de la vie fœtale caractérisée par :

- La rotation des vésicules sur un axe lenticulo-insulaire ;
- L'apparition d'un lobe temporal et du sillon latéral ;

-L'enfouissement de l'insula.

Chaque hémisphère prend une forme en fer à cheval ouvert en avant. Les structures internes suivent cet enroulement (ventricules, noyau caudé...)

3-1-10 Développement des commissures:

Il est assuré par le fornix et la plaque commissurale.

3-1-11 Développement des méninges et plexus choroïdes:

La formation de la cavité centrale du tube neural est réalisée au cours de la neurulation lors de la quatrième semaine du développement. Le premier événement majeur correspond à l'occlusion du canal central du tube neural (neurocèle spinal) qui survient peu de temps après la neurulation. Cette occlusion empêche la libre communication entre le liquide ventriculaire primitif et le liquide amniotique. Les méninges se développent et séparent le système nerveux central du reste de l'organisme.

L'origine embryonnaire des méninges est assez difficile à établir car il existe d'importantes différences selon les espèces étudiées. Chez les oiseaux (et semble-t-il chez les mammifères), les méninges spinales dérivent des somites, celles du tronc cérébral du mésoderme céphalique, enfin celles des hémisphères de crête neurale.

La différenciation méningée avec en particulier la formation de l'espace sous-arachnoïdien est un processus précoce qui survient avant même le début de la circulation peri-névraxiale du LCR.

Les plexus choroïdes sont des différenciations histologiques complexes. Ils ont une double origine : leur épithélium dérive de celui du tube neural alors que leur mésenchyme a la même origine que les méninges. Au cours du développement, la morphologie et les synthèses des cellules des plexus choroïdes se modifient. Ces changements sont encore très mal connus chez l'homme.

3-1-12 Cytogenèse et histogenèse:

Le neuroépithélium périventriculaire est formé de cellules souches à l'origine des neuroblastes, glioblastes, épendymoblastes et pinéoblastes. La multiplication des *neuroblastes* dans la zone périventriculaire du tube neural se fait entre la 4^{ème} et la 20^{ème} semaine. Les neuroblastes subissent :

- La multiplication cellulaire dans la couche germinative la plus profonde ;
- La migration vers le manteau en dehors de la couche germinative ;
- Le développement des prolongements
- L'établissement des synapses
- La mort cellulaire des neurones n'ayant pas établi de connexions synaptiques : apoptose

Le sulcus limitans, sillon longitudinal sépare la lame basale (ventrale) et la lame alaire (dorsale) de part et d'autre de la cavité épendymaire en formation. La production des glioblastes se fait à partir de la 19^{ème}

semaine qui se différencieront en astrocytes, oligodendrocytes, microgliaocytes et cellules épendymaires

3-1-13 Développement de la myéline:

La couche de myéline, qui est déposée par des cellules spécialisées tant dans le SNC que le SNP, est un composant essentiel du fonctionnement normal du système nerveux. Les cellules myélinisantes du SNP, les cellules de Schwann sont dérivées de la crête neurale à travers une séquence de stades de développement, caractérisés par des marqueurs moléculaires, des propriétés de croissance et des restrictions développementales spécifiques. Dans le lignage des cellules de Schwann, la crête neurale donne d'abord naissance à des précurseurs, puis à des cellules de Schwann immatures et finalement se divise en deux branches correspondant aux cellules myélinisantes et non myélinisantes.

3-2 L'OSTEOLOGIE DU CRÂNE:

La tête comprend le crâne et la face. Le crâne est formé de 29 os, dont 11 sont des os pairs. A l'exception de la mandibule (mâchoire inférieure) et de trois petits osselets (petits os) de l'oreille moyenne, tous les os du crâne adulte sont unis par des articulations immobiles appelées sutures.

- La Voûte crânienne:

La voûte crânienne est formée de *l'os frontal*, des deux os pariétaux et de *l'os occipital*

▪ L'os frontal :

L'os frontal est un os impair occupant la région antéro-supérieure du crâne. Cet os se forme à partir de deux os séparés joints par une suture médiane, la suture métopique. Cette suture n'est généralement pas visible chez l'adulte. L'os frontal forme le front et le plafond des orbites. Les sinus frontaux occupent l'intérieur de l'os frontal, juste au-dessus de la jonction avec les os nasaux ; ce sont des cavités aériennes recouvertes d'une muqueuse.

En arrière, la suture coronale unit l'os frontal aux deux os pariétaux.

▪ Les os pariétaux :

Les deux os pariétaux forment la majeure partie de la voûte crânienne. Ils sont unis sur la ligne médiane par la suture interpariétale et aux os temporaux par des sutures squameuses.

▪ **L'os occipital :**

L'os occipital est un os impair qui forme la paroi postérieure de la voûte crânienne et du plancher squameux et lambdoïdal de la boîte crânienne. Cet os est percé par le trou occipital (foramen magnum) qui met en communication la boîte crânienne et le canal vertébral (rachidien). En plus il s'articule avec les os pariétaux (suture lambdoïdale), les deux os temporaux et le sphénoïde.

- **Les os du plancher de la boîte crânienne :**

Six os constituent le plancher de la boîte crânienne sur lequel repose l'encéphale : la partie médiane de l'os frontal, l'ethmoïde, le sphénoïde, l'os occipital et deux os temporaux.

▪ **L'ethmoïde :**

L'ethmoïde est léger et délicat, car il contient plusieurs sinus. IL se divise en quatre parties : la lame perpendiculaire médiane et les deux masses latérales se projetant vers le bas à partir de la lame criblée.

▪ **Le sphénoïde :**

Le sphénoïde occupe tout le plancher de la fosse cérébrale moyenne. IL s'articule avec les os suivants : en arrière avec l'os occipital, latéralement avec les os temporaux et les os pariétaux et en avant avec l'os frontal et l'ethmoïde.

▪ **Les os temporaux :**

Les deux os temporaux délimitent avec le sphénoïde la fosse cérébrale moyenne. Chaque os temporal se divise en quatre régions :

-La partie squameuse mince se projette vers le haut pour s'articuler avec l'os pariétal au niveau de la suture squameuse.

-La partie tympanique comprend les parois du méat auditif externe et la région de l'os qui l'entoure étroitement.

-La partie pétreuse, souvent appelée rocher, s'étend vers la ligne médiane, entre le sphénoïde et l'os occipital. Le rocher contient les cavités de l'oreille moyenne et de l'oreille interne.

-La partie mastoïdienne est située derrière le méat auditif externe.

▪ **Le massif facial :**

Six os forment la plus grande partie du massif facial : deux os impairs, l'os frontal et la mandibule ; quatre os pairs, les maxillaires, les os malaire (os zygomatique), les os lacrymaux et les os nasaux.

▪ **Les maxillaires :**

Les maxillaires forment la partie centrale du massif facial. Sauf la mandibule, tous les os de face s'articulent directement avec les maxillaires. Les deux maxillaires s'unissent pour former la mâchoire supérieure (os maxillaire supérieur). De plus, chaque maxillaire participe à la formation du plafond de la bouche, du plancher et des parois latérales des cavités nasales et du plancher de l'orbite. Le corps du maxillaire est creusé de grandes cavités aériennes, les sinus maxillaires.

▪ **Les os malaire :**

Les os malaire (os zygomatiques) s'articulent avec les maxillaires et les os temporaux pour former la proéminence des joues. De plus, ils s'articulent avec les os frontaux et les grandes ailes sphénoïdales pour former une partie du plancher et de la paroi latérale de l'orbite.

▪ **Les os nasaux :**

Les os nasaux sont deux petits os allongés qui se joignent au milieu de la face pour former l'arête du nez. De plus ils s'articulent avec l'os frontal, l'ethmoïde (lame perpendiculaire) et les maxillaires (apophyse montante).

▪ **Les os Lacrymaux :**

Les os lacrymaux (unguis) droit et gauche sont des petits os délicats situés à la surface médiane de l'orbite. Ils s'articulent en haut avec l'os frontal, en arrière avec l'ethmoïde (surfaces orbitales des masses latérales), et en avant avec les maxillaires (apophyse montante).

▪ **La mandibule :**

La mandibule est l'os de la mâchoire inférieure (os maxillaire inférieur). Elle comprend un corps horizontal en forme de U et deux branches montantes perpendiculaires à l'axe du corps.

- **Les os de la cavité nasale :**

La lame perpendiculaire de l'ethmoïde forme la partie la plus importante de la cloison nasale. Les cornets supérieur et moyen de l'ethmoïde composent une grande partie des parois latérales de la cavité nasale. Deux autres os composent la cavité nasale : *le vomer et les cornets nasaux inférieurs*.

Le vomer est un os mince quadrangulaire situé à la partie postérieure de la cloison nasale.

Les deux cornets nasaux inférieurs forment des étagères allongées qui se projettent, en ligne médiane, à partir des parois latérales de la cavité nasale. Ils se situent juste au dessous des cornets moyens de l'ethmoïde.

- **Les os du palais dur :**

Les apophyses palatines des maxillaires forment la partie antérieure du palais dur tandis que les lames horizontales des os palatins en forment la partie postérieure. Chaque os palatin a la forme d'un L, avec une partie horizontale et une partie verticale.

- **Les os de l'orbite :**

Nous avons déjà décrit la participation de différents os à la formation de l'orbite et sinus de la face. A l'intérieur de l'os frontal, de l'ethmoïde, du maxillaire et du sphénoïde, se trouve une série de cavités osseuses remplies d'air, les sinus aériens de la face.

Les sinus frontaux sont situés entre les orbites, dans la région de la gabelle, dans certains cas ils peuvent se situer jusqu' au plafond de l'orbite. Les sinus ethmoïdaux sont une série de petites espaces remplies d'air situées dans les masses latérales de l'os.

Les sinus maxillaires, les plus gros des sinus de la face, occupent presque tout l'os à partir de l'orbite jusqu' au bord alvéolaire. Les sinus sphénoïdaux se trouvent à l'intérieur du corps de l'os, en bas de la selle turcique ; mais souvent ils ne sont pas retrouvés à ce niveau.

- **Les osselets de l'oreille :** Les osselets sont trois os minuscules situés dans l'oreille moyenne (cavité tympanique), ce sont :

- Le marteau
- L'étrier
- L'enclume

Les cavités tympaniques se trouvent à l'intérieur du rocher de l'os temporal.

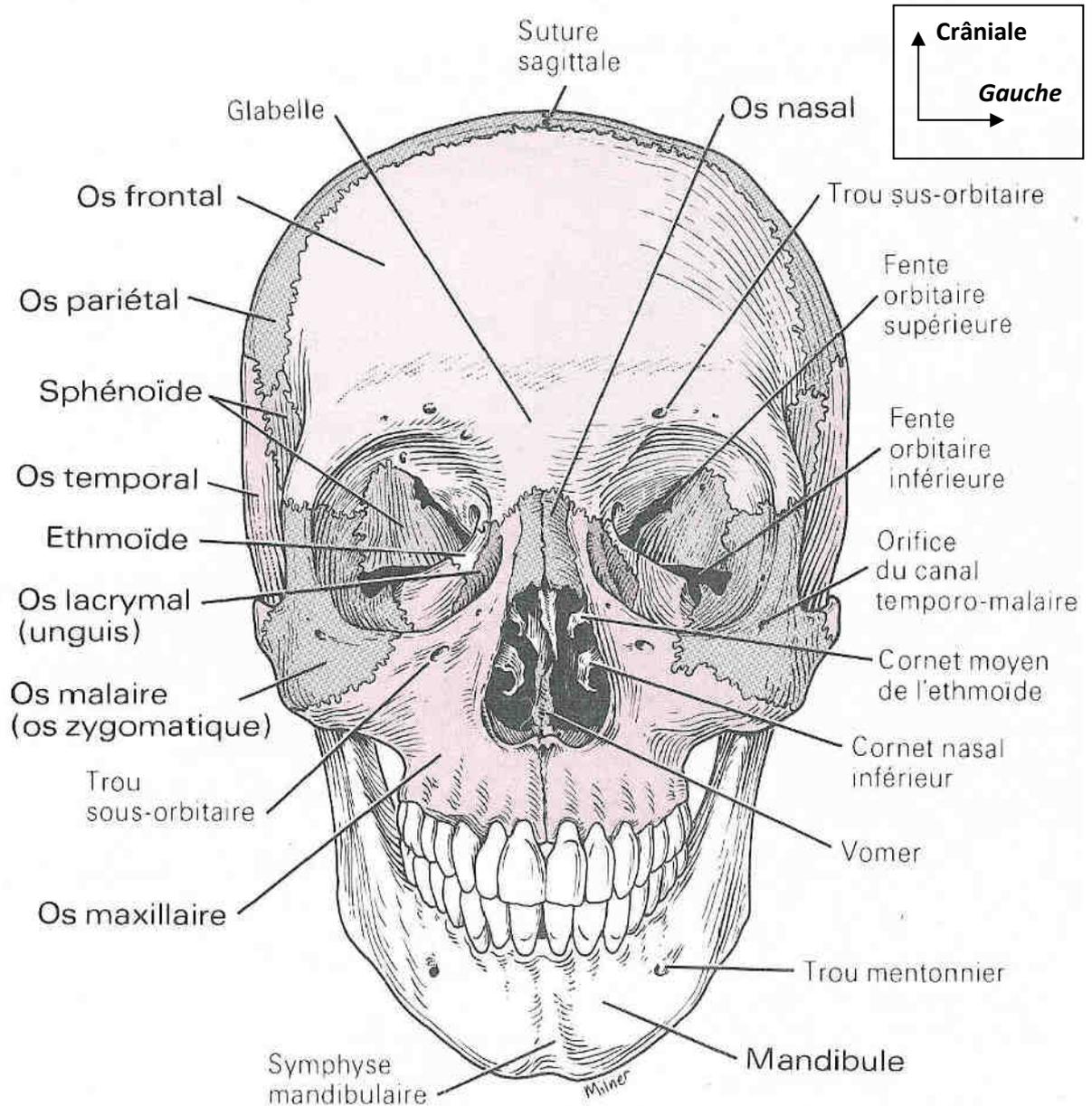


Schéma 1 : Crâne vue de face [27]

