

Ministère de l'Éducation Nationale, de l'Enseignement
Supérieur et de la Recherche Scientifique

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple-Un But-Une Foi



Université des Sciences des Techniques et des Technologies de Bamako
Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

FMOS

Année universitaire 2020-2021

THEME

Thèse N° :..... /

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

Présenté et Soutenu publiquement le 14/ 08/2021 devant le jury de la Faculté de Médecine
et d'Odontostomatologie

Par :

M. Dramane OUATTARA

Pour l'obtention du Grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)

JURY

Président: Pr. Yacaria COULIBALY

Membre: Dr. Moussa DIALLO

Co-Directeur : Dr. Youssouf SOGOBA

Directeur : Pr. Drissa KANIKOMO

DEDICACES ET REMERCIEMENTS

Louange à ALLAH soub hana watallaw le tout miséricordieux, le très miséricordieux, l'unique et l'absolu maitre du monde et de l'au-delà, le roi du jugement dernier, le qualificatif suprême, pour la force et le courage qu'Il m'a donné pour la réalisation de ce travail. Merci seigneur !

*Au prophète **Mohamed** paix et salut sur lui, sauveur de l'humanité, nous prions DIEU pour qu'il nous donne la foi et qu'il nous réveille parmi tes compagnons le jour de la résurrection.*

Amen !!

A mon père : Moussa OUATTARA

Tu n'as ménagé aucun effort pour que nous ayons une bonne éducation et réussissions dans la vie. Ta patience, ton amour, ton courage, tout cela pour nous donner une éducation exemplaire et distinguée. Père, je ferai tout pour combler vos attentes et aller même au-delà.

Que Dieu t'accorde longue vie pleine de santé.

A ma mère: Chata KONE

Aucune dédicace ne saurait exprimer la profondeur de ma reconnaissance, car je te dois ce que je suis, tu m'as comblée de ton amour et de ta tendresse. Je n'ai pas trouvé sincèrement le mot qui soit plus suffisant pour te remercier.

Je t'aime maman.

A mon tonton: Issa SANGARE

C'est l'occasion pour vous remercier de votre hospitalité et de toutes ces bontés dont vous m'avez fait preuve.

Sans vous rien de tout cela ne saurait possible, recevez ici ma plus profonde gratitude. Que Dieu t'accorde longue vie auprès de nous.

A ma tante : feu Djeneba TRAORE

Tu as été ma mère pendant tout ce temps, merci pour l'éducation et l'accompagnement de tous les jours.

A mes frères et sœurs: Merci pour la joie et l'ambiance qu'on a partagées durant toutes ces années, grâce à vous j'ai pu supporter tout ce stress.

A toute la famille : je vous dis merci pour tout, Dieu en est témoin.

Aux docteurs : Pr Kanikomo Drissa, Dr Youssouf Sogoba, Dr Moussa Diallo, Dr Sogoba Boubacar, : Chers maitres, merci pour l'enseignement fourni.

A mes ainés: Dr Daouda Sangaré, Dr Doumbia Zoumana, Dr Youma Traoré, Dr Marie kamissoko Dr Bakary S Dembelé : Merci pour vos conseils et accompagnements.

A mes collègues, Bougary Konaté, Kourouma Alassane, Traoré Mohamed, Moussa coulibaly, Baldé Kassim : Merci pour tous ces moments de joie, de stress et de détente partagés.

Merci pour la convivialité et la fraternité.

Qu'ALLAH puisse consolider d'avantage nos liens.

A tous les personelles du CSREF de BOUGOUNI : Je m'en souviendrais toujours de votre amour et de votre aide à mon égard, Merci.

A L'UERSB (union des étudiants ressortissants et sympathisants de Bougouni) : Merci pour l'accueil et l'accompagnement.

A tous les personelles de la Neurochirurgie H.G.T.

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A Notre Maître et Président du jury

Professeur Yacaria COULIBALY

- Professeur titulaire en chirurgie pédiatrique à la FMOS
- Diplômé en nutrition pédiatrique
- Membre de la Société de Chirurgie du Mali
- Praticien hospitalier au CHU Gabriel TOURE
- Membre de la Société Africaine des Chirurgiens Pédiatres
- Membre de l'Association Malienne de Pédiatrie
- Chevalier de l'ordre de mérite en santé

Cher Maître,

Permettez-nous de vous remercier pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations. Votre dévouement à la formation des étudiants, votre disponibilité, votre rigueur dans le travail et la recherche font de vous un exemple à suivre. Veuillez retrouver ici cher Maître l'assurance de notre reconnaissance et notre profond respect.

A Notre Maître et membre du jury

Docteur Moussa DIALLO

- Neurochirurgien et praticien hospitalier au CHU G.T,
- Maître-assistant en Neurochirurgie à la FMOS,
- Ancien interne des hôpitaux de Nice,
- Titulaire d'une attestation de chirurgie hyperspécialisée de la colonne vertébrale,
- Titulaire d'une attestation de formation des gestes de secours d'urgence,
- Titulaire d'un diplôme universitaire de microchirurgie ,
- Titulaire d'un diplôme de formation médicale spécialisée approfondie de neurochirurgie,
- Membre fondateur de la Société Ivoirienne de Neurochirurgie,
- Membre de la Société Ivoirienne de Neurologie,
- Membre de la l'Association Française de Jeunes Neurochirurgiens du Rachis,
- Membre de American Association of Neuro-Surgery (AANS),
- Membre de la Société Malienne de Neurochirurgie,
- Membre de la Société Malienne de Neurologie.
- Membre de la Société de Chirurgie du Mali (SOCHIMA)

Cher Maître,

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant ce travail. Nous vous remercions de votre patience, votre disponibilité, de vos encouragements et de vos précieux conseils dans la réalisation de ce travail.

Votre compétence, votre dynamisme et votre rigueur ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect. Vos qualités professionnelles et humaines nous servent d'exemple.

Veillez croire à l'expression de ma profonde reconnaissance et de mon grand respect.

A Notre Maître et Co-directeur de Thèse

Docteur Youssouf SOGOBA

- Neurochirurgien et praticien hospitalier au CHU G.T,
- Maitre-assistant en Neurochirurgie à la FMOS,
- Membre de Pan African Association of Neurosurgical Sciences (PAANS),
- Membre de la Société Marocaine de Neurochirurgie (SMNC),
- Membre permanent de l'American Association of Neurosurgical Surgeons (AANS),
- Membre de la Société Malienne de Neurochirurgie (SMN),
- Membre de la Société de Chirurgie du Mali (SOCHIMA),
- Membre du West African College of Surgeons (WACS),
- Membre du European Association of Neurosurgical Society (EANS),

Cher Maitre,

Nous sommes heureux que vous ayez accepté de codiriger ce travail qui n'est autre que le vôtre.

Homme de principe et de rigueur, vos qualités scientifiques, votre quête obstinée du devoir et du travail bien fait font de vous un maitre admiré par ses élèves.

Cher Maitre, nous avons eu la chance d'avoir bénéficié de votre encadrement dans le service de la Neurochirurgie du CHU GT.

Nous avons beaucoup appris auprès de vous. Acceptez cher maitre ces quelques mots pour vous témoigner notre reconnaissance.

Que Dieu vous garde et donne vie à vos souhaits et motivation.

A Notre Maître et Directeur de thèse

Professeur Drissa KANIKOMO

- Chef de service de la Neurochirurgie du CHU Gabriel Touré,
- Maître de conférences agrégé en Neurochirurgie à la FMOS,
- Titulaire d'un certificat d'étude spécialisé en médecine de travail à l'Université de Dakar,
- Titulaire d'un certificat d'étude spécialisé en médecine légale à l'Université de Dakar,
- Titulaire d'un certificat de neuro-anatomie,
- Titulaire d'un certificat de neurophysiologie,
- Titulaire d'une maîtrise en physiologie générale,
- Médecin Légiste Expert médico-légal auprès des cours et Tribunaux,
- Membre de la Société Malienne de Neurochirurgie (SMN).

Cher Maître,

Plus qu'un enseignant, vous êtes un éducateur.

Depuis notre arrivé au service, nous n'avons jamais manqué de votre écoute et de vos conseils. Par votre modestie, vous nous avez montré la signification morale de notre profession. Qu'il me soit permis de vous présenter à travers ce travail le témoignage de mon grand respect et l'expression de ma profonde reconnaissance.

LISTE DES ABREVIATIONS

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 Fontanellaire
FMOS	: Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie
GT	: Gabriel Touré
Hb	: Hémoglobine
Ht	: Hématocrite
HTA	: Hypertension Artérielle
Inf	: Inférieur
INFSS	: Institut National de Formation en Science de la Santé
IRC	: Insuffisance Rénale Chronique
IRM	: Imagerie par Résonance Magnétique
LCR	: Liquide Céphalo-rachidien
Nbre	: Nombre
NFS	: Numération Formule Sanguine
O+	: Groupe O ,rhésus positif
RCIU	: Retard de Croissance Intra Utérine

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier
Universitaire Gabriel TOURE**

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

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Répartition des patients selon la scolarisation du père au moment de l'accouchement.	52
Tableau II : Répartition des patients selon l'ethnie.	53
Tableau III : Répartition des mères des patients selon l'âge	54
Tableau IV : Répartition des mères des patients selon l'ethnie.....	55
Tableau V: Répartition des mères des patients selon le niveau d'alphabétisation ..	55
Tableau VI : Répartition des mères des patients selon le diagnostic de la malformation à la naissance.....	57
Tableau VII : Répartition des mères des patients selon l'existence de la malformation dans la fratrie.....	57
Tableau VIII : Répartition des mères des patients selon la parité.....	58
Tableau IX : Répartition des patients selon la notion de Mariage consanguin des parents	58
Tableau X : Répartition des patients selon l'état général	59
Tableau XI : Répartition des patients selon la surinfection de la céphalocèle	60
Tableau XII: Répartition des patients selon la malformation associée	62
Tableau XIII : Répartition des patients selon l'examen neurologique	62
Tableau XIV : Répartition des patients selon la réalisation de la TDM cérébrale. .	63
Tableau XV : Répartition des patients selon les médicaments utilisés	63
Tableau XVI : Répartition des patients selon le traitement chirurgical	64
Tableau XVII : Répartition des patients selon l'évolution	65
Tableau XVIII: Répartition des patients selon la durée totale d'hospitalisation.....	65
Tableau XIX : répartition des patients selon le sexe et la rupture de membrane. ...	66
Tableau XX : répartition des patients selon la voie d'accouchement et la rupture de membrane.....	66

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Vue schématique de la neurulation primaire	6
Figure 2 : Fermeture du tube neural aux 21 ^{ème} et 22 ^{ème} jour	6
Figure 3 : vue schématique de la neurulation secondaire	8
Figure 4 : Crâne vue de face	20
Figure 5 : Crâne vue de profil	21
Figure 6 : Le cerveau, vue latérale	25
Figure 7 : Coupe sagittale du cerveau	26
Figure 8 : Le système circulatoire artériel de la tête	29
Figure 9 : Le système circulatoire veineux de la tête et du cerveau	30
Figure 10 : Répartition des patients selon le sexe.....	51
Figure 11 : Répartition des patients selon l'âge.....	52
Figure 12 : Répartition des patients selon la provenance.	54
Figure 13 : Répartition des patients selon le Siège de la céphalocèle.	59
Figure 14 : Répartition des patients selon l'aspect des céphalocèles.	60
Figure 15 : Répartition des patients selon le périmètre crânien.....	61
Figure 16 : Encéphalocèle occipitale opéré	86
Figure 17 : Encéphalocèle naso-éthmoïdale opéré	87

SOMMAIRE

INTRRODUCTION.....	1
Objectifs	3
Objectif Général.....	3
Objectifs Spécifiques	3
I. GENERALITES	4
1.1. Historique.....	4
1.2. Définition	4
1.3. Rappels embryologique et anatomique du cerveau	5
1.4. Etiopathogénie.....	31
1.5. Anatomie pathologique	31
1.6. Diagnostic anténatal des céphalocèles occipitales	33
1.7. Clinique	33
1.8. Examens complementaires.....	34
1.9. Diagnostic positif	37
1.10. Diagnostic différentiel.....	38
1.11. Pathologies associées	39
1.12. Traitement	44
II. METHODOLOGIE	48
2.1. Cadre d'étude	48
2.2. Matériels et méthodes.....	49
III. RESULTATS.....	51
3.1. Données sociodémographiques.....	51
3.2. Données sur les parents des patients :.....	52
3.3. Antécédents	56
3.4. Examens cliniques.....	59
3.5. Examens complémentaires.....	63

3.6.	Aspects thérapeutiques.....	63
3.7.	Evolution post chirurgie.....	65
3.8.	Etudes analytique.....	66
IV.	COMMENTAIRES ET DISCUSSION.....	67
4.1.	Méthodologie:.....	Erreur ! Signet non défini.
4.2.	Epidémiologie.....	67
4.3.	Caractéristiques sociodémographiques.....	68
4.4.	Facteurs de risque:.....	70
4.5.	Signe clinique.....	71
4.6.	Examen complémentaire.....	71
4.7.	Pathologies associées:.....	71
4.8.	Traitement :.....	72
4.9.	La durée moyenne d'hospitalisation:.....	73
4.10.	Evolution.....	73
4.11.	Mortalité.....	73
	CONCLUSION.....	73
	RECOMMANDATIONS.....	75
	ANNEXES.....	83

INTRODUCTION

Les céphalocèles sont des anomalies congénitales appartenant au groupe Cranium Bifidum. Ce dernier fait partie avec le Spina bifida, des dysraphies du système nerveux central et désigne une déhiscence congénitale de la boîte crânienne associée ou non à une hernie du contenu méningo-encéphalique [1]

Il peut s'agir de méningocèle, d'encéphalocèle et de méningoencéphalocèle. Plusieurs études récentes [2] évoquent une anomalie de séparation entre le tube neural et l'ectoderme dans la survenue des céphalocèles. L'incidence varie entre 0.8 et 3.0 pour 10.000 naissances [3].

La classification est basée sur la localisation du défaut osseux [4] . La localisation occipitale est la plus fréquente dans toutes les séries [5] [6] . Habituellement le contenu de la malformation est composé de tissus nerveux dégénératif, des méninges et du liquide cérébro-spinal [7] .

Dans plusieurs pays développés la prévention par le conseil génétique et la prise d'acide folique en période periconceptionnelle, la précision du diagnostic anténatal, la légalisation de l'avortement thérapeutique ont fait baisser la prévalence des défauts du tube neural [8] . Sur le plan étiologique plusieurs facteurs ont été mis en cause dans la survenue des défauts du tube neural.

