

كلية الطب والصيدلة وطب الأسنان
FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET DE MÉDECINE DENTAIRE



جامعة سيدي محمد بن عبد الله - فاس
UNIVERSITÉ SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH DE FES

Année 2022

Thèse N° 042/22

ETUDE DE SPINA BIFIDA DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE PÉDIATRIQUE CHU-FES (À-propos 202 cas)

THESE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 08/02/2022

PAR

Mlle. BIYOUN MARWA

Née le 03 Decembre 1996 à Boulmane

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

**Spina bifida – Hydrocéphalie – Tomodensitométrie – Dérivation ventriculo-Péritonéale
Troubles neurologiques**

JURY

M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... PRÉSIDENT
Professeur de Chirurgie pédiatrique

M. KHATTALA KHALID..... RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie pédiatrique

Mme. CHAOUKI SANA.....
Professeur de Pédiatrie

M. BENZAGMOUT MOHAMMED.....
Professeur de Neurochirurgie

M. MAHMOUDI ABDELHALIM
Professeur Agrégé de Chirurgie pédiatrique

JUGES

TABLE DE MATIERE

LISTE DES ABREVIATIONS.....	8
LISTE DES FIGURES ET DES IMAGES.....	9
LISTE DES GRAPHIQUES :	11
LISTE DES TABLEAUX... ..	12
INTRODUCTION... ..	14
OBJECTIFS.....	17
I. Objectif général.....	17
II. Objectifs spécifiques.....	17
GENERALITES.....	18
I. Définition.....	18
II. Embryologie normale.....	18
1. Période prénatale.....	18
2. Embryogenèse de la moelle épinière.....	18
2.1. La gastrulation.....	18
2.2. Neurulation primaire.....	19
2.3. Neurulation secondaire... ..	22
3. Embryogenèse des méninges.....	22
4. Embryogenèse du rachis.....	22
III. Embryopathologie.....	23
1. Défaut de fermeture du tube neural.....	24
2. Défaut d'ascension de la moelle épinière... .	24
IV. Forme anatomoclinique.....	26
1. Spina bifida aperta ou myéloméningocèle.....	26
2. Spina bifida cystica ou méningocèle.....	27
3. Spina bifida occulta.....	27
4. Dysraphisme sans masse sous cutanée.....	27
5. Autres dysraphisme avec masse sous cutanée.....	27

V. Conséquences.....	28
1- Conséquences sus jacente.....	28
1.1. L'hydrocéphalie.....	28
1.2. Malformation d'Arnold Chiari type 2.....	28
1.3. Troubles oculaires.....	32
2- Conséquences sous-jacentes.....	33
2.1. Les troubles moteurs et sensitifs.....	33
2.2. Les déformations orthopédiques associées au SB.....	35
2.3. Les troubles vésico sphinctériens associés au SB.....	38
2.4. Les troubles anorectaux associées au SB.....	38
3- Conséquences générales.....	46
3.1. L'allergie.....	46
3.2. Les troubles endocriniens.....	46
3.3. Obésité et surcharge pondérale.....	46
VI. Causes et facteurs de risques.....	47
1. Les facteurs génétiques.....	47
2. Les facteurs environnementaux	48
2.1. Les facteurs carentiels.....	48
2.1.1. Carence en folate.....	48
2.1.2. Carence en zinc.....	52
2.2. Facteurs métaboliques.....	52
2.3. Facteurs thermiques.....	52
2.4. Autres facteurs.....	52
VII. Diagnostic.....	53
1. Diagnostic anténatal.....	53
1.1. Explorations radiologiques.....	53
1.1.1. L'échographie.....	53
1.1.2. L'imagerie par résonance magnétique.....	55

1.1.3. Tomodensitométrie.....	55
1.2. Examens biologiques.....	55
1.2.1. Dosage de l'alpha foetoprotéine.....	55
1.2.2. L'acétylcholinestérase.....	57
1.2.3. Autres marqueurs.....	58
1.3. Conduite à tenir devant un diagnostic anténatal positif.....	58
1.4. Conduite à tenir à la salle d'accouchement.....	60
2. Diagnostic positif.....	60
VIII. Traitements.....	61
1. Prise en charge thérapeutique de spina bifida.....	61
1.1. Cure chirurgicale de la malformation.....	61
1.2. Traitement de l'hydrocéphalie.....	62
2. Chirurgie fœtale.....	68
2.1. Techniques et étapes de la chirurgie intra-utérine.....	68
2.2. Résultats et préjugements sur la technique.....	71
METHODE D'ETUDE.....	74
I. Type, période et population d'étude.....	74
II. Matériels d'études.....	74
III. Critères d'inclusion.....	74
IV. Critères d'exclusion.....	74
V. Les variables et fiches d'exploitations.....	76
VI. Les logiciels d'analyses.....	76
RESULTATS.....	77
I. Epidémiologie.....	78
1- Fréquence annuelle.....	78
2- Répartition selon l'âge.....	79
3- Répartition selon le sexe.....	80