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

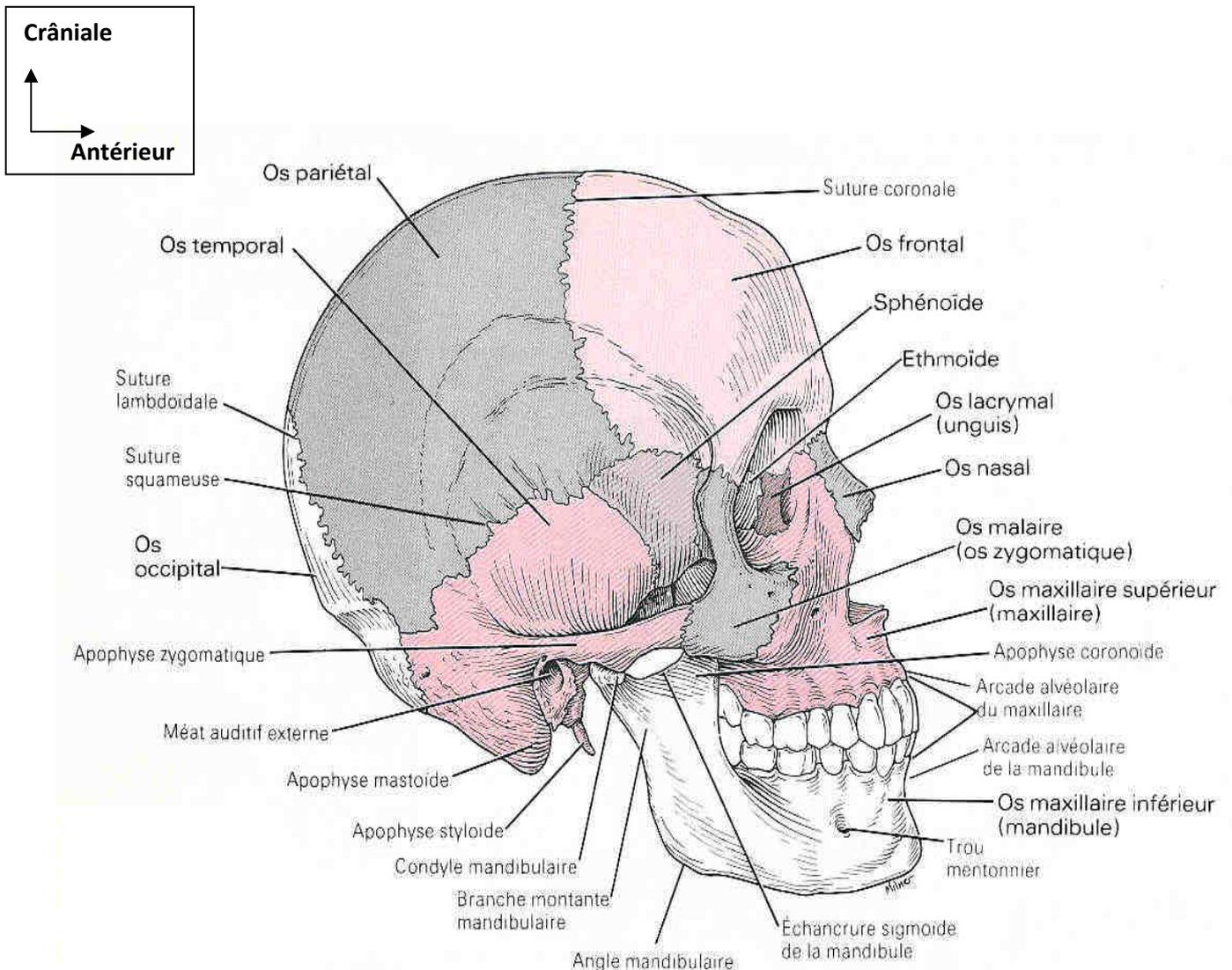


Schéma 2 : Crâne vue de profil [27]

3-3 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.

3-3-1 L'Encéphale :

C'est la partie du système nerveux central comprise à l'intérieure de la boîte crânienne. Il compte parmi les plus gros organes du corps humain.

Les quatre principales parties de l'encéphale sont : le tronc cérébral, le cervelet, le diencephale, et le cerveau. L'encéphale est protégé par les os du crâne et par les méninges crâniennes.

3-3-2 Le Tronc Cérébral :

Il est constitué par le bulbe, le pont et le mésencéphale.

✧- **Le bulbe** : il relaie les influx sensitifs et les commandes motrices entre les autres parties de l'encéphale et la moelle épinière. Les centres vitaux régissent les battements du cœur, la respiration, (avec l'intervention du pont) et le diamètre des vaisseaux sanguins. La formation réticulaire remplit des fonctions liées à la conscience et au réveil. D'autres centres coordonnent la déglutition, le vomissement, la toux, l'éternuement et le hoquet. Le bulbe rachidien contient des noyaux d'origine des nerfs crâniens VIII, IX, X, XI et XII.

✧- **Le pont** : il est localisé au dessus du bulbe et en avant du cervelet.

Il relaie les influx nerveux entre les hémisphères du cervelet et entre le bulbe rachidien et le mésencéphale. Il contient les noyaux d'origine des nerfs crâniens V, VI, VII et VIII. Avec le bulbe rachidien, le centre pneumotaxique et le centre apneustique concourent à la respiration.

✧- **Le mésencéphale** : il relaie les commandes motrices entre le cortex cérébral et le pont et les influx sensitifs entre la moelle épinière et le thalamus. Il contient les noyaux d'origine des nerfs III et IV.

3-3-3 Le cervelet : il est situé en arrière du tronc cérébral. Il compare les mouvements planifiés aux mouvements en cours afin de coordonner les mouvements complexes et précis ; il régit la posture et l'équilibre.

3-3-4 Le diencéphale : il surmonte le tronc cérébral, sa partie dorsale est couverte par les hémisphères cérébraux, il est creusé d'une cavité médiane, le troisième ventricule. Il est formé pour l'essentiel du thalamus et de l'hypothalamus.

✧ **L'épithalamus** : il est situé au dessus et à l'arrière du thalamus. Il est formé de la glande pinéale et des noyaux habénulaires dont ces dernières interviennent dans l'olfaction et particulièrement dans les réponses émotionnelles aux odeurs.

✧ **Le thalamus** : il est formé de deux masses jumelles de substance grise organisées en noyaux avec ici et là des faisceaux de substance blanche.

Il relaie tous les influx sensitifs du cortex cérébral, assure une perception grossière du toucher, de la pression, de la douleur et de la température. Intervient dans les émotions et la mémoire.

✧ **L'hypothalamus** : il régit et intègre les activités du système nerveux autonome et de l'hypophyse. Il régit les émotions, les comportements et les rythmes circadiens. Il régule la température corporelle ainsi que l'apport d'aliments et de liquides.

3-3-5 Le cerveau :

Couvre le diencephale comme le chapeau d'un champignon en couronne. Il forme la plus grosse partie de l'encéphale. Le cortex cérébral, sa couche superficielle est constituée de substance grise. Cette couche recouvre la substance blanche cérébrale.

Il présente à sa surface de multiples replis saillants appelés gyrus entre lesquels il existe des rainures superficielles (fissures) et profondes (sillons). Une fissure très profonde longitudinale sépare le cerveau en deux moitiés appelées hémisphères cérébraux.

Le cerveau est le siège de l'intelligence. C'est lui qui nous permet de lire, d'écrire, de parler, de nous rappeler du passé et de planifier l'avenir.

3-3-6 les méninges :

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

- ✓ **La dure-mère** : C'est la méninge la plus externe ; elle présente deux feuillets, le feuillet le plus externe qui adhère fermement aux os du crâne et le feuillet interne qui se transforme en dure-mère de la moelle épinière.

- ✓ **L'arachnoïde** : Elle est formée par une membrane mince qui adhère à la face interne de la dure-mère, elle est séparée de celle-ci par un espace étroit : espace sous dural. Entre l'arachnoïde et la plus profonde des méninges (la pie-mère), se trouve l'espace sous arachnoïdien qui contient du liquide céphalorachidien.
- ✓ **La pie-mère** : C'est la méninge la plus interne, elle est formée par une fine membrane richement vascularisée, formée de tissu conjonctif lâche. La pie-mère adhère intimement à l'encéphale et à la moelle épinière dont elle épouse tous les replis, scissures et sillons.

Trois prolongements de la dure-mère délimitent des parties du cerveau :

La faux du cerveau sépare les deux hémisphères cérébraux ;

La faux du cervelet sépare les deux hémisphères du cervelet ;

La tente du cervelet sépare le cerveau du cervelet.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

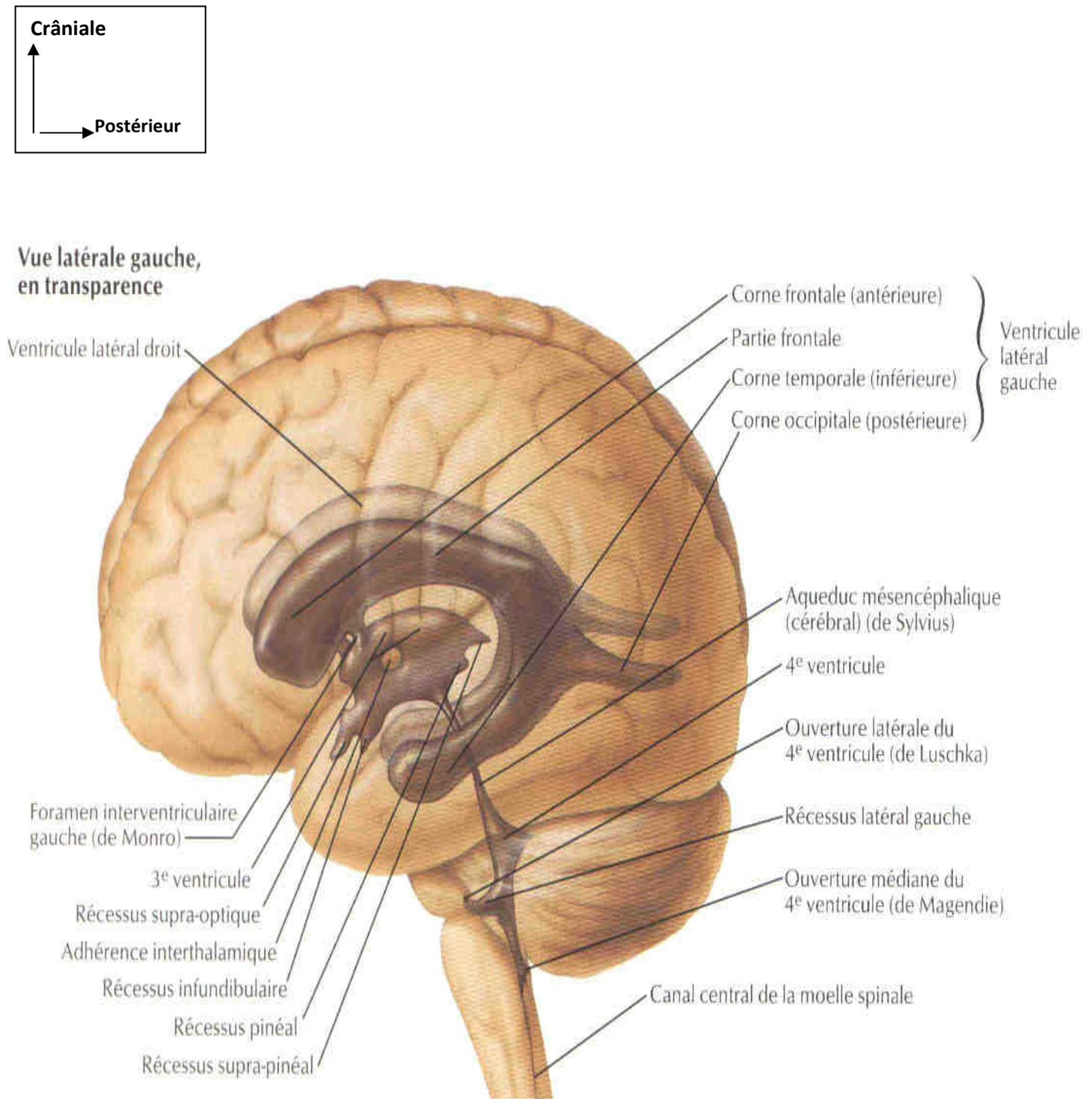


Schéma 3 : Le cerveau, vue latérale [27]