Selon Lemire cité par Robert L [9] , 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 antérieur et pour d'autres en période post-neurulation [10] . Le jeune âge maternel et la multiparité sont aussi associés aux anomalies du tube neural [11] .

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

Bien que touchant plusieurs domaines de la médecine, l'étude des cephalocèles occupe une place relativement réduite dans la littérature en particulier Africaine [12] [13].

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

Au vu de tous ces facteurs le Mali n'est pas épargné par ce fléau, c'est devant l'évolution des moyens diagnostiques, des techniques opératoires et le peu d'étude menée en Afrique et au Mali particulièrement sur cette pathologie, que nous avons initié ce travail au CHU Gabriel TOURE pour apporter notre contribution à l'actualisation des données avec comme objectifs :

OBJECTIFS

Objectif Général

Etudier les céphalocèles au CHU Gabriel TOURE

Objectifs Spécifiques

1. Déterminer la fréquence des céphalocèles
2. Identifier les facteurs de risque des céphalocèles
3. Décrire les aspects cliniques et paracliniques des céphalocèles
4. Analyser les résultats du traitement

I. GENERALITES

1.1. Historique

Les données relatives à la fréquence des malformations congénitales sont variables. Il semble que cette fréquence soit de l'ordre 2 à 3 % 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. 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.

1.2. Définition

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

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

1.3. Rappels embryologique et anatomique du cerveau

1.3.1. Elements d'embryologie

1.3.1.1. Development 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.

1.3.1.2. Development du système nerveux central

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

La partie axiale de l'ectoderme primitif forme la *plaque neurale* au 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. Les extrémités du tube neural, ou neuropores sont ouvertes dans la cavité amniotique. Il devient isolé de l'ectoderme de surface. La fermeture des neuropores antérieur et postérieur aux 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 médullo-surrénale
- Les mélanocytes etc. [14]

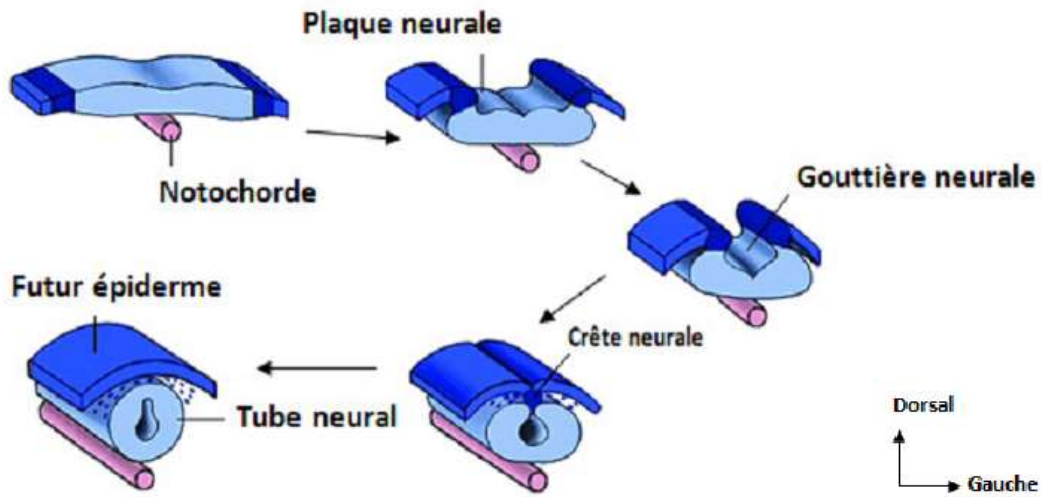


Figure 1 : Vue schématique de la neurulation primaire [15]

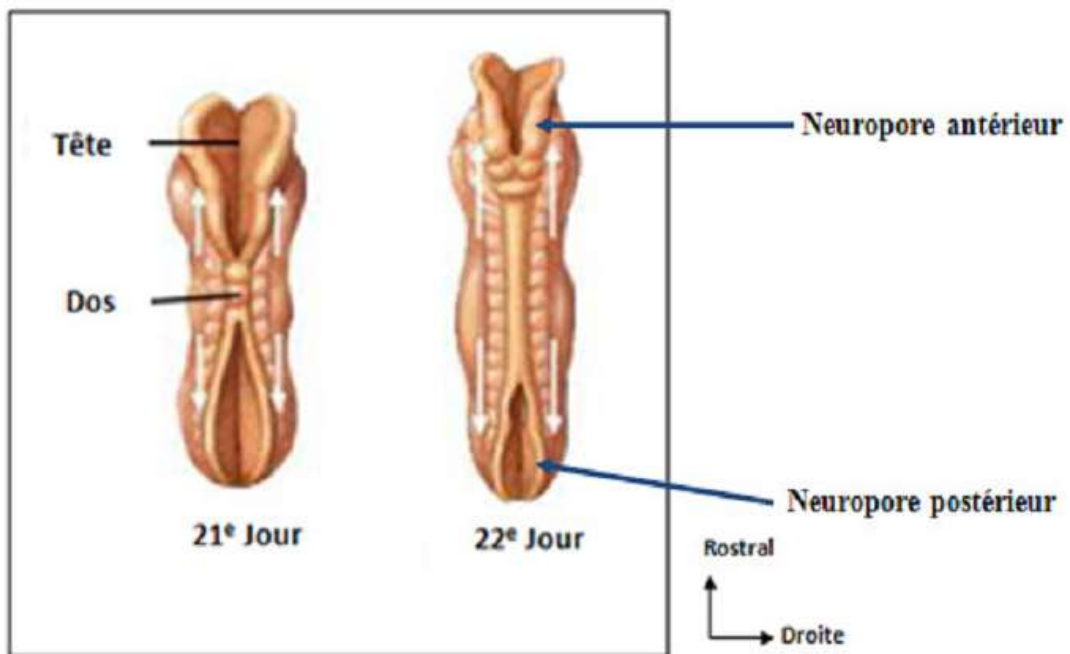


Figure 2 : Fermeture du tube neural aux 21^{ème} et 22^{ème} jour [15]

1.3.1.3. Développement du mésoderme para-axial: les somites

Les segments mésodermiques se condensent régulièrement de part et d'autre du tube neural. Chaque somite se différencie en dermatome, myotome, et en sclérotome. Ils s'étendent du rhombencéphale à la terminaison de l'innervation et vascularisation segmentaire par une moelle épinière. [14]

1.3.1.4. Développement de l'extrémité rostrale du tube neural

- **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. [14]

- **Stade cinq vésicules**

Le prosencéphale et le rhombencéphale se divisent chacun en deux vésicules aboutissant au stade cinq vésicules. Il s'agit respectivement du télencéphale plus le diencéphale, et métencéphale plus le myélencéphale

- **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. [14]

1.3.1.5. 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 (foetus 30 mm : cône terminal au niveau de la première vertèbre coccygienne). La croissance de la colonne vertébrale plus rapide (foetus 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). [14]

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. [14]

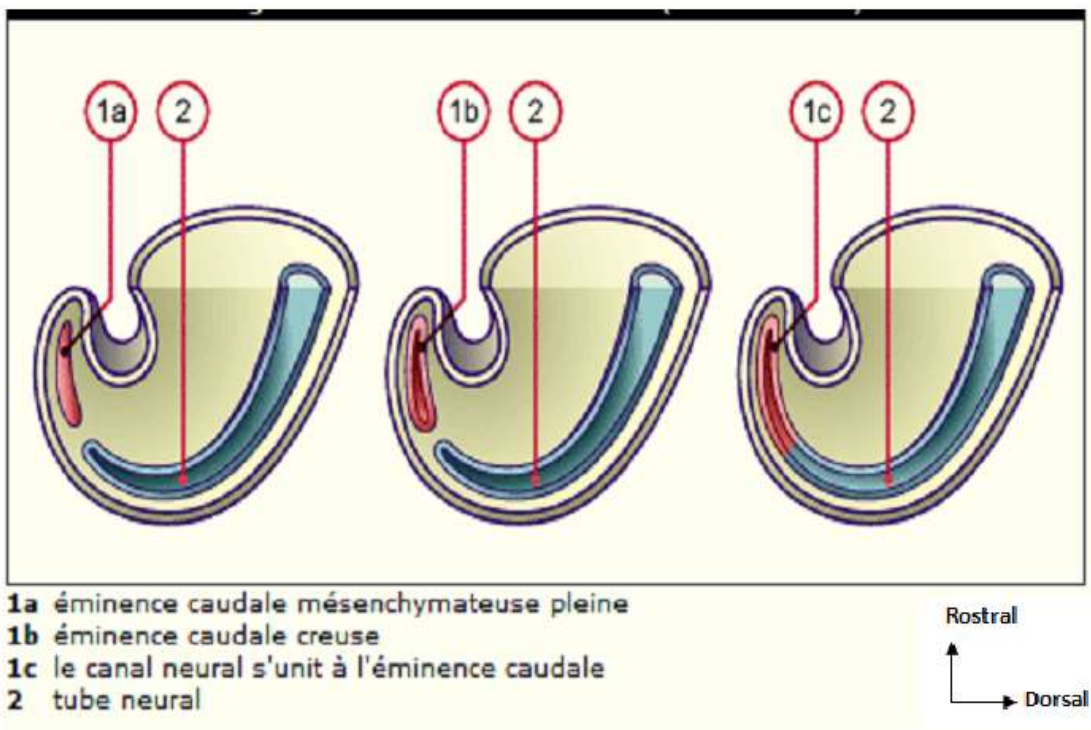


Figure 3 : vue schématique de la neurulation secondaire [15]

- **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. [14]

Un sillon limitant 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. [14]

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.[14]

1.3.1.6. 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.

1.3.1.7. Development de la protubérance et du cervelet [14]

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 afférences constituent le pédoncule cérébelleux supérieur ou brachium conjunctivum.

1.3.1.8. Développement du mésencéphale [14]

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).

1.3.1.9. 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 foétale 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...)

1.3.1.10. Développement des commissures

Il est assuré par le fornix et la plaque commissurale.

1.3.1.11. 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-névriale 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.

1.3.1.12. 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, microgliocytes et cellules épendymaires

1.3.1.13. Development 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 a des cellules de Schwann immatures et finalement se divise en deux branches correspondant aux cellules myélinisantes et non myélinisantes.

1.3.2. L'ostéologie du crâne [14]

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 [14]

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 malaies [14]

Les os malaies (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 [14]

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

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

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. h

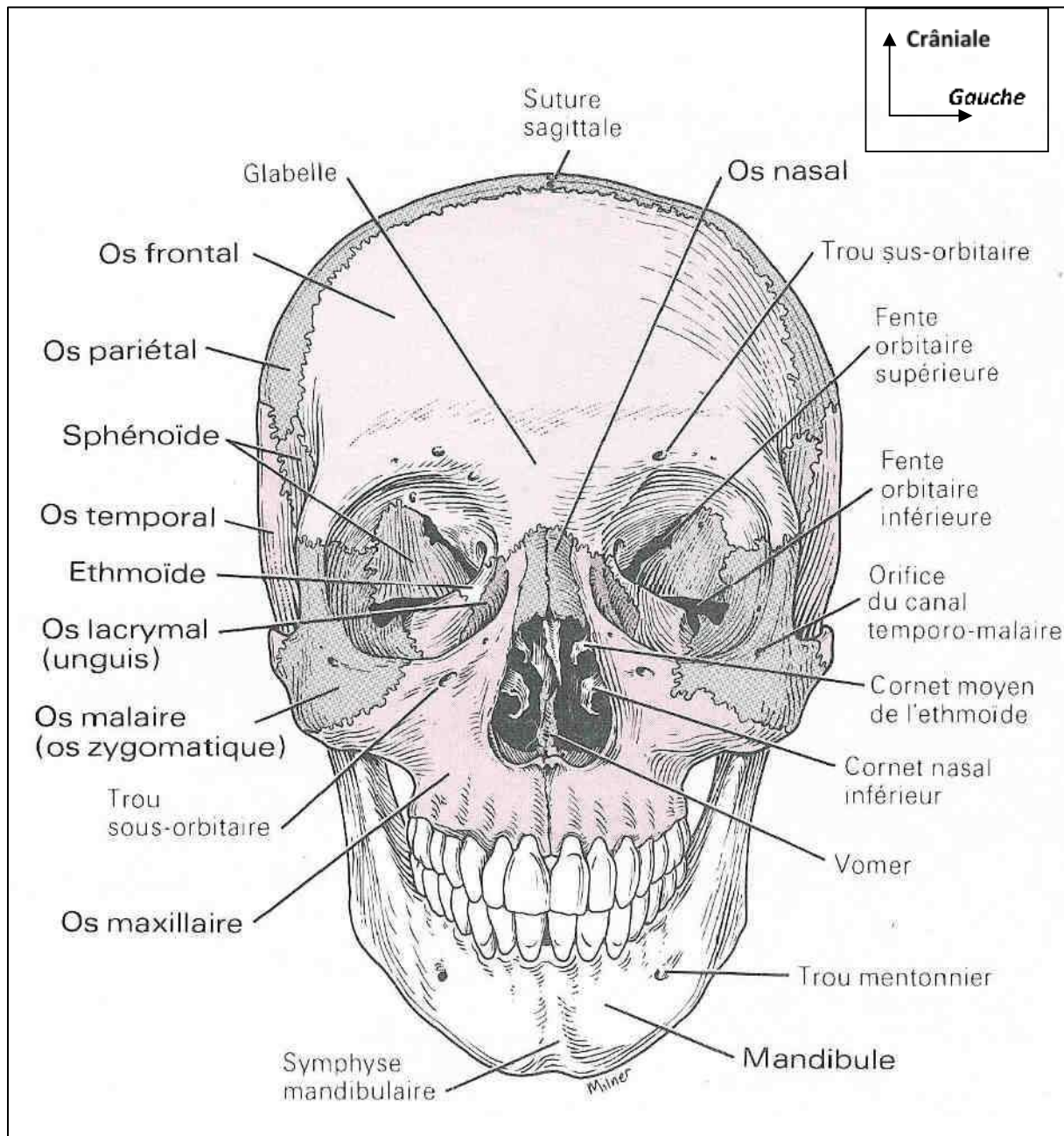


Figure 4 : Crâne vue de face [16]