4- Rang de naissance.....	81
5- Consanguinité.....	81
6- Age maternel.....	82
7- Suivi de grossesse.....	82
8- Diagnostic anténatal.....	83
9- Mode d'accouchement.....	83
10- Cas similaire dans la famille.....	84
II. Clinique.....	85
1- Forme anatomoclinique.....	85
1-1- Siège.....	85
1-2- Forme.....	86
1-3- Diamètre.....	86
2- Examen neurologique.....	87
3- Trouble génito-sphinctérien.....	88
4- Examen orthopédique.....	88
5- Autres malformations associées...	90
6- Périmètre crânien.....	91
7- Etat général à l'admission.....	92
III. Paraclinique.....	93
1- Radiologie.....	93
1-1- Echographie transfontanellaire (ETF).....	93
1-2- Tomodensitométrie (TDM).....	93
1-3-1-TDM cérébral.....	94
1-3-2- TDM thoracique.....	94
1-3- Imagerie par résonance magnétique (IRM).....	94
1-4- Radiographie standard rachis face profil.....	96
2- Biologie.....	97
2-1- Numération formule sanguine (NFS).....	97

2-2- Etude cyto bactériologiques.....	97
IV. Aspects thérapeutiques.....	98
1- Traitement de la malformation.....	98
2- Traitement de l'hydrocéphalie.....	99
3- Traitement d'autre malformation associée	99
V. Pronostic et évolution.....	100
1- Post op immédiat.....	100
2- Suivi à court et à long terme.....	100
2-1- Sur le plan infectieux.....	100
2-2- Hydrocéphalie.....	101
2-3-Evolution urologique.....	102
2-3-1- Explorations radiologiques.....	102
2-3-2- Explorations biologiques.....	103
2-3-3-prise en charge chirurgical.....	103
2-4-Evolution neurologique.....	103
DISCUSSION, ANALYSE ET REVUES DE LA LITTERATURE	104
I. Limites et contraintes de l'étude.....	105
II. Aspect épidémiologie.....	106
1. Fréquence de spina bifida.....	106
2. L'âge d'admission des patients.....	108
3. Le sexe.....	111
4. Rang de naissance.....	112
5. La consanguinité.....	112
6. Age maternel.....	114
7. Suivi de grossesse et diagnostic anténatal.....	115
8. Le mode d'accouchement.....	116
9. Récurrence familiale.....	118
III. Clinique.....	119

1. Aspect anatomoclinique.....	119
1.1. Siège et localisation de la tuméfaction sur le rachis.....	119
1.2. Forme de la tuméfaction.....	120
1.3. Examen clinique local.....	122
2. Etat général à l'admission.....	126
3. Examen neurologique.....	127
4. Déformations orthopédiques.....	128
5. Les troubles génito sphinctériens.....	130
6. Autres malformations associées.....	131
IV. Paraclinique.....	133
1. La radiographie standard de rachis.....	133
2. L'échographie transfontanellaire.....	135
3. La tomodensitométrie cérébrale.....	137
4. L'imagerie par résonance magnétique.....	139
V. Aspects thérapeutiques.....	140
1. Cure de la malformation.....	140
2. Traitement de l'hydrocéphalie.....	145
VI. Pronostic et évolution.....	147
1. Evolution post-opératoire immédiate.....	147
2. Suivi à court et à long terme.....	149
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.....	153
I. Conclusions.....	154
II. Recommandations et suggestions.....	154
RESUME	158
FICHE D'EXPLOITATION.....	164
BIBLIOGRAPHIE.....	167

LISTE DES ABREVIATIONS :

AFP	: alpha foetoprotéine.
AG	: âge gestationnel.
ATCD	: antécédents.
CHU	: centre hospitalier universitaire.
CIP	: cathétérisme intermittent propre.
DVE	: dérivation ventriculaire externe.
DVP	: dérivation ventriculo péritonéale.
ECBU	: examen cyto bactériologique des urines.
ETF	: échographie transfontanellaire.
FA	: fontanelle antérieure.
IRM	: imagerie par résonance magnétique.
LCR	: liquide céphalo rachidien.
LCS	: liquide cérebrospinal.
MAP	: menace d'accouchement prématuré.
ME	: moelle épinière.
ME	: moelle épinière.
PC	: périmètre crânien.
RPM	: rupture prématuré des membrane ou résidu post mictionnel.
SA	: semaine d'aménorrhées.
SB	: spina bifida.
TDM	: tomodensitométrie.
THF	: tétrahydrofolique.
UCG	: urétrocystographie.
UIV	: urographie intraveineuse.
VCS	: ventriculocisternostomie.