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

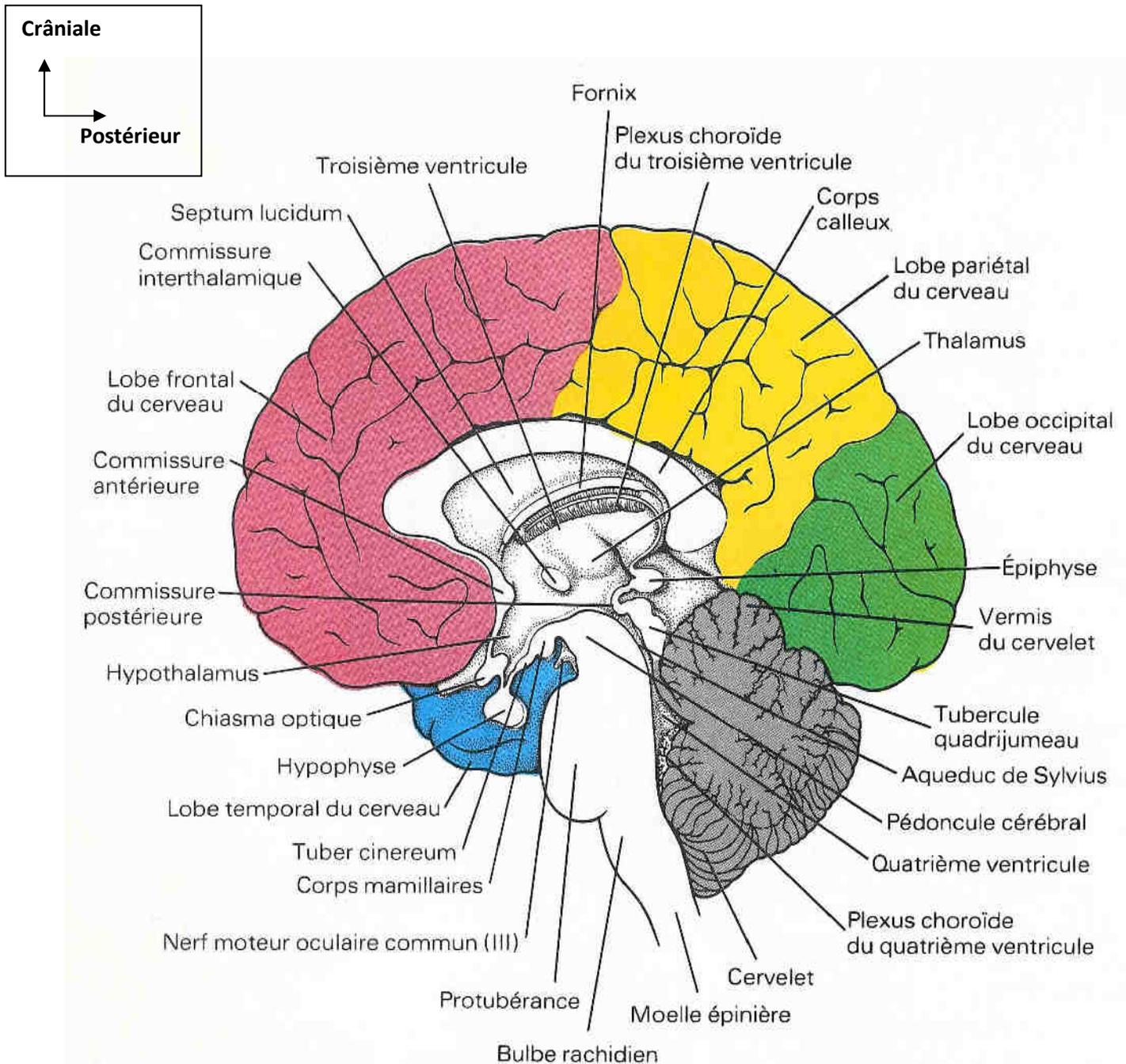


Schéma 4 : Coupe sagittale du cerveau [27]

3-5 La vascularisation:

3-5-1 Les artères du crâne :

Les artères carotides primitives prennent naissance au niveau du tronc brachio-céphalique à droite (carotide primitive droite), et directement sur la crosse de l'Aorte à gauche (carotide primitive gauche) pour donner naissance aux deux carotides internes et externes.

–**L'artère carotide externe [34]** est plus superficielle que la carotide interne ; elle dessert la plupart des structures de la tête au cou, sauf l'encéphale.

Elle irrigue toute la région du cuir chevelu.

Ses principales branches sont : l'artère thyroïdienne supérieure, l'artère linguale, l'artère faciale, l'artère pharyngée ascendante, l'artère maxillaire interne, l'artère temporale superficielle, l'artère auriculaire postérieure et l'artère occipitale.

–**L'artère carotide interne** pénètre dans la cavité crânienne par le canal carotidien de l'os temporal ; ses ramifications terminales, les artères cérébrales antérieures et cérébrales moyennes irriguent l'encéphale.

Les artères cérébrales antérieures gauche et droite communiquent ensemble par l'intermédiaire de l'artère communicante antérieure.

Tous ces vaisseaux contribuent à former l'hexagone artériel de Willis qui entoure la base de l'hypophyse.

L'encéphale reçoit aussi du sang par la première ramification de l'artère sous-clavière, l'artère vertébrale. Ces vaisseaux entrent dans la cavité crânienne par le trou transverse des vertèbres cervicales et par le trou occipital.

Les artères vertébrales gauche et droite fusionnent à la surface ventrale de la protubérance et forment le tronc basilaire. Ce dernier poursuit sa course plus en avant, puis se subdivise en artères cérébrales postérieures gauches et droites qui irriguent les régions postérieures des hémisphères cérébraux. Le tronc basilaire assure aussi un apport sanguin à la protubérance et au cervelet.

Les artères communicantes postérieures proviennent des carotides internes et s'unissent aux artères cérébrales postérieures pour compléter l'hexagone artériel de Willis.

3-5-2 Les veines du crâne :

Les jugulaires internes et externes et les veines vertébrales assurent le retour au cœur de la quasi totalité du sang veineux provenant de la tête et du cou.

Les veines jugulaires internes sont à la fois plus grosses et plus profondes que les veines jugulaires externes. Chaque jugulaire interne draine un sinus latéral recevant lui même du sang des quatre sinus : le sinus caverneux, le sinus longitudinal supérieur, le sinus longitudinal inférieur et le sinus droit.

Les veines jugulaires internes forment donc la principale voie de drainage veineux de l'encéphale. Chacune des jugulaires internes émerge du crâne par une ouverture (le trou déchiré postérieur) et descend dans le cou le long de l'artère carotide commune et du nerf vague.

La veine jugulaire interne rejoint la veine sous-clavière et forme la veine brachio-céphalique et ensuite la veine cave supérieure.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

Les veines vertébrales drainent les régions postérieures de la tête. Chacune de ces veines passent par le trou transverse des vertèbres cervicales et joint la veine brachio-céphalique.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

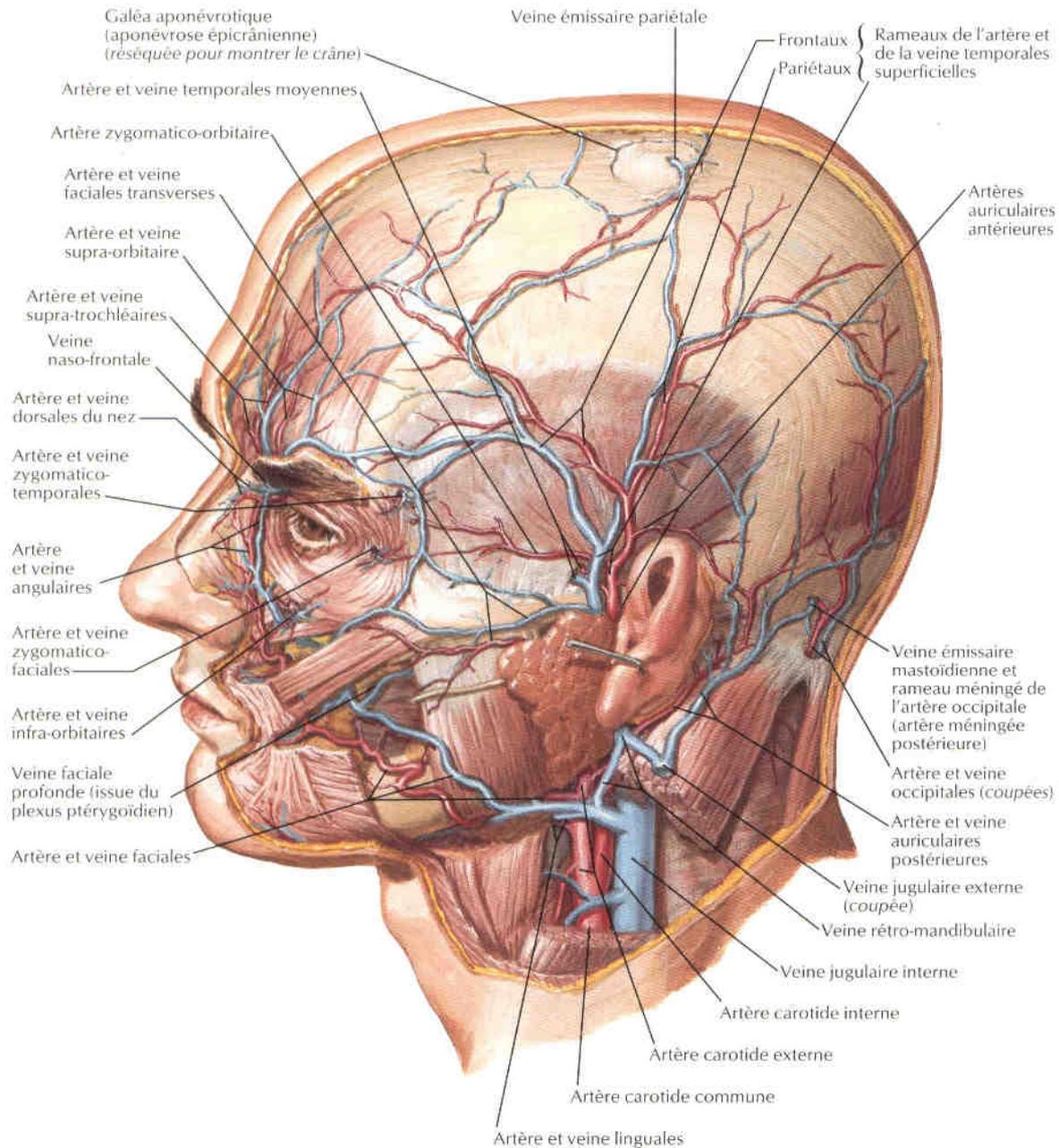
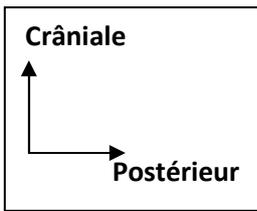


Schéma 5 : Le système circulatoire artériel de la tête [27]

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

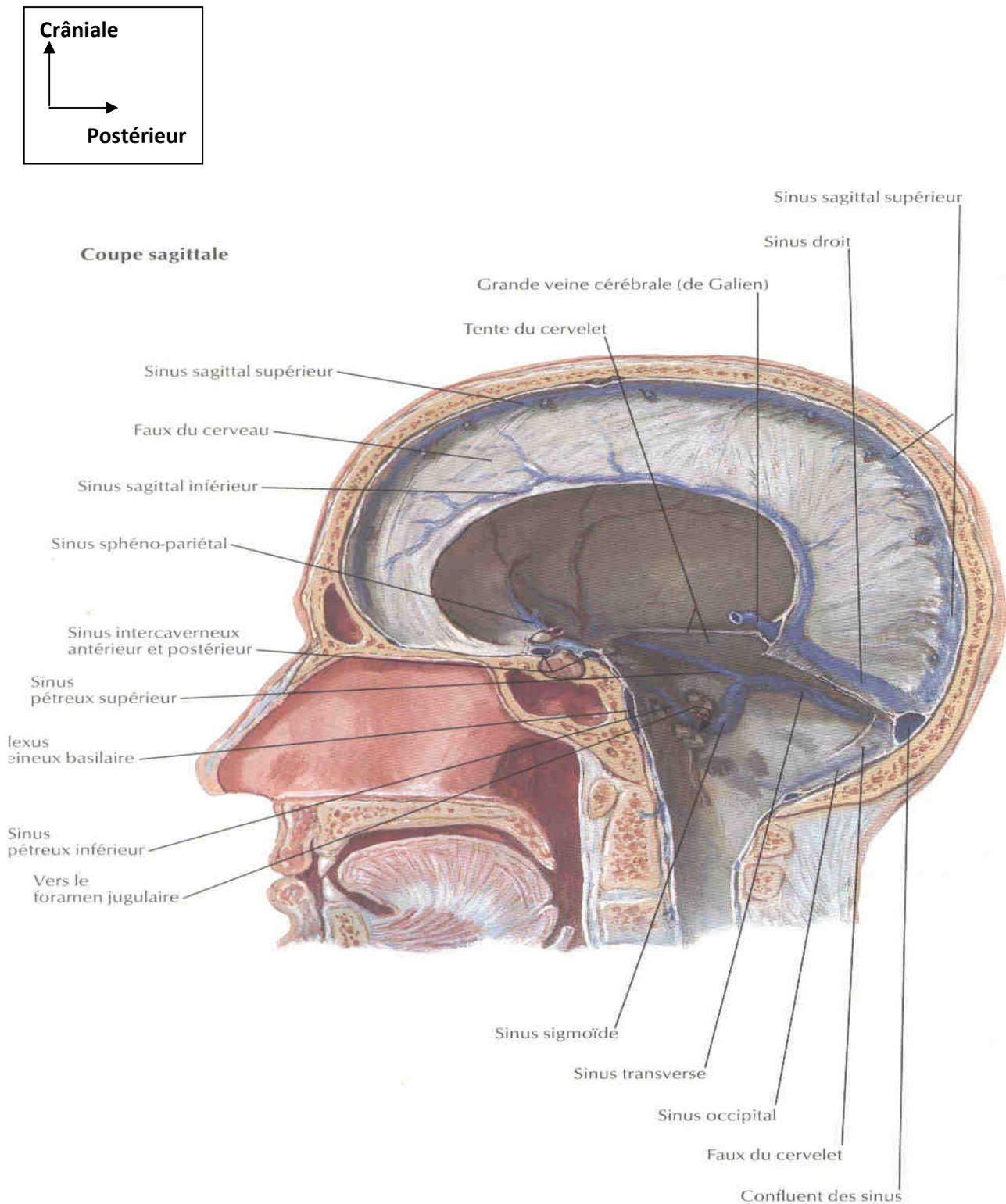


Schéma 6: Le système circulatoire veineux de la tête et du cerveau [27]

4-Etiopathogénie :

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

4-1 Facteurs de risque:

4-1-1 Les pathologies maternelles générales :

Les facteurs familiaux comme un diabète maternel, une IRC maternelle, une carence alimentaire, la rubéole, la toxoplasmose, la consanguinité sont rapportés dans la survenue des céphalocèles occipitales (19).