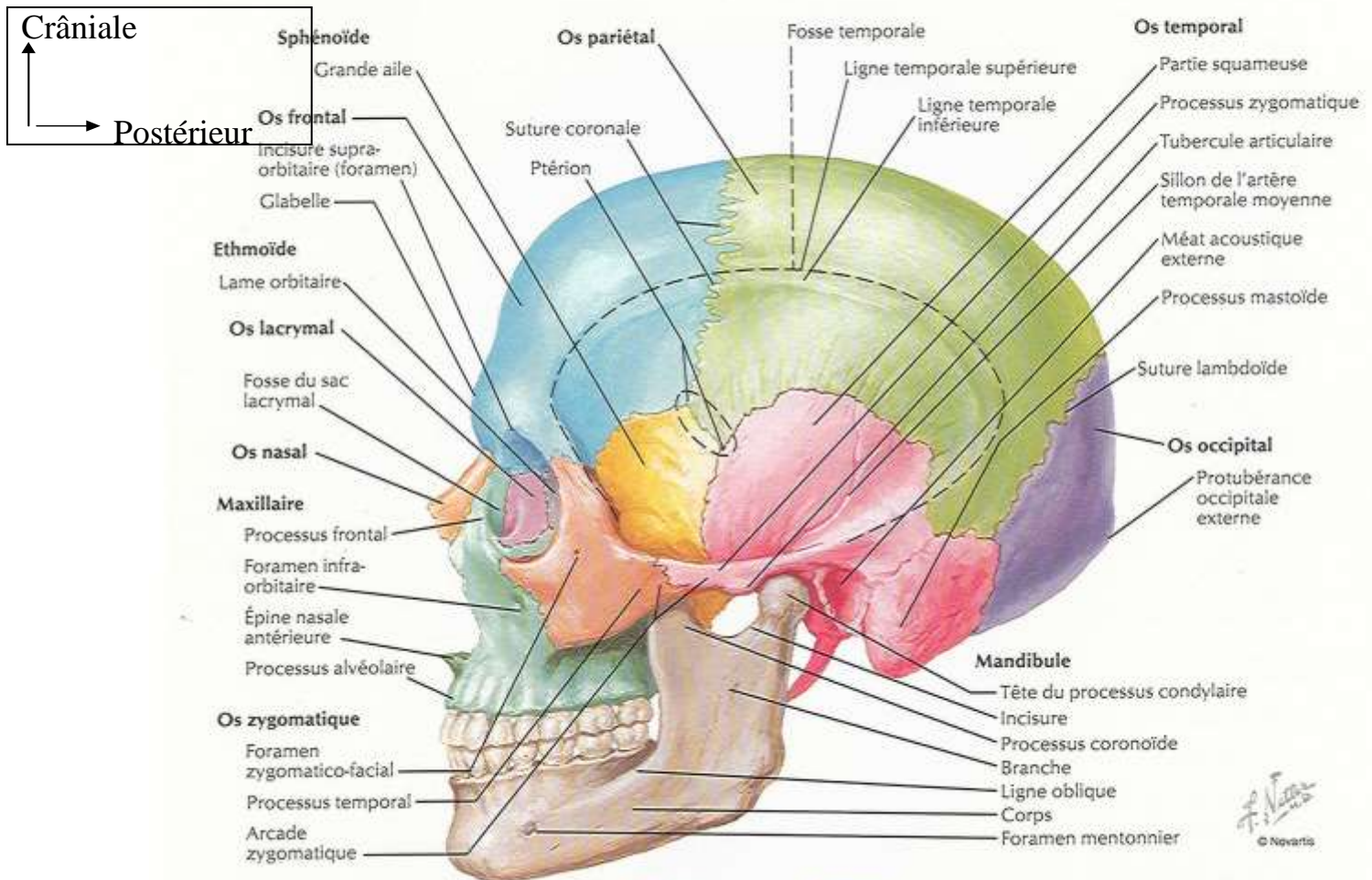


Figure 5 : Crâne vue de profil [16]

1.3.3. Le système nerveux central [17]

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

1.3.3.1. 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.

1.3.3.2. Le Tronc Cérébral

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

– Le bulbe ou moelle allongée

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 de Varolle

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.

1.3.3.3. 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.

1.3.3.4. 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.

1.3.3.5. 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.

1.3.3.6. Les méninges

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

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

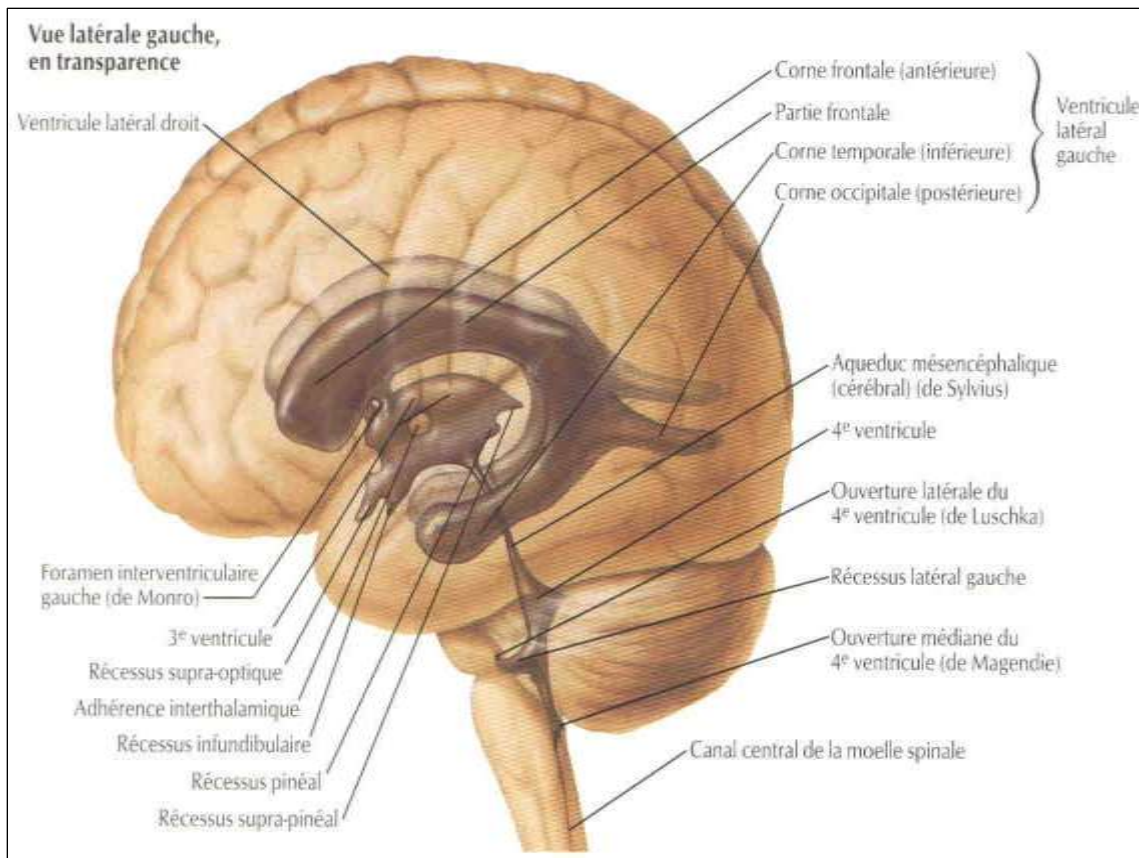


Figure 6 : Le cerveau, vue latérale [16]

Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE

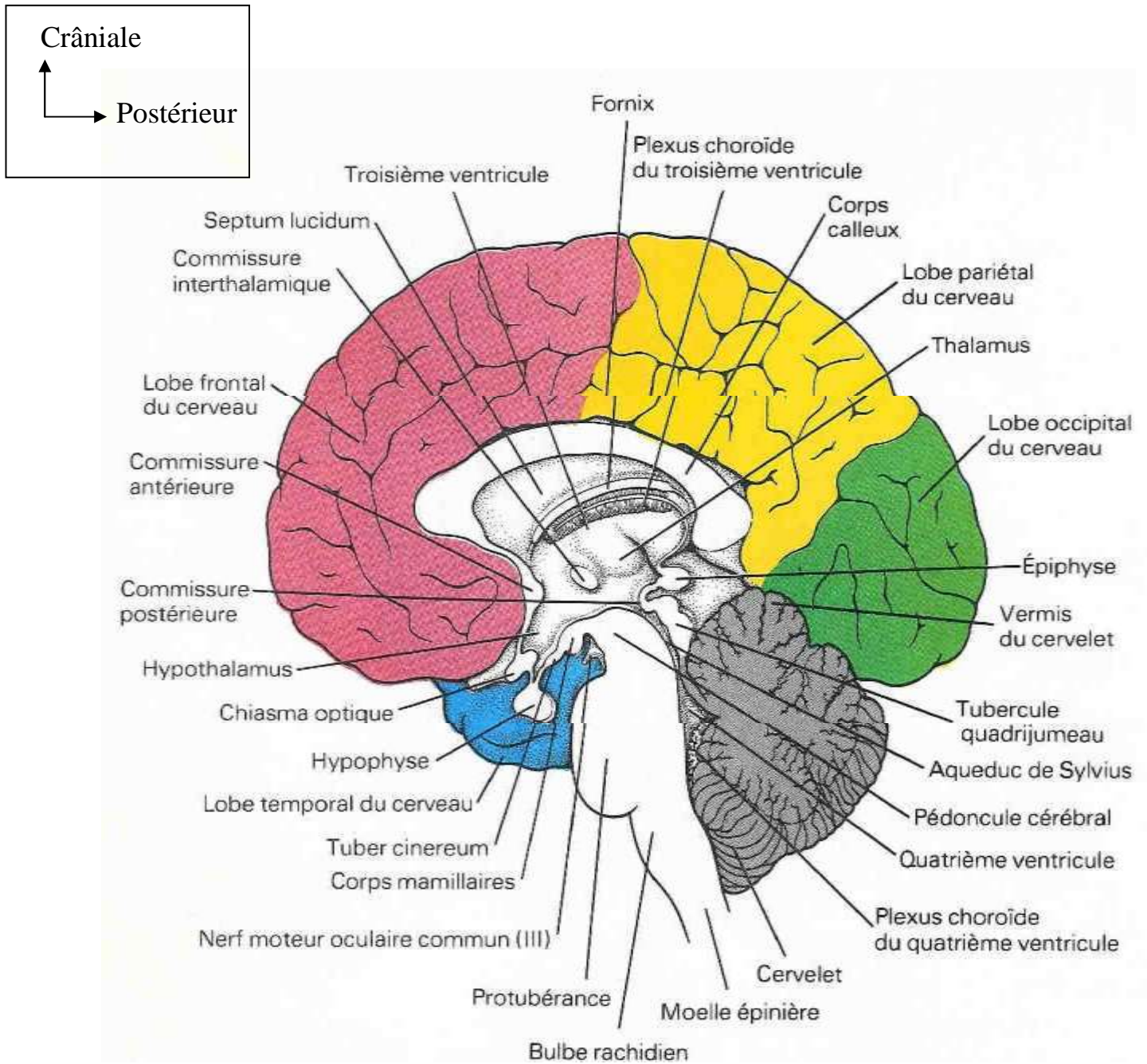


Figure 7 : Coupe sagittale du cerveau [16]

La vascularisation

1.3.3.7. 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 [17] 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.

1.1.1.1. 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 émergent 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.

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 dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE

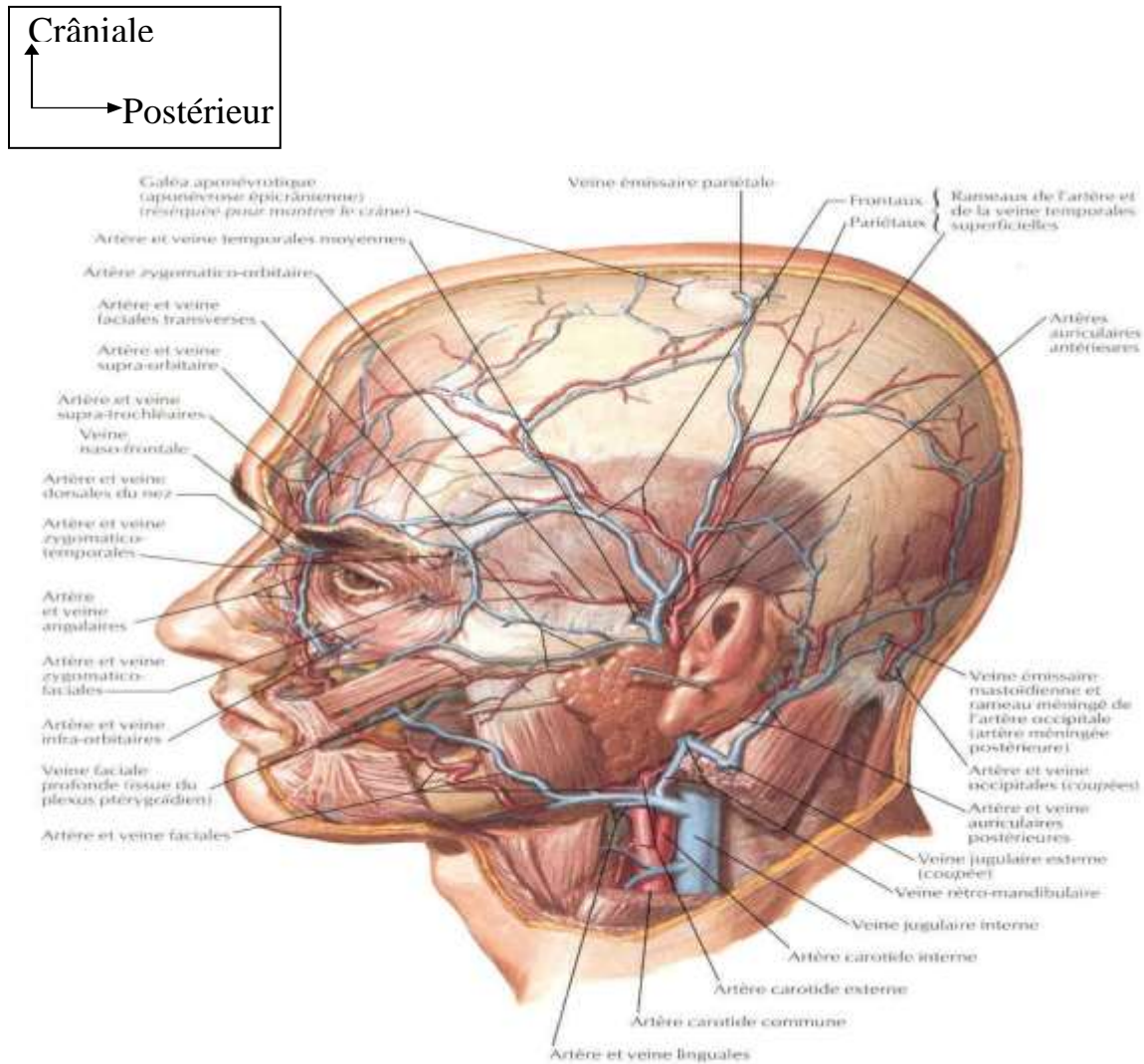


Figure 8 : Le système circulatoire artériel de la tête [16]

Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE

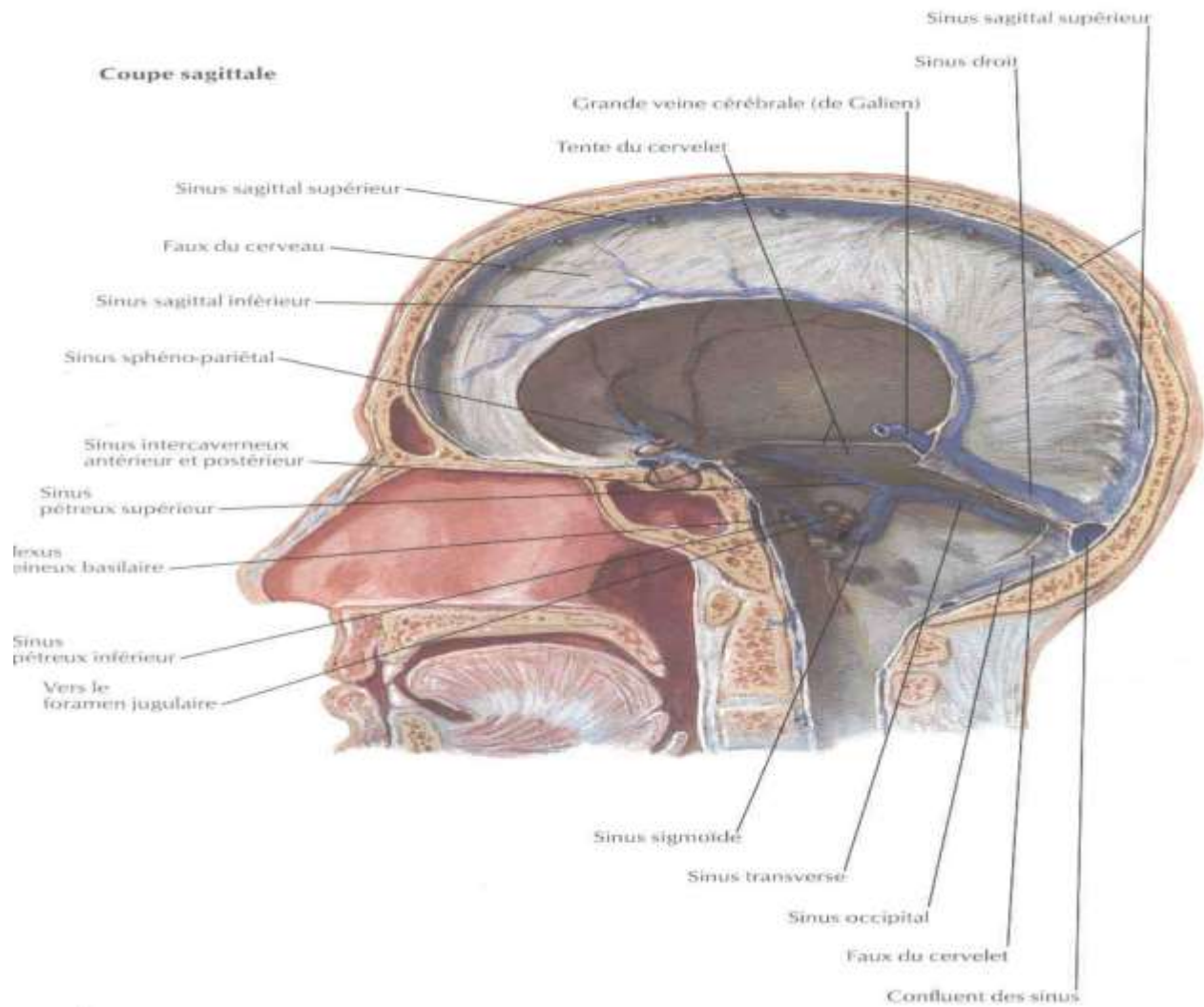
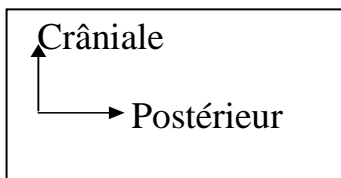


Figure 9 : Le système circulatoire veineux de la tête et du cerveau [16]

1.2. Etiopathogénie

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

1.2.1. Facteurs de risque

1.2.1.1. 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 [11] .

1.2.1.2. Facteurs socio-économiques

Plusieurs études indiquent un plus grand risque de céphalocèles chez les parents qui ont un bas niveau socioéconomique [12] [18] . Leur incidence semble ainsi liée aux conditions de vie délétères, telles que les déséquilibres nutritionnels [13] [19]

1.2.1.3. 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 [20] .

1.3. Anatomie pathologique

- **Le sac** : il est formé par la dur- mère
- **Le contenu** : tissu nerveux dégénératif, des méninges et une partie kystique contenant du LCR.
- **Classification** : Selon le type de structure les céphalocèles herniés, ils peuvent être classés en méningoencéphalocèle (hernie des méninges du tissu cérébral et du LCR) ; méningocèle (hernie des méninges du LCR)

seulement) céphalocèles atrésiques (formes frustres 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 atrésiques 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, sphéno-maxillaire et sphéno-orbitaire.

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

1.4. Diagnostic anténatal des céphalocèles occipitales

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

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

1.5. Clinique

1.5.1. 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.

1.5.2. Signes généraux

Ces nouveau-nés ont le plus souvent un bon état général.

1.5.3. 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 :

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

- 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 autour 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 paracliniques peuvent être entrepris

1.6. Examens complémentaires

1.6.1. Biologiques

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

1.6.2. Radiologiques

Nous avons à notre disposition plusieurs types d'examens complémentaire chacun ayant ces particularités, ses avantages et ces inconvénients.

- **L'Echographie**

L'échographie obstétricale est le moyen le plus sûr d'effectuer un dépistage de cette malformation. Le diagnostic peut être facilement établi par les ultrasons 2 dimensions lorsque le défaut est grand. Cependant, le diagnostic de petits défauts, pourrait être difficile et exiger l'utilisation des ultrasons 3 Dimensions

pour un diagnostic définitif en espérant l'emplacement exact du défaut et en utilisant le mode multipare [21] [22] [23] [24] . La découverte se fera soit sur signe d'appel, soit par le diagnostic de la malformation, soit enfin parce qu'il existe un antécédent.

– **Les signes d'appel**

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

Les signes amniotiques : hydramnios, oligoamnios.

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

– **Le diagnostic**

La tête fœtale est bien visible autour du 14-16 semaines d'aménorrhée et de ce fait, l'encéphalocèle peut être identifiée sans difficultés lors de l'échographie du premier trimestre de grossesse [25] [26] . La seconde échographie est effectuée au milieu du deuxième trimestre et c'est donc celle-là qui sera la plus soignée sur le plan morphologique. Trop souvent le diagnostic est méconnu et sera alors fait au troisième trimestre, soit sur signe d'appel, soit sur malformation évidente.

Le diagnostic repose sur deux éléments directs

- Une masse kystique purement liquidienne (méningocèle) ou une masse hétérogène avec une proportion variable de tissu cérébrale (encéphalocèle ou méningo-encéphalocèle).
- Un défaut du pourtour de la voûte crânienne.

Il faut également tenir compte du diamètre bipariétal qui peut avoir des dimensions pathologiques. [27] [28]

- Microcéphalie par hernie de l'encéphale dans le sac.
- Macrocéphalie secondaire à une hydrocéphalie associée.

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

Le risque de faux négatifs concerne les petites lésions (inférieures à 1 cm)

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

• **La Tomodensitométrie :**

Cet examen a fait d'énorme progrès dans le diagnostic et la compréhension de cette pathologie. Il permet de déterminer la nature du contenu du sac et rechercher par ailleurs l'existence d'autres malformations cérébrales associées.

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

Son principal inconvénient est qu'elle ne donne pas une très bonne résolution des tissus mous. Une autre de ces limites réside dans le fait que sa définition spatiale est restreinte et qu'il n'est pas possible d'obtenir certaines incidences. L'examen peut être gêné par des artefacts inévitables comme ceux créés par le voisinage d'os dense, de cavités aériques ou des pièces métalliques.

Chez les jeunes enfants, cet examen nécessite une prémédication car il faut une immobilité parfaite du patient pour limiter les artefacts.

- **L'Imagerie par résonnance magnétique**

C'est le meilleur examen pour mettre en évidence les encéphalocèles et les malformations cérébrales parfois associées. [29] Grâce à cette technologie, il est possible d'obtenir des images tridimensionnelles et de réaliser grâce à un seul examen, des reconstructions dans les différents plans de l'espace. L'IRM visualise clairement les secteurs tissulaires et liquidiens ainsi que l'axe méningo-médullaire. Il a très peu d'artéfacts avec cette technique et la proximité de l'os ne gêne pas la réalisation de cet examen, car celui-ci n'émet pas de signal.[30]

Les principaux inconvénients de cet examen sont la durée qui est relativement longue pour les jeunes enfants et le bruit impressionnant que le champ magnétique procure, il est donc nécessaire de prémédiquer les enfants.

1.7. 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.

1.8. Diagnostic différentiel

1.8.1. Ostéome

C'est une tumeur bénigne formée par du tissu osseux adulte. Le caractère dur de l'os à la palpation et l'absence de défaut osseux à la Neuroradiologie permettent de faire le diagnostic.

1.8.2. Granulome

C'est une petite tumeur arrondie quel que 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.

1.8.3. 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 stériques graisses neutres. L'absence de défaut osseux et la caractéristique plus ferme permettent de faire le diagnostic.

1.8.4. Céphalématome

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

1.9. Malformations associées

1.9.1. 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 de type I et Chiari de type II selon le degré de la malformation. La classification inclut aussi les Chiari de type III et IV, ces anomalies sont très rares et souvent incompatibles avec la vie.

Beaucoup de personnes porteuses de malformation de Chiari n'ont pas de symptômes et la malformation est découverte de façon fortuite lors d'examens radiologiques effectués pour d'autres pathologies. Les patients atteints de malformation de Chiari symptomatiques peuvent se plaindre de douleurs à la nuque, de trouble d'équilibre, de faiblesse musculaire, engourdissement ou d'autres sentiments anormaux dans les bras ou les jambes, des vertiges, des troubles visuels, de dysphagie, surdité, vomissements, insomnie, dépression, de céphalées ou qui s'aggrave lorsque de la toux. 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. Dans l'enfance les symptômes de la malformation de Chiari se compose de la dysphagie, une hypersialorrhée, un cri faible, vomissements, faiblesse des membres supérieurs, raideur de la nuque, des difficultés respiratoires, des retards du développement intellectuel et de la croissance, et une hypotrophie. 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 moelle 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 autres, peut être perturbée jusqu'à l'arrêt complet, qui est la principale cause de décès chez ces patients.

Son traitement est neurochirurgical, consistant à 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 moelle et non plus vers le canal épendymaire dans la moelle.

1.9.2. L'Hydrocéphalie

Elle dérive des mots grecs hydro qui signifie eau et kephalus qui veut dire tête. Elle est une anomalie neurologique sévère définie par l'augmentation du volume des espaces contenant le liquide céphalo-rachidien (LCR) : les ventricules cérébraux et l'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 ou non communicante. 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'hyper-drainage de la valve de dérivation, il peut également survenir un hématome sous-dural nécessitant son évacuation et le clampage temporaire de la valve.

Obstruction : Ce dysfonctionnement retardé n'est pas prévisible et peut apparaître même après des années.

1.9.3. Le Spina bifida

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

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

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.

1.10. Traitement

L'indication opératoire de l'encéphalocèle doit tenir compte des caractéristiques de la malformation, c'est-à-dire ; sa taille, son contenu sa situation anatomique, ainsi que d'autres éléments tels que l'état général du patient et des anomalies associées.

1.10.1. Les buts du traitement

Les objectifs thérapeutiques doivent viser :

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

La réintégration n'est envisageable que pour de petites méningo-encéphalocèles lorsque le tissu cérébral hernié paraît fonctionnel et assez précocement. Au contraire, la réintégration de volumineuses méningo-encéphalocèles expose à une hypertension intracrânienne brutale [31]

– **Fermer la brèche méningée**

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

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

– **Corriger les déformations faciales associées :**

Ceci concerne le type d'encéphalocèles antérieures, le plus souvent il s'agit de l'hypertélorisme. Dans ce cas, le pronostic après correction pourra être satisfaisant. Mais il peut aussi s'agir de déformations faciales malformatives associées à l'encéphalocèle, avec un corollaire pronostique lié à la qualité

tissulaire et à l'aptitude de la croissance de la face après correction. Enfin, parfois le recouvrement cutané lui-même devra faire l'objet d'une intervention en raison de sa mauvaise qualité. Cette correction se fera en un ou plusieurs temps afin d'obtenir un résultat esthétique satisfaisant.

1.10.2. Méthodes chirurgicales

1.10.2.1. Pour les formes occipitales

La cure neurochirurgicale ne se discute pas dans les malformations peu volumineuses, sans anomalies associées. Dans les formes plus volumineuses ou entrant dans un contexte polymalformatif, il pourrait ne pas être de même. En fait, et sauf malformation létale par ailleurs, la plupart des encéphalocèles doit opérée ne serait-ce que dans un but esthétique pour permettre un nursing normal de l'enfant et une acceptation sociale au sein de la communauté.

Le traitement neurochirurgical implique dans les méningocèles la fermeture étanche des plans méningés et cutanés, en outre quand le parenchyme cérébral est à l'évidence malformé, il sera réséqué en totalité en prenant soin d'isoler les vaisseaux importants qui eux seront réintégrés.[32] Par contre, quand le parenchyme paraît fonctionnel, sa résection est impossible et l'intervention plus compliquée. A ce traitement doit s'ajouter la mise en place d'un système de dérivation du LCR à chaque fois qu'existe une hydrocéphalie évolutive.