4-1-2 Facteurs socio-économiques :

Plusieurs études indiquent un plus grand risque de céphalocèles occipitales chez les parents qui ont un bas niveau socioéconomique (4,29). Leur incidence semble ainsi liée aux conditions de vie délétères, telles que les déséquilibres nutritionnels (28,31)

4-1-3 Les facteurs physiques :

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

5-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 peuvent être classés en méningo- encéphalocèles (hernie des méninges du tissu cérébral et du LCR) ; méningocèles (hernie des méninges et du LCR seulement) 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 :

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

-Les céphalocèles frontales antérieures sont des anomalies congénitales de la ligne médiane, souvent associée à des dermoïdes nasales et des gliomes nasaux. Elles sont considérées comme ayant une dérivation embryologique résultant du manque de régression normale d'une projection de la durée qui s'entend à travers le foramen caecum embryologique, entre le cartilage et les os du nez en développement.

Les céphalocèles pariétales sont rares, généralement associées à des anomalies cérébrales importantes comme le Dandy-Walker malformation, une agénésie du corps calleux, une malformation du Chiari II et holoprocéphalie et ont un mauvais pronostic. Un pourcentage élevé de céphalocèles pariétales sont atrétiques et se présente comme des petites masses nodulaires au-dessus de la protubérance occipitale externe qui communiquent avec la cavité intracrânienne par un petit défaut crânien. Le tube se termine habituellement dans la faux du cerveau et de la tente du cervelet.

Les céphalocèles du nasopharynx sont rares, souvent occultes, et un diagnostic plus tard encéphalocèle dans d'autres lieux, lorsque l'enfant manifeste des difficultés à la respiration nasale secondaire à une obstruction du nasopharynx.

Autres lieux pour les céphalocèles sont frontal, temporal, sphénomaxillaire et sphéno-orbitaire.

Les défauts de l'embryogenèse qui expliquent la formation des céphalocèles sont différentes pour les différents endroits et pas encore totalement élucidés.

6-Diagnostic anténatal des céphalocèles occipitales :

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

Lorsque le diagnostic échographique des céphalocèles occipitales est posé, il faut alors rechercher l'existence de malformations associées qui vont intervenir dans le pronostic fœtal.

7-CLINIQUE :

7-1 Signes fonctionnels :

Les signes fonctionnels sont surtout dominés par la douleur.

Cette douleur est évaluée selon les signes indirects qui sont : les cris, l'aspect du visage, la posture.

7-2 Signes généraux :

Ces enfants ont le plus souvent un bon état général.

7-3 Signes physiques :

Dans les cas habituels, l'inspection suffit pour poser le diagnostic.

La palpation apprécie l'état du collet, le contenu du sac et recherche d'autres masses palpables.

Les différentes formes rencontrées sont :

- Céphalocèles avec membrane intacte, collet étroit inférieur à 8 cm.
- Céphalocèles avec membrane intacte, collet large supérieur à 8cm.

La cavité crânienne est d'autant plus petite que la céphalocèle est plus grande, les organes extériorisés sont très volumineux.

- Céphalocèles rompues à examiner minutieusement (lambeaux de sac tout au tour du collet)

L'auscultation recherche des bruits anormaux surtout cardiaques.

La percussion apprécie le contenu du sac.

Au terme de l'examen physique le diagnostic est évident mais certains examens para-cliniques peuvent être entrepris

8-EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

8-1 Biologiques :

Le bilan biologique à comporté une NFS, une Vs à défaut Hb, Ht un Groupage-rhésus, une Glycémie, une CRP, une Créatinémie, un TP, un TC et un TCA

8-2 Radiologiques :

Nous nous sommes limités à l'ETF, laTDM et la Rx

9- Diagnostic positif :

L'objectif du diagnostic est en partie neuroradiologique pour confirmer la présence de la lésion, ce qui est souvent tout à fait évident, mais surtout de définir précisément les structures concernées, en particulier vasculaires, des anomalies associées du système nerveux, des lésions occultes. L'IRM est la modalité de choix pondérée en T1 elle est particulièrement utile pour les anomalies ligne médiane alors que l'angiographie permet de démontrer la position des sinus veineux durs.

10- Diagnostic différentiel :

10-1 Ostéome : c'est une tumeur bénigne formée par du tissu osseux adulte. Le caractère dure de l'os à la palpation et l'absence de défaut osseux à la Neuroradiologie permettent de faire le diagnostic.

10-2 Granulome : c'est une petite tumeur arrondie quelque soit sa nature qui sert également à nommer certaines affections (granulome coccidioïdique de posadas). L'absence de défaut osseux et la caractéristique plus ferme permettent de faire le diagnostic.

10-3 Xanthome : lésion tumorale cutanée constituée par un filtrat dermique riche en cellules dites exanthémateuses et dont le protoplasme est bourré de granulations lipidiques (graisseuses) constituées par du cholestérol, des phospholipides stériles graisses neutres. L'absence de défaut osseux et la caractéristique plus ferme permettent de faire le diagnostic.

10-4 Céphalématome : épanchement sanguin entre un des os du crâne et le périoste. La notion de traumatisme obstétrical et la présence du sang au scanner (hyperdense)

11-Malformations associées :

11-1 La malformation de chiari :

La malformation de Chiari se caractérise par la position plus basse que la normale du cervelet (amygdales cérébelleuses) dans la fosse postérieure.

Il existe deux principaux types de malformations de Chiari appelés Chiari I et Chiari II selon le degré de la malformation. La classification inclut

aussi les Chiari III et IV, ces anomalies sont très rares et souvent incompatibles avec la vie.

Beaucoup de gens avec malformation de Chiari n'ont pas de symptômes et la malformation est découverte fortuitement lors d'études radiologiques effectuées pour d'autres pathologies. Les patients atteints de malformation de Chiari symptomatiques peuvent se plaindre de douleurs au cou, des problèmes d'équilibre, faiblesse musculaire, engourdissement ou d'autres sentiments anormaux dans les bras ou les jambes, des étourdissements, des problèmes de vision, difficulté à avaler, bourdonnements dans les oreilles, perte auditive, vomissements, insomnie, dépression, maux de tête ou qui s'aggrave lorsque vous toussiez. Les symptômes peuvent être différents pour certains patients en fonction de l'augmentation dans le liquide céphalorachidien et la pression qui en résulte sur les nerfs. Les adolescents et les adultes atteints de malformation de Chiari qui avait initialement n'ont pas de symptômes peuvent survenir avec le passage des années. Dans l'enfance les symptômes de la malformation de Chiari se compose de la difficulté à avaler, de l'irritabilité lorsque l'alimentation, une salivation excessive, un cri faible, vomissements, faiblesse des membres supérieurs, raideur de la nuque, des problèmes respiratoires, des retards de développement, et une incapacité à gain de poids. Chez les enfants peut être accompagné par le ronflement pendant le sommeil.

Si aucun traitement n'est prodigué et que le Chiari évolue gravement, en plus des complications liées à l'hydrosyringomyélie, à l'hydrocéphalie et aux autres malformations associées, la progression de la compression de la moëlle épinière par le cervelet et/ou l'hydrosyringomyélie peut

entraîner ultimement une atteinte de tous les nerfs crâniens et du bulbe rachidien. Ce dernier étant le siège des fonctions vitales, la respiration, entre autre, peut être perturbée jusqu'à l'arrêt complet, qui est la principale cause de décès chez ces patients.

Son traitement est neurochirurgical consistant à créer un espace afin de décompresser la région cervicale et de permettre à nouveau la circulation normale du LCR à cet endroit. Pour créer cet espace, le neurochirurgien va « reconstruire » une grande citerne. Cet espace permettra le passage du LCR derrière le cervelet et conséquemment vers le canal rachidien *autour* de la moëlle et non plus vers le canal épendymaire *dans* la moëlle.

11-2 L'Hydrocéphalie : elle dérive des mots grecs hydro qui signifie eau et kephalê qui veut dire tête. Elle est une anomalie neurologique sévère définie par l'augmentation du volume des espaces contenant le liquide céphalo-rachidien (LCR) : ventricules cérébraux et espace sous arachnoïdien. Cette dilatation peut être due à une hypersécrétion de LCR, un défaut de résorption, ou une obstruction mécanique des voies de circulation. Elle peut être communicante, obstructive ou à pression normale. Son traitement est neurochirurgical consistant en la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP), cette dérivation est interne entre le système ventriculaire et le péritoine (ou le cœur plus rarement) où va se drainer l'excès de LCR. Les effets sont inconstants d'un patient à l'autre : la récupération motrice est souvent très satisfaisante si le traitement est précoce (troubles de la marche sans démence si troubles sphinctériens), en cas de bonne réponse à la

ponction lombaire évacuatrice, et en cas d'hydrocéphalie secondaire (à un traumatisme, une infection etc.). Lorsque le blocage se situe au-delà des trous de Monro et du troisième ventricule, on réalise actuellement une ventriculo-cisternostomie sous endoscopie transventriculaire et en effondrant le plancher du 3eme ventricule à l'aide d'un ballonnet gonflable. Les risques de ces interventions sont les mêmes que ceux liés à toute intervention chirurgicale.

- Infectieux : Il peut se déclarer quelques jours ou quelques semaines après l'opération. La gravité de l'infection peut être très variable et dicte le traitement. Souvent des traitements locaux de la plaie suffisent, mais il arrive que l'on doive réintervenir et/ou traiter ensuite le patient par des antibiotiques.
- Hémorragique (caillot de sang): Il se présente le plus souvent dans les 48 premières heures après l'opération. Un hématome peut se créer n'importe où sur la trajectoire d'insertion de la sonde ou du drain. En fonction de sa gravité, cet hématome sera soit surveillé soit nécessitera une reprise chirurgicale. Ceci peut se manifester par une aggravation neurologique due à la compression provenant du caillot.
- En cas d'hyperdrainage de la valve de dérivation, il peut également survenir un hématome sous-dural nécessitant son évacuation et le clampage temporaire de la valve.
- Obstruction, obturation : Ce dysfonctionnement retardé n'est pas prévisible et peut apparaître même après des années.

11-3 Le Spina bifida : il derive des mots Spina signifie épine (et désigne la partie postérieure des vertèbres), bifida signifie fendue en deux. Le spina bifida désigne une malformation osseuse localisée du rachis caractérisée 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.

Pour sa prise en charge :

En période néonatale une intervention chirurgicale est réalisée dans les 24 à 36 heures après la naissance, et consiste à explorer le sac herniaire puis à refermer les méninges, les muscles, puis la peau. La cicatrisation demande une douzaine de jours pendant lesquels la surveillance clinique se poursuit et le bilan lésionnel se précise.

Une aggravation rapide de l'hydrocéphalie est fréquente justifiant une nouvelle intervention pour dériver le liquide céphalo-rachidien en excès au moyen d'un cathéter dont l'extrémité d'aval rejoint par un trajet sous-cutané la cavité péritonéale (abdominale) ou l'oreillette droite du cœur.

Par la suite l'éducation motrice développe le sens du mouvement améliore les positions vicieuses, installe des postures correctrices. Le chirurgien doit parfois libérer un tendon trop court ou transposer un muscle fort pour améliorer la verticalisation, fixer une hanche luxée ou encore rigidifier une scoliose évolutive de l'adolescent, redresser un pied pour le rendre chaussable. L'appareillage des membres inférieurs est presque toujours nécessaire pour protéger les hanches et permettre la verticalisation puis la marche. Le fauteuil roulant est introduit le plus tôt possible pour permettre la découverte du déplacement facile, rapide et autonome. A l'adolescence le jeune fera le choix soit d'une marche avec cannes et attelles courtes, soit d'un fauteuil roulant qui lui donne une efficacité de déplacement bien plus rentable pour les longs trajets (rarement la marche sans aides techniques ni appareillage est possible). La prévention des escarres est capitale.

Sur le plan urinaire le sondage intermittent propre améliore le temps de continence, diminue le risque d'infection (n'ont d'importance que celles avec fièvre et/ou douleur abdominale). Ce sondage est toujours appris facilement par les parents à qui on le montre. Après 6 ans, le jeune motivé et habile de ses mains peut effectuer ce sondage si sa déambulation est autonome. Plus tard un sphincter artificiel sera proposé à ceux peu nombreux, qui bénéficient en outre d'une vessie

suffisamment souple et contractile. Ces jeunes doivent être motivés et disciplinés pour vider à heure régulière leur vessie. Quelle que soit la solution retenue, il est souvent nécessaire à un moment ou un autre de réaliser un agrandissement chirurgical de la vessie à l'aide d'une plastie d'intestin.

Sur le plan intestinal, il n'y a pas de panacée : un traitement aura des effets différents d'un sujet à l'autre. Le régime fibreux, les laxatifs doux, les massages, l'évacuation digitale ont chacun leur place un jour ou l'autre.

Dans notre étude nous n'avons pas enregistré de cas de malformation associée.

12-TRAITEMENT :

12-1 Médical :

- ▣ Préventif : l'amélioration des conditions de vie des gestantes surtout la supplémentation en acide folique en période périconceptionnelle.
- ▣ Curatif : l'amélioration de l'état général des nourrissons ayant un mauvais état général avant l'intervention.

12-2 Chirurgical :

Les céphalocèles occipitales sont chirurgicalement réparées bien que pas toujours immédiatement.

Actuellement dans les pays développés, l'indication chirurgicale est systématique grâce aux progrès de l'anesthésie et de la réanimation néonatale ainsi qu'au développement du diagnostic anténatal.

- ▣ Prise en charge néonatale préopératoire :

Cette prise en charge médico-chirurgicale doit être précoce dès la salle d'accouchement. Le diagnostic prénatal a grandement amélioré les conditions pratiques de la prise en charge immédiate de ces malades permettant un accouchement dans un centre spécialisé associant dans une même unité de lieu : réanimation néonatale, chirurgie pédiatrique, neurochirurgie.

En salle d'accouchement la prise en charge immédiate est la lutte contre la déshydratation et l'infection.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

On associera une antibioprophylaxie par voie parentérale en cas de céphalocèle occipitale rompue.

L'infection représente un risque potentiel à combattre par les mesures locales et surtout par une chirurgie précoce en cas de céphalocèle occipitale rompue.