Dans notre étude, 9 patients ont présenté une encéphalocèle occipitale et ont été opéré par voie externe directe.

1.10.2.2. Les formes antérieures

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

La cure neurochirurgicale n'est pas une urgence néonatale que dans les rares cas où la malformation menace de se rompre.[28]

Il est préférable, dans la mesure du possible, de retarder le traitement afin d'éviter une intervention chirurgicale très complexe en période néonatale ou infantile et pour permettre une croissance faciale adéquate. L'indication du traitement devient formelle en cas d'encéphalocèle symptomatique, c'est-à-dire en cas de détresse respiratoire, de fuite de LCR, de méningite.

Les méthodes chirurgicales diffèrent surtout par la voie d'abord, les deux principales étant soit une craniotomie, soit un abord palatin.

La crâniotomie a pour avantage de permettre une meilleure visibilité afin de déceler et de corriger des structures anormales. Elle permet de limiter le risque d'infection par une plastie durale.

Les principaux inconvénients sont le risque d'hémorragie intracrânienne ou d'œdème cérébrale, de lésion du lobe frontal ou du système olfactif et la possibilité d'épilepsie secondaire [33] .

Une des techniques de crâniotomie utilisée est celle de Tessier qui consiste à corriger en même temps l'hypertélorisme, en rapprochant les deux orbites par l'intermédiaire d'une ostéotomie crânio-faciale et d'une ethmoïdectomie.

Lorsqu'il existe une fente palatine l'abord chirurgical à travers le palais est privilégié. Dans certains cas, la taille de cette fente peut avoir une incidence sur l'intervention et en limiter les modalités opératoires. Elle permet un abord facile de la hernie et limite le risque d'atteinte des tissus voisins.

L'inconvénient est que la reconstruction osseuse est beaucoup plus difficile à réaliser.

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

S'il existe de manière concomitante à l'encéphalocèle, une hydrocéphalie, il est nécessaire de traiter celle-ci en premier en réalisant une dérivation ventriculo-péritonéale.[34]

En cas de méningite, elle doit être traitée avant toute intervention chirurgicale.

Dans notre étude, nous avons collectés 6 cas d'encéphalocèles antérieures.

Avec l'avènement des équipements endoscopiques et au progrès les plus récents y menés pourrait renforcer l'indication du traitement endoscopique pour les céphalocèles intranasales. [35] [36]

II. METHODOLOGIE

2.1. Cadre d'étude

Nous avons conduit, pendant une année (juillet 2019 à juillet 2020) une étude prospective dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE.

Présentation du CHU Gabriel Touré

En 1959, l'ancien dispensaire central de Bamako a été érigé en hôpital. Il fut baptisé « **Hôpital Gabriel Toure** » en hommage au sacrifice d'un jeune médecin voltaïque (actuel Burkina Faso) mort lors d'une épidémie de peste, maladie qu'il a contracté au cours de stage en 1934. En 1992, l'hôpital Gabriel Touré a été érigé en Etablissement Public à caractère Administratif (EPA), doté de la personnalité morale et de l'autonomie de gestion. L'hôpital GT est l'un des onze (11) Etablissements publics à caractère Hospitalier (EPH) institués par la loi n-94-009 du 22 Mars 1994 modifiée par la loi n-02-048 du 12 juillet 2002 portant création du centre Hospitalier Universitaire (CHU). Il a quatre (4) missions :

- Assurer le diagnostic, le traitement des maladies, des blessés et des femmes enceintes ;
- Assurer la prise en charge des urgences et références ;
- Assurer la formation initiale et continue des professionnels de santé et des étudiants ;
- Conduire les travaux de recherche dans le domaine de la santé.

Situé à cheval entre la commune II et la commune III du district de Bamako et bâti sur une superficie de 3,1 hectares, le CHU GT comprend seize (16) services qui sont :

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

- Le bloc administratif ;
- La neurochirurgie (abritant l'unité de médecine légale) ;
- La gynéco-obstétrique ;
- L'urologie ;
- La chirurgie pédiatrique ;
- La chirurgie générale ;
- L'oto-rhino-laryngologie (ORL) et la chirurgie cervico-faciale (CCF) ;
- La chirurgie orthopédique et traumatologique ;
- Le service des urgences chirurgicales ;
- L'anesthésie réanimation ;
- L'imagerie médicale
- La pédiatrie ;
- La pharmacie hospitalière ;
- Le service social ;
- La maintenance ;
- Le laboratoire d'analyse médicale ;

L'hôpital dispose actuellement de 366 lits et emploie 557 agents toutes catégories confondues dont 125 contractuels.

2.2. Matériels et méthodes

2.2.1. Echantillonnage

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

2.2.2. Durée d'étude

Elle s'est déroulée sur une année du 02 Juillet 2019 au 02 Juillet 2020

2.2.3. Les patients

Tous les patients ont été recrutés dans le service de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE.

2.2.3.1. Critères d'inclusion

Ont été inclus tous les patients portant une céphalocèle et ayant consulté au service de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE, hospitalisés et pris en charge par le personnel soignant, opérés ou non.

2.2.3.2. Critères de non inclusion

Ont été exclus de cette étude tous les patients portant une autre pathologie.

2.2.4. Logiciels utilisés

La saisie de texte, les tableaux et graphiques ont été élaborés à l'aide des logiciels Word et Excel 2010 de Microsoft.

2.2.5. Consideration éthique

La confidentialité et l'anonymat des patients ont été garantis.

III. RESULTATS

Fréquence : Au terme de notre étude, nous avons collecté 15 cas de céphalocèle sur 1622 patients consultés soit 0,92%.

3.1. Données sociodémographiques

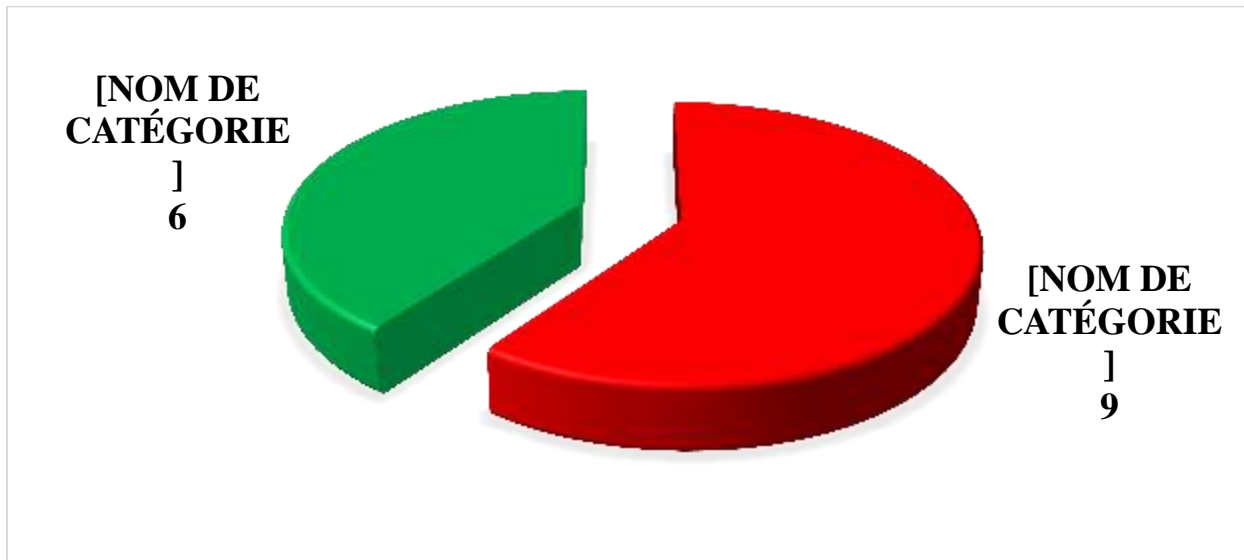


Figure 10: Répartition des patients selon le sexe

Le sexe féminin était le plus représenté avec 9 patients avec le sexe ratio de 0,6.

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

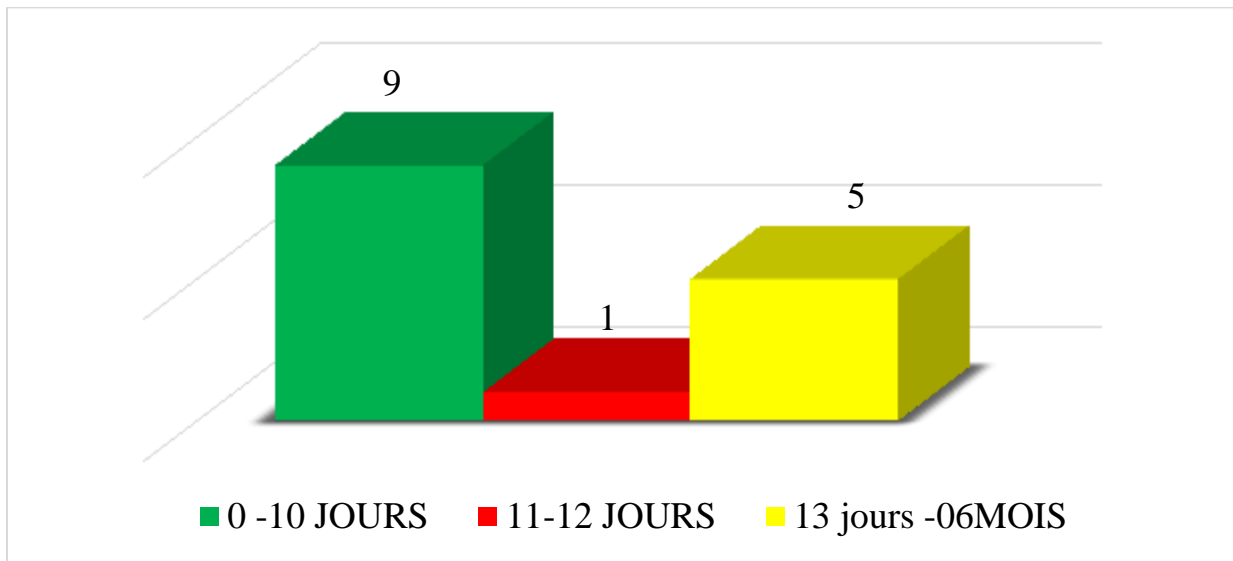


Figure 11 : Répartition des patients selon l'âge

L'âge moyen à l'admission était de **24 jours** avec des extrêmes de 1jour à 4 mois.

3.2. Données sur les parents des patients

Tableau I : Répartition des patients selon la scolarisation du père au moment de l'accouchement.

Scolarisation	Fréquence	Pourcentage
Non	9	60,0
Oui	6	40,0
Total	15	100,0

La majorité des pères des patients étaient non instruits soit **60%**.

3.2.1. Répartition des patients selon la profession du père

Profession du Père	Fréquence	Pourcentage %
Cultivateur	7	46,7
Chauffeur	1	6,7
Menuiser	1	6,7
Orpailleur	2	13
Commerçant	4	27
Total	15	100,0

Les cultivateurs étaient les plus représentés soit 46,7%.

Tableau II : Répartition des patients selon l'ethnie.

Ethnie	Fréquence	Pourcentage %
Bambara	5	33,3
Bow	1	6,7
Bozo	1	6,7
Maraka	1	6,7
Mianka	1	6,7
Mossi	1	6,7
Peulh	4	26,7
Soniké	1	6,7
Total	15	100,0

Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE

Les **Bambaras** étaient l'ethnie la plus représentée soit 33%.

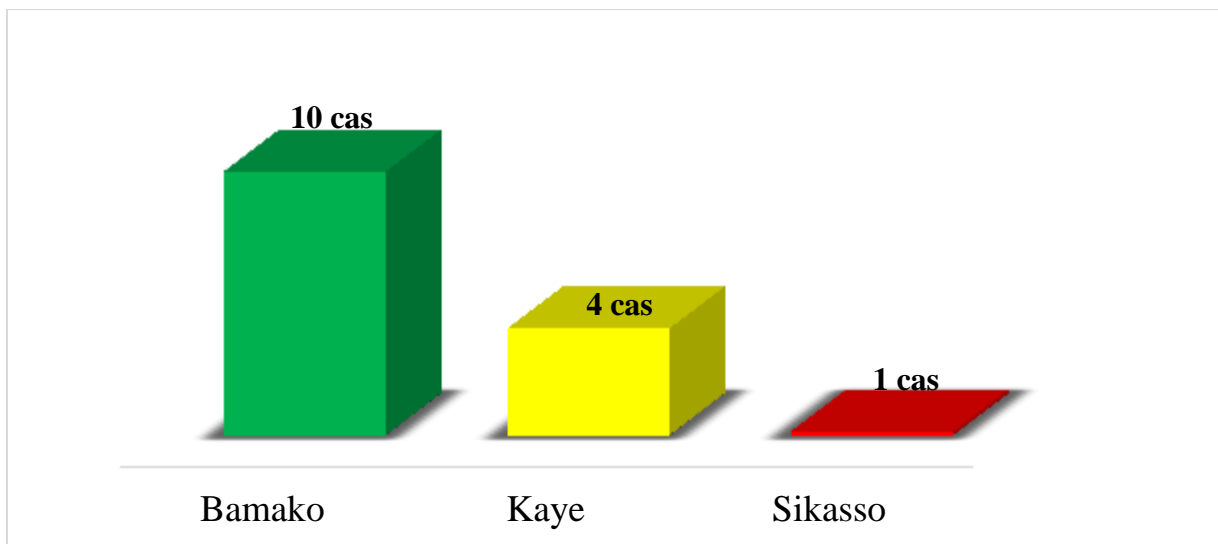


Figure 12 : Répartition des patients selon la provenance.

La ville **Bamako** était la provenance la plus représentée avec 10 cas.

Tableau III : Répartition des mères des patients selon l'âge

Age	Effectifs	Pourcentage %
<20 ans	5	33,3
21-30 ans	8	53,3
31-40 ans	2	13,3
Total	15	100,0

La tranche d'âge 21– 30 ans a été la plus représentative avec **53,3%** des cas avec un âge moyen de **24,67 ans+5,79 ans**, des extrêmes de 16 et 35 ans.

3.2.2. Répartition des mères des patients selon l'ethnie

Tableau IV : Répartition des mères des patients selon l'ethnie

Ethnie	Fréquence	Pourcentage
Bambara	9	60,0
Maraka	1	6,7
Mossi	1	6,7
Peulh	4	26,7
Total	15	100,0

Les **Bambaras** étaient l'ethnie la plus représentée soit 60%.

3.2.3. Répartition des mères des patients selon le niveau d'alphabétisation

**Tableau V : Répartition des mères des patients selon le niveau
d'alphabétisation**

Scolarisation	Fréquence	Pourcentage
Non	12	80,0
Oui	3	20,0
Total	15	100,0

80% des mères étaient non scolarisés

3.2.5 Répartition des mères selon la profession:

Dans notre étude toutes mères étaient des femmes au foyer.

3.3. Antécédents

3.3.1. Répartition des mères selon la réalisation de CPN

Nombre de CPN	Fréquence	Pourcentage
4	12	80,0
2	02	13,3
1	01	6,7
Total	15	100,0

Toutes les mères ont bénéficié d'une consultation prénatale soit 100%, dont le début du suivi était au de-là de trois mois.

3.3.2. Répartition des mères des patients selon l'âge de la grossesse

Toutes les grossesses étaient à **terme** soit **100%**.

3.3.3. Répartition des mères des patients selon la voie d'accouchement :

La voie basse fut la voie d'accouchement la plus représentée soit **86,77%**.

Tableau VI : Répartition des mères des patients selon le diagnostic de la malformation à la naissance

Diagnostic de la malformation à la naissance	Effectifs	Pourcentage%
Non	03	20,0
Oui	12	80,0
Total	15	100,0

Le diagnostic de céphalocèle avait été posé chez 80% des patients à la naissance.

Tableau VII : Répartition des patients selon l'existence de la malformation dans la fratrie.

Malformation dans la fratrie	Effectifs	Pourcentage %
Non	12	80,0
Oui	03	20,0
Total	15	100,0

A l'issue de notre étude, trois fratries avaient un antécédent de céphalocèle.

Tableau VIII : Répartition des mères des patients selon la parité

Parité	Fréquence	Pourcentage %
Primipare	13	86,7
Multipare	02	13,3
Total	15	100

Dans notre série 86,7% des mères étaient primipares.

**Tableau IX : Répartition des patients selon la notion de mariage
consanguin des parents**

Mariage consanguin	Effectifs	Pourcentage%
Oui	08	53,33
Non	07	46,67
Total	15	100,0

Dans notre série 53,33% des mariages étaient consanguins.

3.4. Examens cliniques

Tableau X : Répartition des patients selon l'état général

Etat général	Effectifs	Pourcentage %
Altéré	5	33,3
Bon	10	66,7
Total	15	100,0

Au terme de notre étude, dix des quinze patients avaient un bon état général.

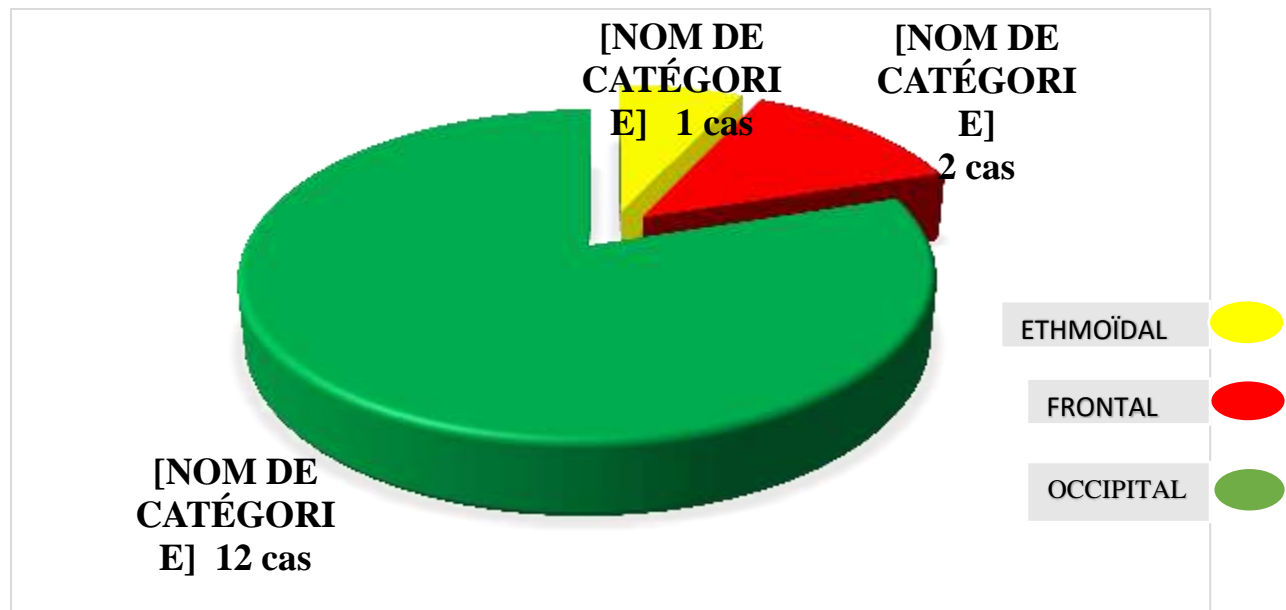
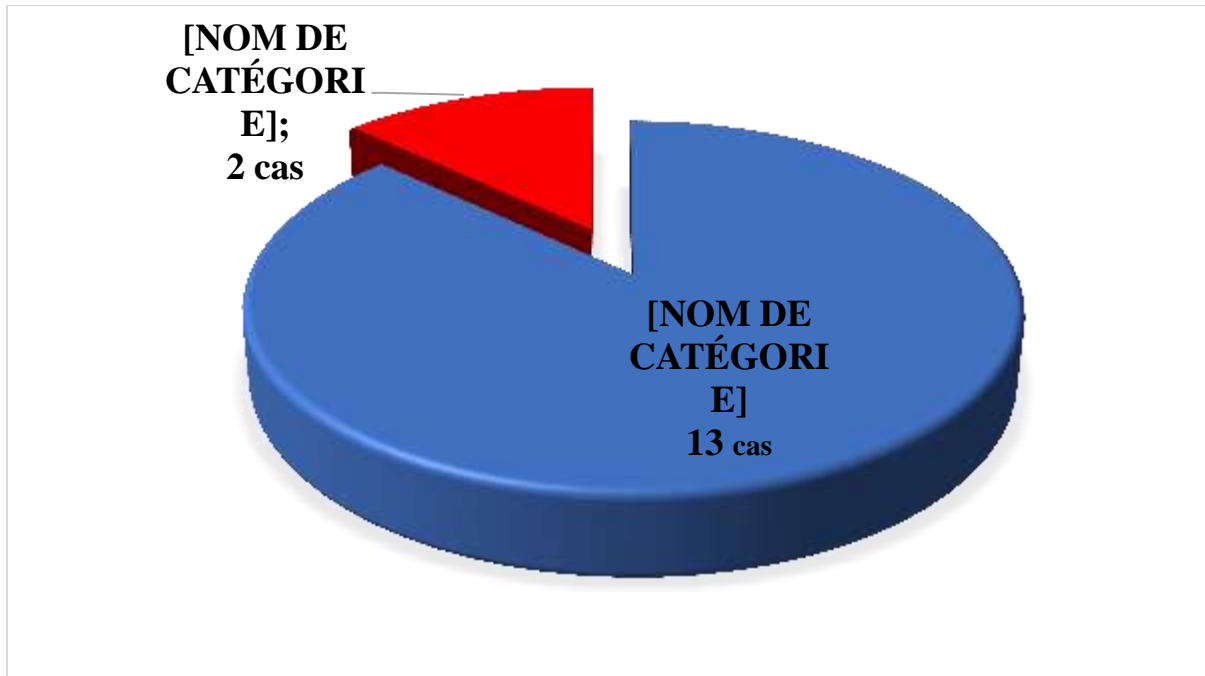


Figure 13 : Répartition des patients selon le siège de la céphalocèle.

La localisation occipitale a été retrouvée chez 12 patients soit 80%.

Figure 14 : Répartition des patients selon l'aspect des céphalocèles.



La céphalocèle était rompue chez 13 patients soit 86,66%.

Tableau XI : Répartition des patients selon la surinfection de la céphalocèle

Surinfection	Effectifs	Pourcentage %
Non	12	80,0
Oui	3	20,0
Total	15	100,0

La surinfection était présente dans 20% des cas.

Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE

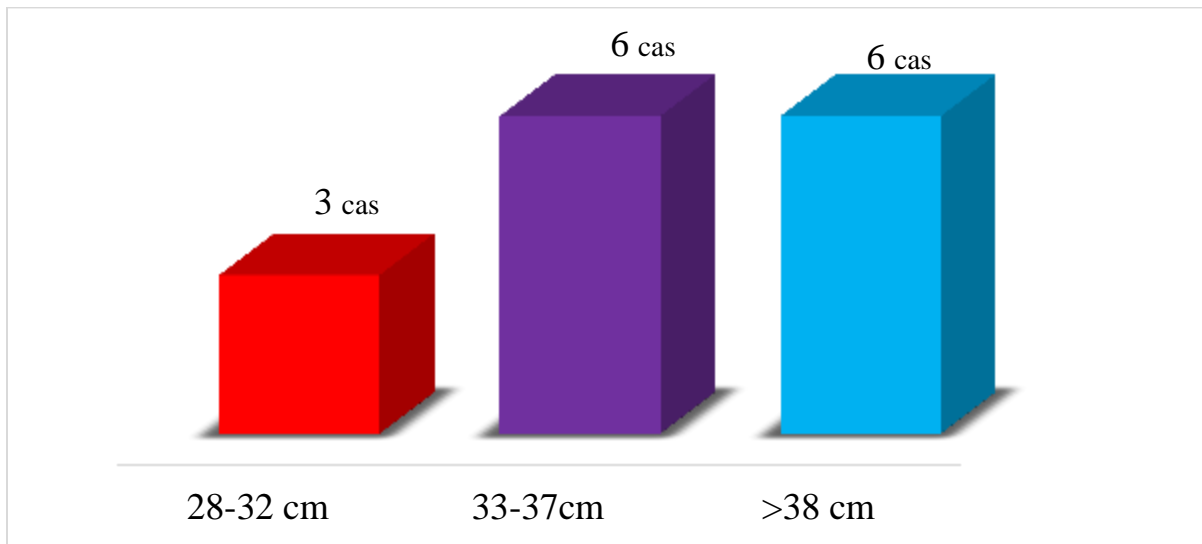


Figure 15 : Répartition des patients selon le périmètre crânien

Au terme de notre étude, six patients avaient un périmètre crânien supérieur à 38 cm soit 40% pour un normal de 35 cm.

Tableau XII : Répartition des patients selon la présence de pathologie associée

Pathologies associées	Effectifs	Pourcentage %
Non	12	80
Oui	3	20
Total	15	100

Au terme de notre étude ,3 patients avaient une pathologie associée soit 20%.
L'hydrocéphalie, l'imperforation des choanes et l'adactylie étaient les pathologies retrouvées.

Tableau XIII : Répartition des patients selon l'examen neurologique

Examen neurologique	Effectifs	Pourcentage %
Déficit moteur	2	13,33%
Troubles sensitifs	2	13,33%
Troubles sphinctériens	3	20%
Pas de troubles neurologiques	8	53%

20% des patients présentaient des troubles sphinctériens.

3.5. Examens complémentaires

Tableau XIV : Répartition des patients selon la réalisation de la TDM cérébrale.

TDM cérébrale.	Effectifs	Pourcentage
Oui	10	66,66
Non	05	23,4
Total	15	100,0

La TDM a été réalisée chez 10 patients soit 66,66%.

Il s'agissait de 8 cas d'encéphalocèles et 2 cas de méningoencéphalocèles.

La mensuration du défaut osseux n'as pas été rapportée.

3.6. Aspects thérapeutiques

Tableau XV : Répartition des patients selon les médicaments utilisés

Médicaments utilisés	Effectifs	Pourcentage %
Antibiotique	15	100
Antalgique	15	100
Vit-k	6	40
Antiseptique	5	33,33

Tous les malades (100%) ont bénéficié d'antalgique et d'antibiotique.

Tableau XVI : Répartition des patients selon le traitement chirurgical

Traitement chirurgical	Effectifs	Pourcentage %
Non	01	6,7
Oui	14	93,3
Total	15	100

Le traitement a été chirurgical chez 93,3% des patients.

L'abord chirurgical était par voie externe direct dans tous les cas.

L'intervention chirurgicale réalisée sous anesthésie général, elle s'est déroulée selon les étapes suivantes :

- Décubitus ventral ou dorsal selon la localisation du défaut.
- Incision autour de la masse en préservant le maximum de peau saine.
- Dissection soigneuse et progressive des adhérences entre la dure mère et la peau jusqu'à faire le tour de la masse.
- Ouverture de la dure mère, exploration et excision du tissu dysgénésique avec hémostase
- Suture dure-mérienne par double surjet.
- Fermeture cutanée.

3.7. Evolution post chirurgie

Tableau XVII : Répartition des patients selon l'évolution

Evolution	Effectifs	Pourcentage %
Décès	3	20
Favorable	12	80
Total	15	100

L'évolution était favorable chez 80% des patients et 20% sont décédés.

Ces décès ont concerné trois patients en post opératoire.

Tableau XVIII: Répartition des patients selon la durée totale d'hospitalisation

Durée d'hospitalisation (jours)	Effectifs	Pourcentage %
0-5	3	20
6-11	6	40
>11	6	40
Total	15	100

Plus de la moitié (60%) de nos patients ont eu une durée d'hospitalisation inférieur à 11 jours.

3.8. Etudes analytiques

Tableau XIX : répartition des patients selon le sexe et la rupture de membrane.

Sexe	Rupture de la membrane		Total
	Non	Oui	
Féminin	7	2	9
Masculin	5	1	6
Total	12	3	15

$\text{Khi-2}=0,069 \quad \text{ddl}=1 \quad \text{X}^2_{\text{seuil}}=3,84$

Nous n'avons pas trouvé une relation statistiquement significative entre le sexe et la rupture de membrane ($P < 0,90$).

Tableau XX : Répartition des patients selon la voie d'accouchement et la rupture de membrane

Voie d'accouchement	Rupture de la membrane		Total
	Non	Oui	
Césarienne	2	0	2
Voie basse	10	3	13
Total	12	3	15

$\text{Khi-2}=0,577 \quad \text{ddl}=1 \quad \text{X}^2_{\text{seuil}}=3,84$

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

Nous n'avons pas trouvé une relation statistiquement significative entre la voie d'accouchement et la rupture de membrane ($P < 0,50$)

IV. COMMENTAIRES ET DISCUSSION

4.1. Méthodologie :

Nous avons réalisé une étude prospective allant du 02 Juillet 2019 au 02 Juillet 2020.