Après les gestes de réanimation et de prise en charge immédiate, le bilan lésionnel complet préopératoire sera réalisé.

Recherche de malformation associée avant de réaliser la cure chirurgicale de la céphalocèle occipitale.

▣ But :

L'intervention a pour but la fermeture du collet et la réintégration des organes herniés.

▣ Protocole chirurgical :

Patient en décubitus ventral avec la tête reposant sur le côté,

L'ouverture durale se fait après isolement du plan cutané,

On procède en une résection du tissu central dysplasique,

Une coagulation systématique du plexus choroïde au sein de la malformation, et dans certains cas une conservation sans pression du tissu nerveux d'allure saine,

La dure mère est fermée par un surjet et puis fermeture de la galéa, de la sous peau et de la peau.

12-3 Méthodes chirurgicales :

▣ Indication :

La multiplication des aspects anatomo-cliniques crée plusieurs situations.

Céphalocèle occipitale rompue nécessite un traitement chirurgical immédiat.

Céphalocèle occipitale non rompue : les indications tiennent compte :

- de l'existence et du type de malformation associée,
- de la taille des céphalocèles occipitales,
- des possibilités anesthésiques et chirurgicales.

▣ Complications des céphalocèles occipitales :

Elles ont de nombreuses causes, leur fréquence diminue avec l'expérience de l'équipe médicochirurgicale.

→ Complications pré opératoires :

Infections

Septicémie

→ Complications per opératoires :

Les difficultés d'anesthésie liées à l'âge

→ **Complications post opératoires :**

L'infection locale qui entraîne un lâchage ;

Septicémie.

Elles surviennent généralement aux 4^{ème} – 5^{ème} jours, il s'agit toujours d'un tableau infectieux.

▣ **Les séquelles :**

Elles sont tardives :

Les séquelles esthétiques beaucoup plus fréquentes

Les cicatrices cutanées de ces enfants sont souvent inesthétiques

Il faut proposer une chirurgie réparatrice de ces cicatrices au moment de la puberté. L'arriération mentale et l'épilepsie heureusement pas observées dans notre étude.

▣ **Pronostic :**

Le pronostic des céphalocèles occipitales isolées est relativement bon.

Le pronostic dépend des anomalies associées.

Le taux de mortalité est augmenté quand les anomalies associées sont présentes.

METHODE

III METHODE :

1- Cadre d'étude: Ce travail a été réalisé dans le Service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE.

2- MATERIELS ET METHODES :

2-1 Echantillonnage :

Il s'agit d'une étude prospective réalisée au CHU Gabriel TOURE

2-2 Durée d'étude :

Elle s'est déroulée sur une année du 23 Mars 2009 au 22 Mars 2010

2-3 les patients :

Tous les patients ont été recrutés dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE.

2-3-1 Critères d'inclusion :

Ont été inclus tous les nourrissons portants une céphalocèle occipitale et ayant consulté au service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE, hospitalisé et pris en charge par le personnel soignant, opérés ou non.

2-3-2 critères de non inclusion :

Ont été exclus de cette étude tous les nourrissons portants une autre malformation.

2- 4 Matériel :

Nous avons consulté les registres d'hospitalisation, les registres de compte rendu opératoire.

Des photographies ont été réalisées pour des raisons didactiques avec l'accord des parents.

RESULTATS

IV RESULTATS:

1-Fréquence :

1-1 Hospitalière :

Nous avons consulté **348** enfants dont **92** malformations, hospitalisé **198** enfants dont **8** céphalocèles occipitales et opéré **81** enfants dont **7** céphalocèles occipitales.

Les céphalocèles occipitales ont représenté **8,7%** des malformations.

1-2 Fréquence selon le mois de recrutement :

Tableau I : Répartition des nourrissons selon le mois et l'année

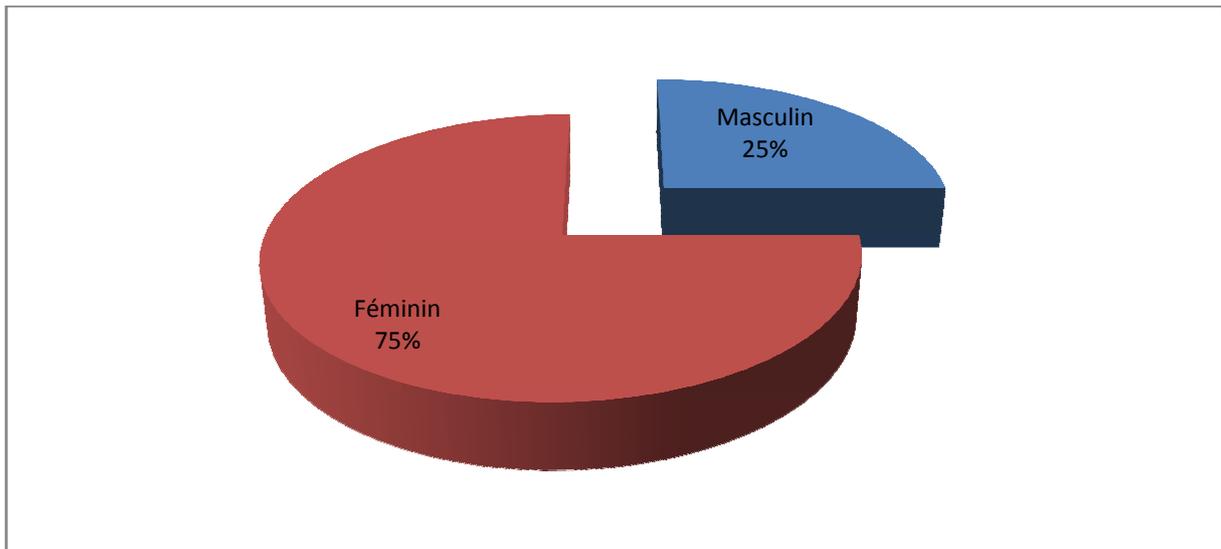
| Année / Mois | 2009 | 2010 | TOTAL |
|--------------|----------|----------|----------|
| Avril | - | - | - |
| Mai | 1 | - | 1 |
| Juillet | 1 | - | 1 |
| Octobre | 1 | - | 1 |
| Décembre | 1 | - | 1 |
| Janvier | - | 2 | 2 |
| Mars | - | 2 | 2 |
| TOTAL | 4 | 4 | 8 |

En Janvier et Mars 2010 le plus grand nombre de recrutement a été observé avec 50%.

1- Aspects épidémiologiques :

2-1 Sexe :

Tableau II : Répartition des nourrissons selon le sexe



Le sexe féminin à représenté **75 %** avec un sexe ratio de **1/3**.

2-2 Age:

Tableau III : Répartition des nourrissons selon l'âge

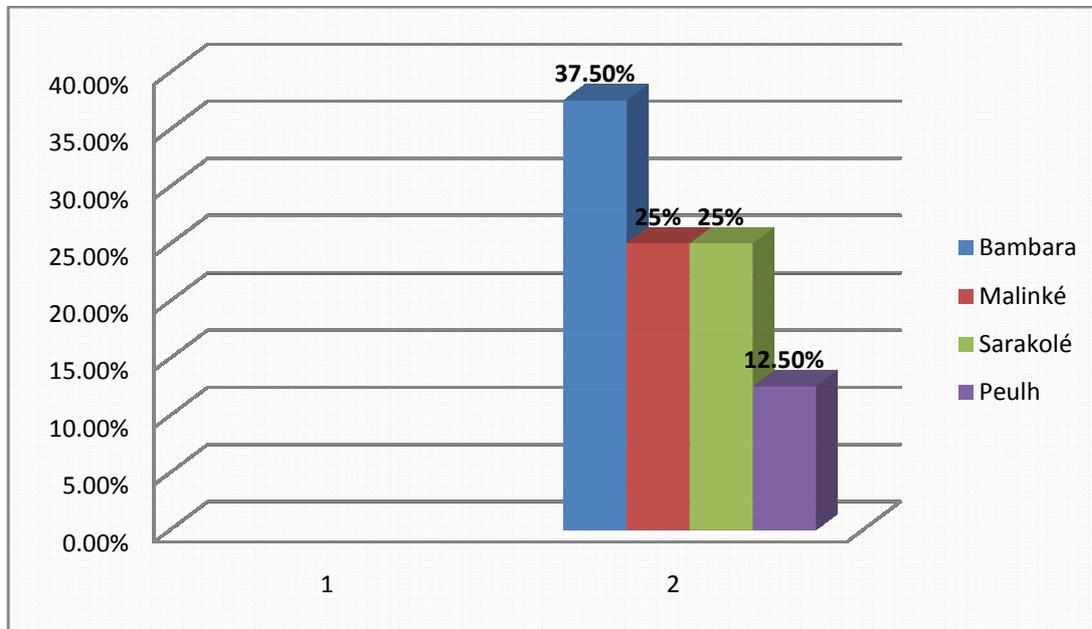
| Age | Nombre de cas | Pourcentage |
|---------------|---------------|-------------|
| 0-10 Jours | 4 | 50 |
| 11- 12 jours | 2 | 25 |
| 13j-06 mois | 1 | 12,50 |
| Sup à 06 mois | 1 | 12,50 |

L'âge moyen à l'admission était de **38 jours** avec les extrêmes allant de 1jour à 2ans.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

2-3 Ethnies :

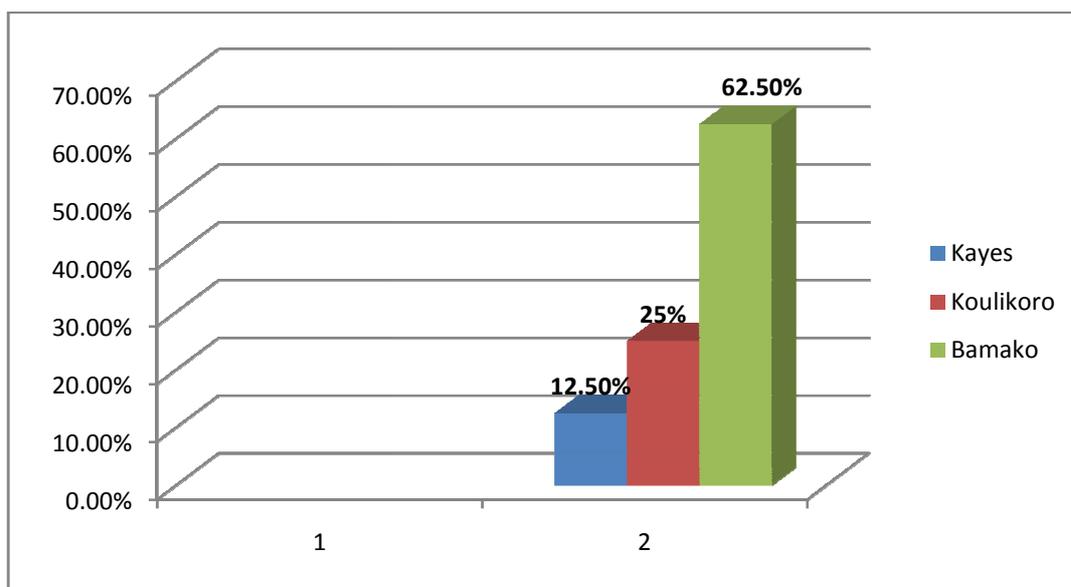
Tableau IV : Répartition des nourrissons selon les ethnies



L'Ethnie Bambara a représenté **37,50%** des cas.

2-4 La provenance :

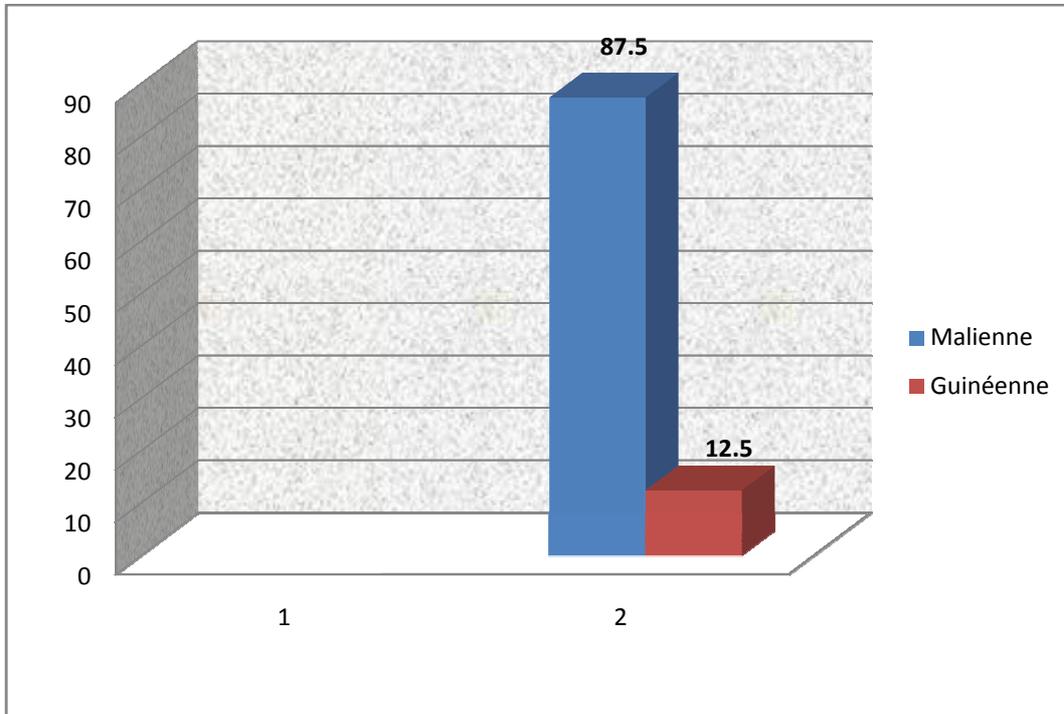
Tableau V : Répartition des nourrissons selon la provenance



Le District de Bamako à représenté **62,50 %** des cas.

2-5 Nationalité :

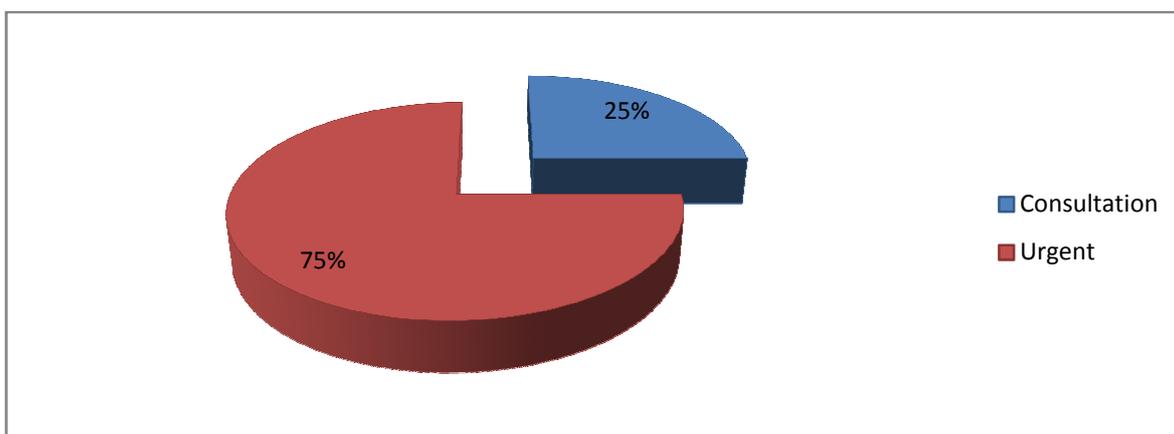
Tableau VI : Répartition des nourrissons selon la nationalité



La nationalité Maliennne a représenté **87,50%** des cas.

2-6 Mode de recrutement :

Tableau VII : Répartition des nourrissons selon le mode de recrutement



Les cas urgents ont représenté la majorité avec **75%** des cas.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

2-7 Motif de consultation :

Tableau VIII : Répartition des nourrissons selon le motif de consultation

| Motif de consultation | Nombre de cas | Pourcentage |
|--------------------------|---------------|-------------|
| Malformation congénitale | 3 | 37, 50 |
| Masse occipitale | 5 | 62, 50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

La majeure partie des motifs de consultations a été la masse occipitale avec **62,50%** des cas.

2-8 Mode de référence :

Tableau IX : Répartition des nourrissons selon qu'ils soient orientés par les agents de santé ou non

| Mode de référence | Nombre de cas | Pourcentage |
|-------------------|---------------|-------------|
| Orienté | 6 | 75 |
| Non orienté | 2 | 25 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Les patients orientés ont représenté **75%** des cas.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

2-9 Age maternel :

Tableau X : Répartition des mères des nourrissons selon l'âge

| Age des mères | Nombre de cas | Pourcentage |
|---------------|---------------|-------------|
| 15 – 19 ans | 6 | 75 |
| 20 – 25 ans | 2 | 25 |
| TOTAL | 8 | 100 |

La tranche d'âge 15 – 19 ans a été la plus représentative avec **75%** des cas avec un âge moyen de **17 ans**.

2-10 Situation matrimoniale :

Tableau XI : Répartition des mères des nourrissons selon leur situation matrimoniale

| Situation matrimoniale | Nombre de cas | Pourcentage |
|------------------------|---------------|-------------|
| Mariée | 7 | 87,50 |
| Célibataire | 1 | 12,50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Seulement 12,50% des mères des nourrissons dans notre série n'étaient pas mariées.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

2-11 Niveau d'instruction des mères :

Tableau XII : Répartition des mères des nourrissons selon leur niveau d'instruction

| Niveau d'instruction | Nombre de cas | Pourcentage |
|-----------------------------|----------------------|--------------------|
| Illettrée | 7 | 87,50 |
| Primaire | 1 | 12,50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Dans notre série **87,50%** des mères des nourrissons étaient illettrées.

2-12 Principales activités des mères :

Tableau XIII : Répartition des mères des nourrissons selon leur principale activité

| Principale activité | Nombre de cas | Pourcentage |
|----------------------------------|----------------------|--------------------|
| Cultivateur | 2 | 25 |
| Ménagère (femme au foyer) | 6 | 75 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Les ménagères ont représenté **75%** des cas.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

2-13 Antécédents médicaux des mères :

Tableau XIV : Répartition des nourrissons selon les antécédents médicaux des mères

| Antécédents | Nombre de cas | Pourcentage |
|--------------------|---------------|-------------|
| Diabète | 1 | 12,50 |
| Infection urinaire | 4 | 50,00 |
| Néant | 3 | 37,50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

L'infection urinaire a été retrouvée chez **50%** des mères des nourrissons.

2-14 Antécédent gynéco-obstétrique :

Tableau XV : Répartition des mères selon la gestité

| Gestité | Nombre de cas | Pourcentage |
|--------------|---------------|-------------|
| Primigeste | 7 | 87,50 |
| Multigeste | 1 | 12,50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Seulement **12,50%** des mères des nourrissons étaient multi gestes.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

Tableau XVI : Répartition des mères selon la parité

| Parité | Nombre de cas | Pourcentage |
|--------------|---------------|-------------|
| Primipare | 7 | 87,50 |
| Multipare | 1 | 12,50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Dans notre série **87,50%** des mères des nourrissons étaient primipares.

Répartition des nourrissons selon le terme de la grossesse :

Toutes les grossesses ont été à terme.

Tableau XVII : Répartition des nourrissons selon l'état vaccinal de la mère

| Etat vaccinal | Nombre de cas | Pourcentage |
|---------------|---------------|-------------|
| Vaccinée | 3 | 37,50 |
| Non vaccinée | 5 | 62,50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Plus de la moitié (**62,50%**) des mères des nourrissons n'ont pas été vaccinées.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

Tableau XVIII : Répartition des mères selon la consultation prénatale

| CPN | Nombre de cas | Pourcentage |
|--------------|---------------|-------------|
| Faite | 3 | 37, 50 |
| Non faite | 5 | 62, 50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Plus de la moitié (**62, 50%**) des mères des nourrissons n'ont pas fait de CPN.

Tableau XIX : Répartition des nourrissons selon le lieu d'accouchement

| Lieu d'accouchement | Nombre de cas | Pourcentage |
|---------------------|---------------|-------------|
| Domicile | 1 | 12,50 |
| CSCOM | 4 | 50 |
| CSREF | 3 | 37, 50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

La moitié (**50%**) des mères des nourrissons ont accouché dans les CSCOM.

Tableau XX : Répartition des nourrissons selon le type d'accouchement.

| Type d'accouchement | Nombre de cas | Pourcentage |
|---------------------|---------------|-------------|
| Voie basse | 7 | 87,50 |
| Voie haute | 1 | 12,50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Chez seulement **12,50 %** des mères d'enfant, l'accouchement a été fait par voie haute.

2-15 Age du père :

Tableau XXI : Répartition des nourrissons selon l'âge du père au moment de l'accouchement.

| Age du père | Nombre de cas | Pourcentage |
|--------------|---------------|-------------|
| 20 – 25 ans | 2 | 25 |
| 26 – 30 ans | 4 | 50 |
| Sup à 30 ans | 2 | 25 |
| TOTAL | 8 | 100 |

La tranche d'âge 26-30 ans a représenté **50 %** des pères des nourrissons avec un âge moyen de **27 ans**.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

2-16 Niveau d'instruction des pères :

Tableau XXII : Répartition des nourrissons selon le niveau d'instruction du père

| Niveau d'instruction | Nombre de cas | Pourcentage |
|----------------------|---------------|-------------|
| Non instruit | 5 | 62, 50 |
| Primaire | 1 | 12,50 |
| Coranique | 2 | 25 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Plus de la moitié (**62, 50%**) des pères des nourrissons étaient non instruits.

2-17 Principale activité du père :

Tableau XXIII : Répartition des nourrissons selon la profession du père

| Profession | Nombre de cas | Pourcentage |
|--------------|---------------|-------------|
| Paysan | 2 | 25 |
| Ouvrier | 1 | 12,50 |
| Commerçant | 4 | 50 |
| Berger | 1 | 12, 50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

La moitié (**50%**) des pères des nourrissons étaient des commerçants.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

2-18 Notion de mariage consanguin des parents :

Tableau XXIV : Répartition des nourrissons selon la notion de Mariage consanguin des parents

| Mariage consanguin | Nombre de cas | Pourcentage |
|--------------------|---------------|-------------|
| Oui | 5 | 62, 50 |
| Non | 3 | 37, 50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Chez plus de la moitié (**62, 50%**) des patients la consanguinité a été retrouvée.

2- Examen de l'enfant :

3-1 Délai de consultation :

Tableau XXV : Répartition des nourrissons selon le délai de consultation après l'accouchement

| Délai de consultation | Nombre de cas | Pourcentage |
|-----------------------|---------------|-------------|
| 0 – 1 jour | 3 | 37,50 |
| 2 – 10 jours | 2 | 25 |
| 11 et plus | 3 | 37,50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Plus de la moitié (**62, 50 %**) de nos patients ont été reçu avant 11 jours à la consultation avec un délai moyen de **5 jours**.

3-2 Groupe sanguin :

Tableau XXVI : Répartition des nourrissons selon le groupe sanguin-rhésus

| Groupe sanguin | Nombre de cas | Pourcentage |
|-----------------------|----------------------|--------------------|
| A + | 3 | 37,50 |
| O + | 5 | 62,50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Plus de la moitié (**62, 50%**) de nos patients sont du groupe O+

3-3 Echographie anténatale :

Tableau XXVII : Répartition des nourrissons selon l'échographie anténatale

| Echographie anténatale | Nombre de cas | Pourcentage |
|-------------------------------|----------------------|--------------------|
| Fait | 1 | 12, 50 |
| Non fait | 7 | 87, 50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Dans notre série **87, 50 %** des mères des nourrissons n'ont pas fait d'échographie anténatale.

3-4 Résultat de l'échographie anténatale :

Répartition des nourrissons selon le résultat de l'échographie anténatale :

La céphalocèle n'a pas été vue à l'échographie anténatale.

3-5 Etat général à l'admission :

Tableau XXVIII : Répartition des nourrissons selon l'état général à l'admission

| Etat général | Nombre de cas | Pourcentage |
|---------------------|----------------------|--------------------|
| Bon | 6 | 75 |
| Passable | 2 | 25 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Dans notre série **75 %** de nos patients avaient un bon état général.

3-6 Etat de la membrane :

Tableau XXIX : Répartition des nourrissons selon l'état de la membrane de la céphalocèle occipitale

| Membrane de la céphalocèle | Nombre de cas | Pourcentage |
|-----------------------------------|----------------------|--------------------|
| Membrane intacte | 6 | 75 |
| Membrane rompue | 2 | 25 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Chez **75 %** de nos patients la membrane de la céphalocèle était intacte.

3-7 Nature de la tuméfaction :

Tableau XXX : Répartition des nourrissons selon que la tuméfaction soit propre ou sale (infectée)

| Tuméfaction | Nombre de cas | Pourcentage |
|------------------------|----------------------|--------------------|
| Propre | 6 | 75 |
| Infectée : sale | 2 | 25 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Chez **75 %** de nos patients, la tuméfaction était propre.

3-8 Diamètre du collet :

Tableau XXXI : Répartition des nourrissons selon le diamètre du collet

| Diamètre du collet | Nombre de cas | Pourcentage |
|---------------------------|----------------------|--------------------|
| Inf à 8 cm | 3 | 37, 50 |
| Sup ou égal à 8 cm | 5 | 62, 50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Chez **62, 50 %** de nos patients le diamètre du collet était sup ou égal à 8 cm avec un collet moyen de **8cm**.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

3-9 Pathologies associées :

Nous n'avons pas trouvé de cas de pathologies associées.

3-10 Examens complémentaires :

Tableau XXXIII : Répartition des nourrissons selon les examens complémentaires

| Examens complémentaires | Nombre de cas | Pourcentage |
|-------------------------|---------------|-------------|
| Groupe-rhésus | 8 | 100 |
| NFS | 4 | 50 |
| VS | 4 | 50 |
| Hb, Ht | 8 | 100 |
| Glycémie | 8 | 100 |
| TP | 6 | 75 |
| TC | 6 | 75 |
| TCA | 6 | 75 |
| Créatinémie | 8 | 100 |
| CRP | 6 | 75 |
| ETF | 6 | 75 |
| TDM | 2 | 25 |

Tous les malades ont bénéficié de groupage-rhésus, de glycémie, de créatinémie, le taux d'hémoglobine et d'hématocrite.

4- Traitement

4-1 Médicaments utilisés :

Tableau XXXIV : Répartition des nourrissons selon les médicaments utilisés

| Médicaments utilisés | Nombre de cas | Pourcentage |
|-----------------------------|----------------------|--------------------|
| Antibiotique | 8 | 100 |
| Antalgique | 8 | 100 |
| Perfusion | 8 | 100 |
| Vit – K | 3 | 37,50 |
| Transfusion | 1 | 12,50 |
| Antiseptique | 2 | 25 |

Tous les malades ont bénéficié de perfusion, d'antalgique et d'antibiotique.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

4-2 Mode opératoire :

Tableau XXXV : Répartition des nourrissons selon le contexte opératoire utilisé

| Contexte opératoire | Nombre de cas | Pourcentage |
|------------------------|---------------|-------------|
| Urgences | 2 | 25 |
| En dehors des urgences | 6 | 75 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Dans notre série **75 %** de nos patients ont été opérés en dehors des urgences.

4-3 Traitement chirurgical :

Tableau XXXVI : Répartition des nourrissons selon le traitement chirurgical

| Traitement chirurgical | Nombre de cas | Pourcentage |
|------------------------|---------------|-------------|
| Opéré | 7 | 87, 50 |
| Non opéré | 1 | 12, 50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Chez **87, 50 %** de nos patients le traitement a été chirurgical.