4.2. Epidémiologie

Les encéphalocèles ou céphalocèles (ou cranium bifida) sont des malformations dysraphiques congénitales résultant d'un défaut de fermeture du tube neural à l'extrémité crâniale au stade embryonnaire (24^{ème} – 26^{ème} jour) [37]. La localisation des céphalocèles est le plus souvent postérieure (os occipital et pariétal). Ces malformations peuvent concerner, dans de rares cas, la fosse cérébrale antérieure. L'étude de ces malformations est justifiée par leur fréquence relative dans les pays en voie de développement [38] [39] .

Notre étude a porté sur 15 cas de céphalocèles sur 1622 patients consultés représentant 3,3% des consultations ; 9,7% de malformations et 8,9% des opérés. Les céphalocèles occipitals ont représenté 60% des cas, suivi de céphalocèles frontales et ethmoïdales avec 13,3% chacun.

L'incidence générale des céphalocèles est estimée entre 0,8 et 3/10.000 naissances d'enfants vivants [40] ; il se pourrait cependant qu'elle soit plus élevée puisque 70% des céphalocèles sont à l'origine d'avortements spontanés [41] . La répartition des lésions varie en fonction de la géographie et de la race. Les céphalocèles antérieures sont le plus souvent observées en Asie du

Sud Est où leur incidence oscille entre 1/3000 et 1/10.000 naissances d'enfants vivants. Elles sont peu observées dans les populations d'Amérique du Nord où leur incidence est de 1/35.000 enfants vivants [40] . Cette constatation est aussi faite dans les populations d'Europe, du Moyen Orient et d'Afrique [42] .

Au Burkina, Kabré et al ont noté 50 cas en 5 ans [43] , au Niger, Sani et al ont rapporté 44 cas en 3 ans à Zinder [38] et 161 cas en 9 ans à Niamey selon l'étude de Sanoussi S et al [44] .

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

4.3. Caractéristiques sociodémographiques

✓ Sexe

Dans notre étude le sexe féminin avait représenté 60% des cas avec un sexe ratio de 0,66. Ce résultat est comparable à celui de Diallo [14] qui avait trouvé une prédominance féminine dans 75% des cas avec un sex-ratio de 0,33, dans son étude sur la prise en charge des céphalocèles occipitales en 2012 au Mali. BA [45] a trouvé un sex-ratio à 1. Simpson [46]), David [47] et Suwanwela [48] avaient trouvé un sex-ratio égal à 0,5.

D'après une étude cas-témoins de 31 encéphalocèles occipitales faite à Téhéran (Iran) entre août 2006 et août 2007 une nette prédominance féminine a été constatée (20 filles et 11 garçons) [49] .La plupart des études montre une prédominance des anomalies de formation du tube neural dans le sexe féminin, spécialement pour les formes graves.la littérature n'apporte d'explication scientifique à ce phénomène [50] .

Pour les encéphalocèles, Selon la littérature, il existerait un lien entre la localisations occipitales et le sexe féminin [51] , [52] , [53] . Par contre, le masculin prédominant dans les formes antérieures [54] .

✓ **Age des enfants**

L'âge moyen des patients était de 24 jours dans notre série avec des extrêmes de 1 à 4 mois. Ces résultats montrent un grand retard dans la prise en charge des patients qui doit se faire dans les 72 heures suivant leur naissance. Cette situation est également connue dans les pays de la sous-région Ouest-Africaine.

En effet en Côte d'Ivoire, Ouattara. et al [55] dans leur étude, affirmaient ceci : « aucun patient n'a été reçu avant la 6^{ème} heure de vie, par contre 61 cas ont été enregistrés dans la première semaine, et 70 cas après la première semaine ». A Dakar, Kabré.[56] était parvenu à la même conclusion, « la majorité des enfants sont vus au cours du premier mois de la vie ».Ce retard à la consultation compromet la pratique du principe de l'intervention précoce suggéré par Lorber. [57] et expose les patients à des complications. A notre avis, cette consultation tardive pourrait s'expliquer par l'éloignement du seul centre spécialisé, et le fait que certains agents de santé et les parents des patients ignorent les aspects de la malformation (malformation neurochirurgicale en apparence banale mais avec possibilité de graves complications...).

✓ **Age maternel**

L'âge maternel moyen était de 24,67 ans. Suwanwela [48] avait trouvé 17,2 ans. Le risque d'encéphalocèle serait élevé chez les mères de moins de 19 ans et chez les mamans de plus de 40 ans. Le jeune âge maternel et la multiparité sont aussi associé aux anomalies du tube neural selon Mohanty et al [59] . Dans une étude rapportée par Wen [60] , 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 -29 ans.

4.4. Facteurs de risque :

✓ Parité

Dans notre étude, 86,7% des mères étaient primipares. Diallo [14] avait trouvé 12,5% des mères multipares dans son étude. Si la plus grande fréquence porte sur le 1er enfant du couple ; ceci n'est pas admise par tous, il semble par contre exister une plus faible prévalence sur le 2^{ème} enfant [50] .

✓ Consanguinité

La transmission des tares est classique, elle s'accroît surtout dans les mariages consanguins. Notre étude a permis de retrouver 53,33% des mariages consanguins. Ce résultat est proche de Diallo [14] qui avait trouvé 62,5% mais diffère de ceux de BA [45] , Sanoussi [61] , Suwanwela [48] et David [47] qui avaient 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 et constitue un facteur de risque.

✓ Les mauvaises conditions de vie :

Dans notre étude les cultivateurs et les ménagères étaient de milieu socio-économique défavorable. Elle avait concerné toute les mères sept des quinze parents. Le rôle du statut socio-économique bas a été mis en évidence dans certaines séries [46], [64], sans doute par le biais de la malnutrition. Les céphalocèles dans notre série survenaient dans les populations à bas niveau socio-économique. Leur incidence semble ainsi être liée aux conditions de vie délétères ; telles les déséquilibres nutritionnels [22].

✓ Consultation prénatale : (CPN)

Dans notre série, 93,33% des mères avaient effectué une CPN dans les centres de santé communautaire. Diallo [14] avait trouvé dans 6 cas, soit 75% des

mères n'ont pas fait de CPN. Cette différence pourrait expliquer par l'aboutissement des campagnes de sensibilisation menées sur l'importance des CPN. Ceci pourrait s'expliquer par l'illettrisme et le niveau socio-economique faible de la plupart des parents

✓ **Terme de la grossesse**

Dans notre série toutes les grossesses ont été menées à terme et parmi elles, 46,7% des mères avaient 40 SA. Ce résultat est proche de celui de Suwanwela [48] et de Diallo [14] qui avaient trouvé respectivement 93,16% et 100 % des grossesses à terme.

4.5. Signes cliniques

Dans notre étude, 80% des patients présentaient des douleurs.

Notre résultat est comparable à celui de Diallo [14] qui a trouvé la douleur dans 75% des cas. 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.

4.6. Examens complémentaires

Au terme de notre examen clinique la TDM avait été réalisée chez 10 patients. Cela peut être expliquée par le faible revenu des parents et que la TDM est l'examen de première intention dans notre contexte du fait de sa disponibilité et de son coût élevé par rapport à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui est l'examen de référence.

4.7. Pathologies associées

Dans notre série nous avons enregistré 3 cas de pathologies (L'hydrocéphalie, l'imperforation des choanes et l'adactylie) associées au céphalocèle soit 20%.

Ce résultat est comparable à ceux de BA [45] qui a trouvé 18,75% d'hydrocéphalie et 6,2% de microcéphalie associé au céphalocèle. David [47] avait noté l'hydrocéphalie et la microcéphalie dans 15% des cas. Suwanwela [48] a rapporté 23,60% d'hydrocéphalie associée au céphalocèle. Par contre Diallo. [14] n'avait enregistré aucun cas de pathologie associée.

Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que dans notre étude, les explorations visant à rechercher les pathologies associées n'étaient pas poussées.

4.8. Traitement

La prise en charge fut chirurgicale. Il a été réalisé dans 93,3% des cas dans notre étude. Ce taux est similaire à ceux retrouvés par BA [45] et Diallo . [14] qui sont respectivement 93,75% et 87,5%. Sanoussi [61] et de Mobogunje [63] qui avaient noté le traitement chirurgical dans respectivement : 49,35% et 26% des cas.

La cure de l'encephalocèle réalisée à la phase initiale de la prise en charge, à laquelle fera suite une longue série de mesures thérapeutiques multidisciplinaires dans les formes graves de la maladie.

La cure de l'encephalocèle a été précoce chez deux de nos patients, retardée chez douze patients. Ce retard était en grande partie lié à un certain nombre de problèmes qui entravaient l'application du principe de la cure immédiate de la malformation suggérée dans la littérature [57] . Ses problèmes étaient entre autres : le manque de moyen pour la réalisation des examens complémentaires; la consultation tardive; la surinfection et le coût élevé du traitement chirurgicale de la maladie.

4.9. Durée moyenne d'hospitalisation :

La durée d'hospitalisation inférieure à 11 jours dans 60% des cas. Ce résultat est proche de celui de Diallo. [14] qui avait trouvé 4 jours par contre 24,41 jours dans l'étude de Suwanwela [48] . Tout retard dans la prise en charge de la maladie rallonge la durée d'hospitalisation.

4.10. Évolution

L'évolution a été favorable dans 80% des cas dans notre étude, ce résultat est proche de celui de Diallo. [14] qui avait trouvé 87,5% et de BA [45] qui avait trouvé 81,21%. Dans la série de LO [1] , l'évolution à 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.

Ainsi, les facteurs pronostiques 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 [64] .

4.11. Mortalité

Dans notre étude le taux de mortalité était de 20%. Ce résultat est proche de celui de de Brown [65] et de Suwanwela [48] qui avaient trouvés respectivement : 29%, et 22,36%. Diallo. [14] et BA [45] avaient noté 12,5 %, et 6,25%. Cette différence pourrait s'expliquer par la taille de l'échantillon.

CONCLUSION

Les céphalocèles restent peu décrites en Afrique. Son diagnostic anténatal n'est pas développé dans nos pays. Sa prise en charge onéreuse nécessite un plateau technique multidisciplinaire. Une meilleure analyse morphologique nécessite

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

des examens neurologiques rigoureux, tomodensitométriques 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.

RECOMMANDATIONS

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

Aux autorités administratives et politiques

- La dotation du Service de Neurochirurgie d'un bloc opératoire répondant aux normes internationales.
- La formation continue de personnel non spécialisés dans les pathologies neurochirurgicales sur la détection précoce et la prise en charge.
- La réduction du coût des examens complémentaires au CHU GT.
- La mise en place d'un cadre d'échange sur les pathologies congénitales de l'enfant.

Au personnel soignant

- La référence rapide de tous les cas de céphalocèle en neurochirurgie.
- Le renforcement de la collaboration entre les personnels dans la référence vers les services indiqués.
- La formation des personnels paramédicaux à la gestion des cas de céphalocèles dès la naissance.

A la population

- La sensibilisation des populations sur le bienfondé des consultations prénatales régulières.
- La sensibilisation de la population sur les dangers liés au mariage consanguin.
- La Prise de conscience de la population face au danger du mariage consanguin sur la survenue des pathologies malformatives de l'enfant.

REFERENCES

1. LO BW, KULKARNI AV, RUTKA JT, JEA A, DRAKE JM, LAMBERTIPASCULLI M, DIRKS PB, THABANE L. Clinical predictors of developmental outcome in patients with cephaloceles J Neurosurgeon Pediatrics 2008 ; 2(4): 254-7.
2. WEN S, ETHEN M, LANGLOIS PH, MITCHELL LE. Prevalence of encephalocele in Texas, 1999-2002. Childs Nerv Syst. 1996; 12(9):540-50.
3. LORBER J, SCHOFIELD JK. The prognosis of occipital encéphalocèle. Z Kinderchir Grenzgeb. 1979; 28(4):347-51.
4. TSUCHIDA T, OKADA K, UEKI K. The prognosis of encephaloceles author s transl No Shinkei Geka. 1981; 9(2): 143-50.
5. KOTIL K, KILINC B, BILGE T. Diagnosis and management of large occipitocervical cephaloceles: a 10- year experience. Pediatrics Neurosurg. 2008; 44(3): 193-8.
6. TEKKOK IH. Triple neural tube defect – cranium bifideum with rostral tube in humans. Child s Nerv Syst. 2005; 21; 331-335.
7. 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.
8. RAJA RA, QURESHI AA, MEMON AR, ALI H, DEV V. Pattern of encephaloceles: a case series. J Ayub Med Coll Abbottabad. 2008; 20 (1):1258.
9. ROBERT L. MC LAURIN. Encephalocele and cranium bifium. Hand book of clinical neurology malformations 1987 .Vol 6(50).
10. ROSANO A, SMITHELLS D, CACCIANI L, BOTTING B, CASTILLA E, CORNEL M, ERICKSON D, GOUJARD J, IRGEN L, MERLOB P, ROBERT E, SIFFEL C, STOLLIC, 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.

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

11. MOHANTY A, BISWAS A, REDDY M, KOLLURI S. Expensive cranioplasty for massive occipital encephalocele. Childs Nerv Syst. 2006; 22(9): 1170-6. 11.
12. BA MC, LYBA A, HOSSINI A, THIAM AB, NDOYE N, DIALLO O, BADIANE SB, SAKHO Y Céphalocèles occipitales: Mali Médical 2007.
13. SOW M, ALLIEZ B, TRANIER J, GUEYE M, SAINTE-ROSE C. Encephaloceles occipitales : considérations embryologiques et traitement chirurgical. Bull. Soc. Med. Afr. Nre Lgue Frse. 1977; 22:96-99.
14. Diallo D. Prise en charge des cephaloceles occipitales dans le service d'ortho-traumatologie et de neurochirurgie du chu gabriel toure. These de medecine ; Bamako 2012 ; N°77 ; p137.
15. Mariko D. Aspects épidémiologiques ; cliniques et thérapeutiques du spina bifida dans le service de Neurochirurgie du CHU Gabriel TOURE. Faculté de médecine de Bamako; these de médecine.2019; 131p.
16. SPENCE & MASON. Anatomie et physiologie, une approche intégrée. Éditions du Renouveau pédagogique inc., Montréal 1983, 855 p.
17. KAHLE W., LEONHARDT H, PLATZER W. Anatomie appareil locomoteur, Flammarion Médecine Science P312- 356.
18. SUWANWELA C. Geographical distribution of frontoethmoidal encephalomeningocele. Br J Prev Soc Med 1972; 26: 193-198.
19. Thu A, Kyu H. Epidemiology of fronto-ethmoidal encephalomeningocele in Burma. Journal of epidemiology and community health, 1984;38:89-98.
21. Bouaita, T. Selmane, O. Ioualalen L'endoscopie dans la chirurgie des méningo-encéphalocèles fronto-ethmoïdales Neurochirurgie, Volume 60, Issue 6, December 2014, Page 354.
22. Carsin NB, Ferré JC, Rohou T, Pasnicu A, Biraben A, Pasqualini E, Gauvrit JY. Encéphalocèle, une cause rare d'épilepsie. Neurochirurgie 2005. 18. 1547-1549.
23. Waldo S, Renato X, Amy EW, Francisco S, Pilar MT. Fetal magnetic resonance imaging and three-dimensional ultrasound in clinical practice:

Applications in prenatal diagnosis. *Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology* 26 (2012) 593–624.