4- 4 Durée d'hospitalisation :

Tableau XXXVII : Répartition des nourrissons selon la durée totale d'hospitalisation

| Durée de traitement | Nombre de cas | Pourcentage |
|----------------------------|----------------------|--------------------|
| 0 – 5 jours | 2 | 25 |
| 6 – 11 jours | 3 | 37, 50 |
| Sup à 11 | 3 | 37, 50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Plus de la moitié (**62, 50 %**) de nos patients ont eu une durée d'hospitalisation inférieure à 11 jours avec une durée moyenne de **4** jours.

4-5 Suites opératoires :

Tableau XXXVIII : Répartition des nourrissons selon les suites opératoires

| Suite opératoire | Nombre de cas | Pourcentage |
|-------------------------|----------------------|--------------------|
| Simple | 5 | 71,43 |
| Infectée | 2 | 28, 57 |
| TOTAL | 7 | 100 |

Chez **71,43 %** de nos patients opérés, les suites ont été simples.

4-6 Complications après traitement :

4-6-1 Leur suivi :

Tableau XXXIX : Répartition des nourrissons selon leur suivi

| Suivi | Survivants | Décédés | TOTAL |
|--------|------------|---------|-------|
| 1mois | 7 | 1 | 8 |
| 3mois | 7 | 0 | 7 |
| >6mois | 7 | 0 | 7 |

Jusqu'à 7 mois nous n'avons enregistré qu'un (1) décès.

Un nourrisson a été suivi jusqu'à 12 mois.

4-6-2 Leur devenir :

Tableau XL : Répartition des nourrissons selon leur devenir

| Devenir | Nombre de cas | Pourcentage |
|---------|---------------|-------------|
| Vivants | 7 | 87,50 |
| Décès | 1 | 12,50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Nous avons enregistré **12,50 %** de décès selon leur devenir.

Il s'agissait d'un nourrisson de 10 jours, de sexe féminin en période postopératoire immédiate, dans un tableau d'adynamie, de bombement fontanellaire, se présentant dans un mauvais état général.

5- Le cout de la prise en charge :

Tableau XLI : Répartition des nourrissons selon le frais payé par la famille

| Frais payé par la famille | Nombre de cas | Pourcentage |
|----------------------------------|----------------------|--------------------|
| Inf. à 75.000f CFA | 2 | 25 |
| 75.000f – 90.000f CFA | 5 | 62, 50 |
| Sup à 90.000f CFA | 1 | 12, 50 |
| TOTAL | 8 | 100 |

Le frais payé par la famille a été sup à 90.000f CFA chez seulement 12, 50 % avec un coût moyen de 81.565 f CFA.

6- Résultats analytiques :

6-1 Le sexe et la membrane :

Tableau XLII : Répartition des nourrissons selon le sexe et la membrane de la cephalocele

| Membrane | Intacte | Rompue | TOTAL |
|-----------------|----------------|---------------|--------------|
| Sexe | | | |
| Masculin | 2 | 0 | 2 |
| Féminin | 4 | 2 | 6 |
| TOTAL | 6 | 2 | 8 |

Dans le sexe masculin nous n'avons pas observé de cas de membrane rompue.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

6-2 Mode d'accouchement et la nature de la membrane :

Tableau XLIII : Répartition des nourrissons selon le mode d'accouchement et l'état de la membrane

| Mode d'accouchement | Basse | Haute | TOTAL |
|---------------------|----------|----------|----------|
| Membrane | | | |
| Intacte | 5 | 1 | 6 |
| Rompue | 2 | 0 | 2 |
| TOTAL | 7 | 1 | 8 |

Nous n'avons pas enregistré de cas de membrane rompue dans les cas d'accouchement par voie haute.

6-3 Le Diamètre du collet et la membrane :

Tableau XLIV : Répartition des nourrissons selon le diamètre du collet et la membrane

| Membrane | Rompue | Intacte | TOTAL |
|--------------------|----------|----------|----------|
| Collet | | | |
| Inf. à 8 cm | 0 | 3 | 3 |
| Sup ou égal à 8 cm | 2 | 3 | 5 |
| TOTAL | 2 | 6 | 8 |

Nous n'avons pas enregistré de cas de membrane rompue dans les cas de collet inf. à 8 cm.

ICONOGRAPHIE :



1- Céphalocèles occipitales non rompues



2- Céphalocèles occipitale rompues



3- Céphalocèle occipitale au bloc opératoire



4- Céphalocèle occipitale réduite en salle de réveil

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE



5- Pièces opératoires

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE



6 -Céphalocèles occipitales réduites

COMMENTAIRE

ET

DISCUSSION

V COMMENTAIRES ET DISCUSSION :

1- Méthodologie :

Nous avons réalisé une étude prospective allant du 23 Mars 2009 au 23 Mars 2010.

Nos difficultés rencontrées ont été les suivantes :

La collecte de l'information sur les parents a été difficile ;

Le bas niveau socio-économique.

2- Fréquence :

Notre étude a porté sur 8 cas de céphalocèles qui ont représenté **2,3%** des consultations ; **8,7%** de malformations et **9,9%** des opérés.

Elles représentent environ **9%** des malformations.

3- Facteurs de risque :

☛ **La parité :**

Notre étude a retrouvé seulement **12,50 %** des mères multipares.

La parité ne semble pas être un facteur de risque;

☛ **La consanguinité :**

La transmission des tares est classique, elle s'accroît surtout dans les mariages consanguins.

Notre étude a retrouvé 5 cas **62,50 %** des parents consanguins.

Ce résultat est proche de celui retrouvé par Mabogunje (14) qui a trouvé **67,08%** mais diffère de ceux de : BA (4), Sanoussi(25), Suwanwela(29) et David(9) qui ont trouvé respectivement **37,50%, 41,08%, 41,08%** et **3,6%** de consanguinité.

Le mariage consanguin est une pratique coutumière dans certaines ethnies au Mali.

☛ **Le diamètre du collet :**

L'encéphalocèle volumineux (diamètre supérieur à **50mm**), est un facteur de mauvais pronostic selon Kotil(11).

☛ **Les conditions de vie :**

Les céphalocèles dans notre série survenaient dans les populations à bas niveau socio-économique. Leur incidence semble ainsi liée aux conditions de vie délétères, telle que les déséquilibres nutritionnels (27, 32).

☛ **Consultation prénatale : (CPN)**

Dans notre série, **6 cas**, soit **75%** des mères n'ont pas fait de CPN.

95% des mères le font dans les pays Européens.

☛ **Le terme de la grossesse :**

Dans notre série toutes les grossesses ont été à terme.

Ce résultat est proche de celui de Suwanwela(29) qui a trouvé **93,16%**.

☛ **Incidence :**

Au Mali, il est actuellement impossible de déterminer leur incidence car toutes les naissances ne sont pas recensées et tous les cas de céphalocèles ne parviennent pas toujours à l'hôpital.

Diebler (10) estime cette incidence en France entre 1/4000 à 1/5000 naissances vivantes.

Mutaz (20) estime les céphalocèles aux USA représentent 1/10.000 naissances vivantes

4-Clinique :

4-1 Signes fonctionnels :

Selon la littérature les signes fonctionnels sont dominés par la douleur, son évaluation étant difficile, nous l'avons notée à partir de signes indirects comme les cris, grimaces, postures.

Nous avons retrouvé des signes indirects de la douleur dans 6 cas, soit **75%** des cas

4-2 Signes généraux :

Parmis les signes généraux la baisse de la température corporelle est la plus fréquente.

Nos nourrissons ayant une hyperthermie avaient une céphalocèle rompue.

5- Examens complémentaires :

5-1 Le diagnostic anténatal :

La fiabilité de l'échographie dans le diagnostic de céphalocèle est de **87,9 %**(32).

Les nourrissons qui ont bénéficiés de cet examen sont trop peu nombreux avec échec 1cas.

5-2 Malformations associées :

Dans notre étude nous n'avons pas enregistré de cas de malformations associées ; ce résultat diffère de ceux de BA (4) qui a trouvé **18,75%** d'hydrocéphalie et **6,2%** de microcéphalie ; David(9) dans ces deux pathologies a retrouvé **15%** ; Suwanwela(29) a retrouvé **23,60%** d'hydrocéphalie ; Sanoussi(25) a retrouvé **52,71%** ; selon Kotil(11) **50 %** des céphalocèles s'accompagnent de malformations associées.

5-3 Sexe ratio :

Dans notre étude le sexe ratio était de 1/3 en faveur du sexe masculin, ce résultat diffère de ceux de BA (4), de Simpson(25), de David(9) et Suwanwela (29) qui ont trouvés respectivement : 1, 1/ 2, 1/ 2 en faveur masculin et **0,92%** en faveur du sexe féminin.

5-4 La durée moyenne d'hospitalisation :

Elle a été de : 4 jours dans notre série.

Suwanwela (29) a trouvé 24,41 jours

5-5 L'âge moyen des enfants :

Il a été de 38 jours dans notre série avec les âges extrêmes allant de 0 à 2ans. Ce résultat diffère de ceux de : Suwanwela(29) a trouvé 8,34 mois (J1 - 4 ans), Sanoussi(25) 1,375 ans (0 – 5 ans) ; mais proche de celui de BA (4) qui a trouvé 2 mois (7J – 13 mois).

5-6 L'âge maternel moyen :

Il a été de 17 ans, ce résultat est proche de celui de Suwanwela(29) qui a trouvé 17,2 ans. Le jeune âge maternel et la multiparité sont aussi associés aux anomalies du tube neural(19). Dans une étude rapportée par Wen(35), la prévalence des céphalocèles en dehors de toute anomalie chromosomique, est plus forte dans la progéniture des mères de moins de 20 ans comparée à celles des mères entre 20-24 ans et 25-29 ans. Par contre, il n'y a aucune relation avec l'âge paternel(2)

6- Traitement :

☛ Type de traitement

Il a été chirurgical dans 87,5% des cas dans notre étude, ce résultat est proche de celui de BA (4) qui a trouvé 93,75% mais diffère de ceux de Sanoussi et de Mobogunje (14) qui ont trouvé respectivement : 49,35% et 26%.

☛ Mortalité :

Elle a été de 12,5% dans notre étude, ce résultat est proche de celui de Date(8) qui a trouvé 8,33% mais diffère de ceux de Brown(6), de BA (4)

et de Suwanwela(29) qui ont retrouvés respectivement : 29%, 6,25%, et 22, 36%.

☛ **L'évolution :**

Elle a été favorable dans **87,5%** des cas dans notre étude, ce résultat est proche de celui de BA (4) qui a trouvé 81,21%. Dans la série de LO(12), l'évolution a long terme se présentait comme suit : développement psychomoteur normal dans 48% des cas, retard psychomoteur moyen dans 11% des cas, modéré dans 16% des cas et sévère dans 25% des cas.

D'après Bannister(5), le développement psychomoteur normal dépend essentiellement de l'absence des malformations associées. Ce développement normal est l'apanage des céphalocèles isolées. Ainsi, les facteurs pronostics les plus importants sont : l'importance et la différenciation du tissu cérébral à l'intérieur du sac, la taille du cerveau en place, l'hydrocéphalie, le siège de la malformation, les lésions cutanées, les lésions associées et la qualité du traitement neurochirurgical (15,18)

CONCLUSION

ET

RECOMMENDATIONS

VI CONCLUSION ET

RECOMMANDATIONS:

1- Conclusion :

Les céphalocèles occipitales restent peu décrites en Afrique.

Son diagnostic anténatal n'est pas développé dans nos structures hospitalières.

Sa prise en charge onéreuse nécessite un plateau technique multidisciplinaire neurochirurgiens, pédiatre anesthésiste, pédiatre réanimateur, gynéco obstétriciens avec le concours des foeto pathologiste et des généticiens. Une meilleure analyse morphologique nécessite la multiplication des examens neurologiques, tomodensitométries mais surtout l'IRM.

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.

2- Recommandations:

☛ Aux autorités :

- Formation d'équipes de chirurgie pédiatrique, de neurochirurgie : chirurgien, infirmier anesthésiste.
- Doter le Service de Neurochirurgie d'un bloc opératoire
- Doter le service de neurochirurgie et de chirurgie pédiatrique d'un équipement performant.
- Formation des Radiologues à l'imagerie foetale
- Doter les hôpitaux de moyens de dépistage anténatal : échographie, amniocentèse
- Introduire le système du tiers 1/3 payant ou des assurances maladies.
- Diminuer le coût des examens complémentaires.
- Développer un programme de prévention de la survenue des céphalocèles occipitales.

☛ Au personnel soignant :

- Référer rapidement tous les cas de céphalocèle en chirurgie pédiatrique ou en neurochirurgie.
- Les référer dans de meilleures conditions.
- Former les personnels paramédicaux à la prise en charge des cas de céphalocèle dès la naissance.
- Renforcer la collaboration multidisciplinaire.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

☛ A la population :

- Encourager les consultations prénatales,
- Eviter les mariages consanguins,
- Amener les nourrissons porteurs de céphalocèles a la consultation.

BIBLIOGRAPHIE

VII BIBLIOGRAPHIE :

1. ALLIEZ B, NDIAYE P, TRANIER J, GUEYE M, SAINTE-ROSE C.

Notre expérience des anomalies congénitales du système nerveux central au Sénégal. Bull. Soc. Med. Nre Lgue Frse.1977; 22:411-420.

2. 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

3. BADIANE SB, GUEYE M, SAKHO Y, MASSONI F.

Céphalocèles au Senegal. Analyse d'une série de 65 cas. Int-Fac Afrique 1989 ;8 : 13-17

4. BA MC, LYBA A, HOSSINI A, THIAM AB, NDOYE N, DIALLO O, BADIANE SB, SAKHO Y

Céphalocèles occipitales: Mali Médical 2007 Hôpital Fann-Dakar-Sénégal BP 5382 Téléphone :(221) 644.62.50 E-mail :salane@refer.sna

5. BANNISTER CM, RUSSEL SA, RIMMER S, THORNE JA, HELLINGS S.

Can prognostic indicators be identified in a fetus with an encéphalocèle? Eur. J Pediatr Surg.2000 Dec; 10(10):20-23.

6. BROWM MS, SHERIDAN PM.

Outlook for the child with encephalocele. *Pediatrics*. 1992 Dec; 90(6):914-9.

7. BUI CJ, TUBBS RS, SHANNON CN, ACAKPO-SATCHIVI L, WELLONS JC 3RD, BLOUNT JP, OAKES WJ.

Institution experience with cranial vault encephaloceles. *J Neurosurg*. 2007; 107

8. DATE I, YAGYU Y, ASARI S, OHMOTO T.

Long-term outcome in surgically treated encephalocele; *Surg Neurol*. 1992 Aug; 40(2): 125-30.

9. DAVID J, DAVIC AC.

Encephaloceles: classification, pathology and management. *World. J. Surg*. 1989; 13: 349-357.

10. DIEBLER C, DULAC O.

Encephaloceles: clinical and neuroradiological appearance. Associated cerebral malformations. *Neuroradiology*. 1983; 25: 199-216.

11. KOTIL K, KILINC B, BILGE T.

Diagnosis and management of large occipitocervical cephaloceles: a 10-year experience. *Pediatr Neurosurg*. 2008; 44(3): 193-8.

12. LO BW, KULKARNI AV, RUTKA JT, JEA A, DRAKE JM, LAMBERTI-PASCULLI M, DIRKS PB, THABANE L.

Clinical predictors of developmental outcome in patients with cephaloceles *J Neurosurg Pediatrics* 2008; 2(4): 254-7

13. LORBER J, SCHOFIELD JK.

The prognosis of occipital encéphalocèle. *Z Kinderchir Grenzgeb.* 1979; 28(4):347-51

14. MABOGUNJE OA.

Cranium bifidum in norther Nigeria. *Childs Nerv syst.* 1990; 6(2): 95-8

15. MAN DW, FORREST DM.

The prognosis of occipital encephaloceles: experience of 46 cases. *Z. Kinderchir.* 1982; 37: 158-160.

16. MARTINEZ-LAGE JF, POZA M, SOLA J, SOLER CL, MONTALVO CG, DOMINGO R, RAMON FH, AZORIN P, LASSO.

The child with a céphalocèle : etiology, neuroimaging, and outcome. *Childs Nerv Syst.* 1996; 12(9):540-50.

17. MC DONNELL R, JOHNSON Z, DOYLE A, SAYERS G.

Folic acid knowledge and use among expectant mother in 1997: a comparison with 1996. *Ir Med j* 1999; 92(3):296-9. # Mc Donnell RJ, Johnson z, Delaney v, Dack P. East Irland 1980-1994: epidemiology of neural tube defects *Epidemiol Community Health* 1999; 53(12):782-8.

18. MEALEY J, DZENITIS AJ, HOCKEY AA.

The prognosis of encephaloceles. J. Neurosurgery. 1970;32: 209-218.

19. MOHANTY A, BISWAS A, REDDY M, KOLLURI S.

Expensive cranioplasty for massive occipital encephalocele. Childs Nerv Syst. 2006; 22(9): 1170-6. **11.**

20. MUTAZ B, HABAL MD.

Cranio-facial correction of the occipital encephalocele. The journal of cranio-facial surgery. 1993; 4:4.

21. OWEN TJ, HALLIDAY JL, STONE CA.

Neural tube defects in Victoria, Australia: potential contributing factors and public health implications. Aust NZ J Public Health 2000; 24(6); 584-9.13.

22. RAJA RA, QURESHI AA, MEMON AR, ALI H, DEV V.

Pattern of encephaloceles: a case series. J Ayub Med Coll Abbottabad. 2008; 20 (1):125-8

23. ROBERT L. MC LAURIN.

Encephalocele and cranium bifidum. Hand book of clinical neurology malformations 1987 Vol 6(50).

24. ROSANO A, SMITHELLS D, CACCIANI L, BOTTING B, CASTILLA E, CORNEL M, ERICKSON D, GOUJARD J, IRGEN L, MERLOB P, ROBERT E, SIFFEL C, STOLL C, 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.

25. SANOUSSI S, GAMATIE Y, KELANI A, SBAI C, ABARCHI H, BAZIRA L.

Les malformations du tube neural au Niger : plaidoyer pour le traitement préventif par l'acide folique en période périconceptionnelle. Médecine Afrique Noire, dec 2001 tome 48-N 12 : 509-515.

26. SIMPSON DA, DAVID JD, WHITE J.

Cephaloceles: treatment, outcome and antenatal diagnosis. Neurosurgery. 1984; 15:14-21.

27. SPENCE & MASON.

Anatomie et physiologie, une approche intégrée. Éditions du Renouveau pédagogique inc., Montréal 1983, 855 p.

28. SOW M, ALLIEZ B, TRANIER J, GUEYE M, SAINTE-ROSE C.

Encephalocèles occipitales : considérations embryologiques et traitement chirurgical. Bull. Soc. Med. Afr. Nre Lgue Frse. 1977; 22:96-99

29. SUWANWELA C.

Geographical distribution of frontoethmoidal encephalomeningocele. Br J Prev Soc Med 1972; 26: 193-198.

30. TEKKOK IH.

Triple neural tube defect – cranium bifideum with rostral tube in humans. Child s Nerv Syst. 2005; 21; 331-335.

31. Thu A, Kyu H.

Epidemiology of fronto-ethmoidal encephalomeningocele in Burma. Journal of epidemiology and community health, 1984;38:89-98.

32 .TRAORE A.

Les malformations congénitales dans le service chirurgie générale et pédiatrique de l'hôpital Gabriel TOURE.

Thèse Med,Bamako,2002,N°02M66.

33. TSUCHIDA T, OKADA K, UEKI K.

The prognosis of encephalocèles author s transl) No Shinkei Geka. 1981; 9(2): 143-50.

34. W. KAHLE, LEONHARDT H, PLATZER W.

Anatomie appareil locomoteur, Flammarion Médecine Science P312-356.

35. WEN S, ETHEN M, LANGLOIS PH, MITCHELL LE.

Prevalence of encephalocele in Texas, 1999-2002. Childs Nerv Syst.
1996; 12(9):540-50.

ANNEXES

Ministère de la Santé

République du MALI

.....

Un Peuple - Un But - Une Foi

Hôpital Gabriel TOURE

BAMAKO

FICHE D'ENQUETE :

1-Fiche n :

2-Numéro du dossier :

3-Date :

4-Nom :Prénom :

5-Age :

6-Sexe : 1-Masculin 2-Féminin

7-Ethnie : 1-Bambara ; 2-Peulh ; 3-Malinké ; 4-Sarakolé ;

5-Autres à préciser:.....6-Indéterminé

8- Provenance : 1-Kayes ; 2-Koulikoro ; 3-Sikasso ;

4-Ségou ; 5- Mopti; 6-Tombouctou; 7-Gao; 8-Kidal; 9-
Autres à préciser :

9-Contact à Bamako :

10 - Nationalité :

1-Malienne ; 2-Autres à préciser :

**Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-
Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE**

11-Motif de consultation :

12 - Siege de la lésion : crâne -Frontale ; 2-Temporale ;

13-Pariétale ; 4-Occipitale ; 5-Fronto-temporale ; 6-Temporo-pariétale ;
7-Pariéto-occipitale ; 8-Autres à préciser :

13 - Mode de recrutement : 1-Urgence ; 2-Consultation

14 - Adresse par : 1-Médecin ; 2-Sage femme ; 3-
Infirmier ;

4-Venu(e) de la maison ; 5-Autres à préciser :

15 - Principale activité de la mère : 1-Cultivateur ;

2-Ouvrière ; 3-Ménagère ; 4- Commerçante ; 5-
Etudiante ; 6-Fonctionnaire ; 7-Autres à
préciser :

16-Niveau d'instruction de la mère : 1-Illettrée ;

2-Primaire;3-Secondaire ; 4- Supérieur ; 5-
Coranique ;

6-Autres à préciser :

17-Antécédents médicaux de la mère : 1-diabète ;

2-IRC ; 3-Infection urinaire ; 4-HTA ; 5- Asthme ;

6-Drépanocytaire ; Autres à préciser :

18-Situation matrimoniale de la mère : 1-Mariée ;

2-Célibataire ; 3-Veuve ; 4-Autres à
préciser :

19-Gestité de la mère : 1-Primigeste ; 2-Multigeste

3-Autres à préciser :

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

20-Parité de la mère : 1-Primipare ; 2-Multipare ;

3-Autres à

préciser :

21-Terme de la grossesse : 1-Grossesse a terme ;

2-Grossesse non à terme ; 3- Autres à

préciser :

22-Etat vaccinal de la mère : 1-Vaccinée ; 2-Non vaccinée

23-Consultation prénatale : 1-Faite ; 2-Non faite

24-Lieu d'accouchement : 1-Domicile ; 2-CSCOM ;

3-CSREF ; 4-Hôpital ; 5- Autres à

préciser :

25-Type d'accouchement : 1-Voie basse ; 2-Voie haute

26-Echographie anténatale : 1-Céphalocèle vue ;

2-Céphalocèle non vue

27-Nature de la tuméfaction : 1-Propre ; 2-Infectée

28-Etat de la membrane : 1-Membrane intacte ;

2-Membrane rompue

29-Diamètre du collet : 1-Inf a 8 cm ; 2-Sup a 8 cm

30-Fonction du père : 1-Cultivateur ; 2-Ouvrier ;

3-Commerçant ; 4-Fonctionnaire ; 5-Etudiant ;

6-Autres à préciser :

**Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-
Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE**

31-Niveau d'instruction du père : 1-Illettré ; 2-Primaire ;

3-Secondaire ; 4-Supérieur ; 5- Coranique ;

6-Autres à préciser :.....

32-Situation matrimoniale du père : 1-Marie ;

2-Célibataire ; 3-Veuf ; 4-Autres à préciser :.....

33-Antécédents médicaux du père : 1-Diabète ;

IRC ; 3-Drépanocytaire ; 4-HTA ; 5- Asthme ;

5-Autres à préciser :.....

34-Consanguinité : 1-Mariage consanguin ; 2-Mariage non consanguin.

35-Frais :

| Frais | Montant en CFA |
|-------------------------|----------------|
| Consultation | |
| Examens complémentaires | |
| Hospitalisation | |
| Médicaments | |
| Anesthésie | |
| Opération | |
| Cout total | |

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

36-Examen neurologique :

Etat de la conscience : 1-Bonne ; 2-Confuse ;

3-Obnubilée ; 4-Coma

37-Examens para cliniques :

a-Biologiques :

-Groupe : 1-A ; 2-B ; 3-AB ; 4-O

-Rhésus : 1-Positif ; 2-Négatif

-CRP : 1-Positif ; 2-Négatif

-TP : IN :

-TCA : IN :

-TC : T1 : T2 :

Glycémie :

Créatinémie :

Transaminases :

-NFS-VS

Hb : Ht :

**Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-
Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE**

b-Radiologiques :

1-Radiographie ; 2-TDM ; 3-ETF ; 4-Autres a
préciser :

Résultat :

.....

.....

.....

.....

38-Diagnostic :

.....

.....

.....

39-Traitement :

a-Médical pré opératoire : 1 -Oui ; 2- Non

Si oui :

| Produits | Posologie | Voie d'administration | Durée |
|----------|-----------|-----------------------|-------|
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |

**Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-
Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE**

b-Chirurgical : 1-Oui ; 2-Non
Si oui quel type d'intervention a
précise.....

.....
#Protocole chirurgical :

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Type d'anesthésie : 1-Locale ; 2-Locorégionale ;
3-Générale ; 4-Autres à
préciser :.....

#Operateur : 1-Professeur ; 2-Médecin ; 3-Interne ;
4-Thésard ; 5-Autres à préciser :.....

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

c-Traitement médical postopératoire : 1-Oui ; 2-Non

Si oui :

| Produits | Posologie | Voie d'administration | Durée |
|----------|-----------|-----------------------|-------|
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |

40-Hospitalisé : 1-Oui ; 2-Non

Si oui préciser la durée :.....

41-Evolution :

A courte durée : 1-Favorable ;

2-Avec séquelles à préciser :.....

3-Décédé : pré, per, postopératoire a préciser :.....
.....

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

A longue durée : 1-Favorable ;

2-Avec séquelles à préciser :.....

3-Décès

Evader :

Sortie sous décharge :

FICHE SIGNILETIQUE :

Prénom : DIAN

Nom : DIALLO

Année : 2010 – 2011

Ville : Bamako

Pays d'origine : MALI

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-stomatologie.

Titre : Prise en charge des céphalocèles occipitales.

Secteur d'intérêt : chirurgie pédiatrique, neurochirurgie, néonatalogie.

Résumé :

Le pronostic des céphalocèles dépend de la taille de la précocité de la prise en charge et des malformations associées.

Les objectifs de notre travail étaient d'identifier les facteurs de risque et de décrire les aspects cliniques et thérapeutiques des céphalocèles.

Nous avons réalisés une étude prospective portant sur les enfants ayant été traités pour céphalocèle dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE.

Du 23 Mars 2009 au 23 Mars 2010 nous avons colligé 8 enfants.

Il s'agit de 2 garçons et de 6 filles ayant un âge moyen de 38 jours.

Les principaux facteurs de risque ont été la consanguinité et l'âge moyen des mères et le diabète chez une maman.

Le diagnostic anténatal de céphalocèle n'a pu être établi dans nos cas.

Prise en charge des céphalocèles occipitales dans le service d'Ortho-Traumatologie et de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE

Le diamètre moyen du collet a été de 8 Cm

7 des 8 cas ont bénéficiés d'un traitement chirurgical

Le taux de mortalité a été de 12, 50%.

La durée moyenne d'hospitalisation était de 4 jours.

Le coût moyen en de la prise en charge était de 81. 565f CFA

Avec les extrêmes de 59.900f CFA et de 110.700f CFA

Mots clés : céphalocèle, traitement, Mali

SERMENT D'HIPPOCARTE :

En présence des maîtres de cette faculté, 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 je 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 reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur 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.