24. Sing-Ling Liao, Pei-Yin Tsai, Yueh-Chin Cheng, Chiung-Hsin Chang, Huei-Chen Ko, Fong-Ming Chang Prenatal Diagnosis of Fetal Encephalocele Using Three-dimensional Ultrasound *Journal of Medical Ultrasound*, Volume 20, Issue 3, September 2012, Pages 150-154.
25. Meng-Fai K, Huei-Shyong W, Ming-Ting C. Sincipital encephalocele mismanaged as a facial hemangioma. *pediatric neurology*. 2002 ; Vol. 26 No. 5 :408-410.
26. Borowski D, Wegrzyn P, Bartkowiak R. First trimester diagnosis of encephalocele, report of two cases and review of the literature. *Ginekol Pol* 2011;82:700-704.
27. Ahmad FU, Mahapatra AK. Neural tube defects at separate sites: further evidence in support of multi-site closure of the neural tube in humans. *Surgical Neurology* (2009); 71: 353-356.
28. Narcisse P Les encéphalocèles et les méningocèles occipitales en Bretagne : étude génétique et épidémiologique. Thèse Méd, université de Rennes ; 1987 ; n°162.
29. Connor S.E.J. Imaging of skull-base cephalocoeles and cerebrospinal fluid leaks. *Clinical Radiology* 65 (2010) 832-841.
30. A. Messaoud, H. El Mhabrech, A. Zrig, S. Yahyaoui, A. Ben Salem, R. Brahem, A. Kraiem, C.H. Hafsa. Le tube neural foetal : du normal au pathologique *Journal of Neuroradiology*, Volume 41, Issue 1, March 2014, Page 38.
31. Pernot P, Gueye M, Massoni F, Ducolombier A. Les céphalocèles. Résultats thérapeutiques à propos d'une série de 63 cas. *Médecine et armées*, 1986, Vol 14, N°7 : 559-563.
32. BA M, Hossini A, Diallo O, Thiami AB, Ndoeye Y, SakhoY, Badiane SB. Les céphalocèles occipitales : à propos de 16 cas. *Mali Médical* 2007 TXXII ; N° 2.

33. Woodworth B, Schlosser RJ. Endoscopic repair of a congenital intranasal encephalocele in a 23 months old infant. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2005) 69, 1007-1009.
34. Mahapatra AK, Agrawal D. Anterior encephaloceles : a series of 103 cases over 32 years. *Journal of Neuroscience* 13 (2006) 536-539.
35. Kanowitz ST, Bernstein JM. Pediatric meningoencephaloceles and nasal obstruction: a case for endoscopic repair. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2006) 70, 2087-2092.
36. Nishizawa S, Ohta S, Yamaguchi M. Encephalocele in the ethmoid sinus presenting as a massive intracerebral hemorrhage after a “polypectomy”: a case report. *American Journal of Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery* 26 (2005) 67-70.
37. Hoving EW, Vermeij-Keers C. Frontoethmoidal encephaloceles, a study of their pathogenesis. *Pediatr Neurosurg.* 1997;27:246–56.
38. Rabiou S , Oumarou H , Harissou A , Magagi A, Maazou H. (2016). Caractéristiques épidémiologiques, cliniques et pronostiques des encéphalocèles opérées à l’Hôpital National de Zinder. *Annales de l’Université Abdou Moumouni de Niamey, Tome XXI, 2016 Série A : Sciences exactes, naturelles, agronomiques et de la santé.* ISSN: 1859-5014. Tome XXI-A, vol.2. 48-54.
39. Zabsonre DS, Lankoande H, Zoungrana/Ouattara CFC, Thiombiano A, Ouedraogo S, Sanou A, Yameogo P, Kaboret-Douamba SJE, Kabre A. Association of Hydrocephalus with Neural Tube Defect: Our Experience with the Surgical Treatment in One or in Two Operative Stages (on Separate Days). *Pediatr Neurosurg.* 2018 Dec 5:1-5. doi: 10.1159/000494562.
40. JIMENEZ D F, BARONE C M. Encephalocle, Meningoceles and Dermal Sinuses. In *Principals and Practice of Pediatric Neurosurgery* edited by Albright A L, Pollack I F, Adelson P D Thieme 2nd edition 2008 pp 233-253.
41. RUTKA J, CARLOTTI C, INATOSCA Encephaloceles in Winn HR (ed): *Youmans Neurological Surgery*, 5th edition. Philadelphia: WB Saunders 2004 pp 3198-3213.

42. WARF B C, STAGNO V, MUGAMBA Encephalocèle in Uganda: ethnic distinctions in lesion location, endoscopic management of hydrocephalus, and survival in 110 consecutive children. *J Neurosurg Pediatrics* 2011; 7: 88-93.
43. Kabré A, Zabsonre DS, Sanou A, Bako Y. The cephaloceles: A clinical, epidemiological and therapeutic study of 50 cases. *Neurochirurgie* 61(4) · June 2015. DOI: 10.1016/j.neuchi.2015.03.011.
44. Sanoussi S., Chaibou M S, Bawa M., Kelani A., Rabiou M.S. Encéphalocèle occipitale : aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques : à propos de 161 cas opérés en 9 ans à l'hôpital national de Niamey. *African Journal of Neurological Sciences* 2009 - Vol. 28, No 1.
45. BA MC, LYBA A, HOSSINI A, THIAM AB, NDOYE N, DIALLO O, BADIANE SB, SAKHO Céphalocèles occipitals: *Mali Médical* 2007 Hôpital Fann-Dakar-Sénégal .
46. SIMPSON DA, DAVID JD, WHITE J. Cephaloceles: treatment, outcome and antenatal diagnosis. *Neurosurgery*. 1984; 15:14-21.
47. DAVID J, DAVIC AC. Encephaloceles: classification, pathology and management. *World. J. Surg.* 1989; 13: 349-357.
48. SUWANWELA C. Geographical distribution of frontoethmoidal encephalomeningocele. *Br J Prev Soc Med* 1972; 26: 193-198.
49. Dadmehr M, Nejat F, El Khashab M, Ansari S, Baradaran N, Ertiaei A, Bateni F. Risk factors associated with occipital encephalocèle: a case-control study. *J Neurosurg Pediatrics* 3: 534-537, 2009.
50. Aubard Y, Piver P, Chinchilla AM, Baudet JH. Folate et tube neural. *Gynecol Obstet Biol Reprod* 1997 ; 26 : 576-584.
51. Narcisse P Les encéphalocèles et les méningocèles occipitales en Bretagne : étude génétique et épidémiologique Thèse Méd, université de Rennes ; 1987 ; n°162.
52. Rojas L, Melvin JJ, Faerber EN, Valencia I. Anterior encephalocèle associated with subependymal nodular heterotopia, cortical dysplasia and

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

- epilepsy: case report and review of literatura. European Journal of Paediatric Neurology 10 (2006) 227-229.
53. Walia B, Bhargava BP, Sandhu K. Giant occipital encephalocele. MJAFI, Vol 61, No 3, 2005.
 54. Czech T., Reinprecht A., MatulaCh, Svoboda H, Vorkapic P. Cephaloceles-experience with 42 patients. Acta Neurochir (Wien) (1995) 134: 125-129.
 55. Ouattara O., Dieth A. , Kouame B., Moh N., Dick R., Da silva-anoma S. Aguehoude C., Roux C.. Les myéломéningocèles en Afrique : cas de la cote d'ivoire Médecine d'Afrique noire : 1997, 44 (7) 402-404.
 56. Kabré A: Notre expérience du Spina bifida; à propos de 211cas; perspectives de prévention ; Université Cheikh Anta Diop de DAKAR; 1989.
 57. Lorber J Early results of selective treatment of spina bifida cystica British Medical Journal, 1973, 4, 201-204.
 58. Elwood J M and McBride M L. Contrasting effects of maternal fertility and birth rank on the occurrence of neural tube defects Epidemiol Community Health. 1979 March; 33(1): 78-83.
 59. MOHANTY A, BISWAS A, REDDY M, KOLLURI S. Expensive cranioplasty for massive occipital encephalocele. Childs Nerv Syst. 2006; 22(9): 1170-6.
 60. WEN S, ETHEN M, LANGLOIS PH, MITCHELL LE. Prevalence of encephalocele in Texas, 1999-2002. Childs Nerv Syst. 1996 ; 12(9):540-50.
 61. SANOUSSI S, GAMATIE Y, KELANI A, SBAI C, ABARCHI H, BAZIRA L. Les malformations du tube neural au Niger : plaidoyer pour le traitement preventif par l'acide folique en période périconceptionnelle. Médecine Afrique Noire, dec 2001 tome 48-N 12 : 509-515.
 62. MABOGUNJE OA. Cranium bifidum in norther Nigeria. Childs Nerv syst. 1990; 6(2): 95-8.

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

63. 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.
64. MAN DW, FORREST DM. The prognosis of occipital encephalocèles: experience of 46 cases. Z. Kinderchir. 1982; 37: 158-160.
65. BROWM MS, SHERIDAN PM. Outlook for the child with encephalocèle. Pediatrics. 1992 Dec; 90(6):914-9.

ANNEXES

Fiche signalétique

Nom : OUATTARA

Prénom : Dramane

Email : Leouatt56@gmail.fr

Pays d'origine : Mali

Année universitaire : 2020 -2021

Ville de soutenance : Bamako

Titre de la thèse: Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la FMOS de Bamako

Secteur d'intérêt: Neurochirurgie ; Neonatologie; Gynécologie

Résumé:

Il s'agissait d'une étude prospective de juillet 2019 à juillet 2020 au service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE

Au cours notre étude nous avons noté une prédominance féminine avec 60% des cas. Le sexe ratio était de 0,66. L'âge moyen de nos patients était de 24 jours avec les extrêmes allant de 1jour à 4 mois. La tranche d'âge des mères la plus retrouvée était de 21– 30 ans et 80% d'entre elle étaient non scolarisées.

La totalité des mères ont bénéficiées d'une consultation prénatale soit 100%.

Le début du suivie était au de-là de trois mois. Les grossesses étaient à terme dans 100% des cas dont 86,7% des mamans étaient primipares. Le mariage consanguin était retrouvé dans 53,33% des cas. Le diagnostic de l'encéphalocèle a été posé chez 80% des patients à la naissance. La localisation était occipitale dans 80% et un périmètre crânien supérieur à 38 cm dans 40%.

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

Trois (3) patients avaient une pathologie associée soit 20% à savoir l'hydrocéphalie, l'imperforation des choanes et l'adactylie. La TDM cérébrale a été réalisé chez 10 patients soit 66,66%. Le traitement a été chirurgical chez 93,3% des patients. L'évolution était favorable chez 80% des nourrissons et 20% sont décédés

Mots clés: Céphalocèles – Neurochirurgie- Prise en charge - Mali

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

Abstract:

This was a prospective study from July 2019 to July 2020 in the Neurosurgery department of the Gabriel TOURE University Hospital Center

During our study we noted a female predominance or 60% of cases with the sex ratio of 2/3. The average age of our patients at admission was 24 days with extremes ranging from 1 day to 4 months. The age range of mothers most found was 21–30 years with a rate of 53.3% of cases with a mean age of 24.67 years + 5.79 years, extremes of 16 and 35 years and 80 % were out of school.

Almost all of the mothers benefited from an antenatal consultation, in 100%, of which the start of follow-up was after three months and the pregnancies were at term in 100% of cases. With 86.7% were first-time mothers. Consanguineous marriage was found in 53.33% of cases. 80% of infants were diagnosed with encephalocele at birth. The localization was occipital in 80% and a cranial perimeter greater than 38 cm in 40%. Three (3) patients had an associated malformation, in 20%, namely hydrocephalus, imperforate of choanal and adactyly. cerebral CT was performed in 10 patients, is 66.66%. Treatment was surgical in 93.3% of patients. The outcome was favorable in 80% of infants and 20% died

Keywords: Cephaloceles - Neurosurgery – Management - Mali

ICONOGRAPHIE



Encéphalocèle occipital non rompue



Résection du masse herniée



Fermeture de la dure-mère
surjet simple



Suture du plan cutané en

Figure 16 : Encéphalocèle occipitale



Figure 17 : Encéphalocèle naso-éthmoidale en pré et post-opératoire

**Prise en charge des céphalocèles dans le service de Neurochirurgie du Centre
Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE**

Si OUI type

3. Examen clinique

❖ Etat général : conservé / altéré

❖ Diagnostic de l'encephalocèle

• Siege :

• Aspect :

• Nature :

• Rupture : OUI/ NON

• SURINFECTION : OUI / NON

PC :

Malformation associées :

❖ EXAMEN NEUROLOGIQUE

• DEFICIT MOTEUR : OUI / NON

• TROUBLES SENSITIF : OUI/ NON

• TROUBLES SPHINCTERIENS : OUI/ NON

4. EXAMEN PARACLINIQUE

❖ TDM

➤ VOLUME :

➤ Siege :

➤ Contenu :

➤ Hydrocéphalie :

❖ IRM

➤ VOLUME :

➤ Siege :

➤ Continu :

➤ Hydrocéphalie :

➤ Autres malformation cérébrale :

❖ ETF :

➤ HYDROCEPHALIE :

➤ Malformation :

❖ Bilan biologique :

SERMENT D'HIPPOCRATE

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 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 la 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 !!!