LISTE DES FIGURES ET DES IMAGES :

Figure 1 : formation de la notochorde.....	19
Figure 2 : formation de tube neural (coupe transversale)	21
Figure 3 : Neurulation primaire.....	21
Figure 4 : embryogénèse normale.	25
Figure 5 : défaut de fermeture et d'ascension de la ME.....	25
Image 6-7-8 : myéloménogocèle lombosacrée recouverts d'une membrane translucide avec visualisation de la plaque neurale, au service de chirurgie pédiatrique CHU-FES.....	26
Figure 9 : schéma anatomique et coupe radiologique de malformation Chiari.....	30
Figure 10 : les différentes théories de la malformation d'Arnold Chiari... ..	32
Figure 11 : les 4 types de vessies trouvés en cas de spina bifida.	40
Figure 12 : système de dérivation ventriculaire externe.....	64
Figure 13 : le matériel de la dérivation ventriculopéritonéale... ..	65
Figure 14 : schéma explicatif de matériel de la DVP.....	65
Image 15-16 : des radiographies standards du crâne et thoraco abdomino-pelviennes montrent un drain de DVP en place, réalisée dans notre service.....	67
Image 17 : exemple de complications mécaniques de la DVP, retrouvé dans notre service, c'est une extériorisation du drain à partir de l'ombilic.....	67
Figure 18 : schéma explicatif de la procédure générale de la chirurgie fœtale.....	70
Image 19-20 : myéloméningocèle opéré en Intra utérin.....	70
Image 21 : fermeture et suture de défaut de tube neural.....	71
Image 22 : aspect après suture et fermeture de défaut.....	71

Image 23: un cas retrouvé dans notre formation, représente la présence simultanée de deux masses chez le même patient.....	
Image 24-25-26-27-28-29: exemples des malformations orthopédiques trouvées chez les patients porteurs de SB au service de chirurgie pédiatrique CHU-FES.....	89
Image 30-31-32 : le cas de Syndrome OEIS : extrophie caecale+ omphalocèle type 2+spina bifida, trouvé dans notre série d'étude.....	90
Image 33-34-35 : une augmentation anormale de périmètre crânien chez des patients de notre série.....	91
Image 36-37-38-39: des coupes scanographiques cérébrale réalisées dans notre formation, montrent des exemples d'hydrocéphalies retrouvées.....	94
Image 40-41-42-43 : exemples des coupes radiologiques de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et médullaire, réalisées dans notre formation pour des patients porteurs de spina bifida, elles permettent de mieux visualiser les anomalies associées aux SB.....	95
Image 44-45-46 : des images de radiologie standard de rachis complet face et profil réalisée chez tous nos patients, montre des anomalies osseuses fréquemment associées au SB.....	96
Figure 47 : incidence de spina bifida dans différents pays.....	108
Image 48 : masse arrondie en regard des vertèbres lombaires, recouverte par la peau avec absence de visualisation de la plaque neural.....	123
Image 49 : masse arrondie en regard des vertèbres lombaires, recouverte par la peau avec absence de visualisation de la plaque neural.....	123
Image 50 : myéloméningocèle infecté avec issu de pus franc, chez un patient de notre série.....	124
Image 51 : myéloméningocèle fistulisé avec issu de LCR, chez un patient de notre série.....	124

LISTE DES GRAPHIQUES :

Graphique 1 : répartition annuelle de spina bifida durant 5 an d'étude.....	78
Graphique 2 : Age de consultation des patients dans notre formation.....	89
Graphique 3 : répartition des patients selon le sexe.....	80
Graphique 4 : rang de naissance.....	81
Graphique 5 : l'age maternel dans dotre étude.....	82
Graphique 6 : mode d'accouchement des mamans.....	84
Graphique 7 : Siège de spina bifida.....	85
Graphique 8 : diamètre de spina bifida.....	87
Graphique 9 : examen neurologique.....	87
Graphique 10 : le périmètre crânien des patients à l'admission.....	92

LISTE DES TABLEAUX :

TABLEAU 1 : neurulation selon les stades de Carnegie.....	22
TABLEAU 2 : résultats des études biochimiques du liquide céphalo rachidien.....	97
TABLEAU 3 : durée entre l'admission du patient et la réalisation de la cure chirurgicale.	98
TABLEAU 4 : fréquence des cas collectés dans d'autres séries.	
TABLEAU 5 : âge d'admission des patients dans différentes séries	110
TABLEAU 6 : le sexe des patients porteurs de spina bifida dans différentes séries	111
TABLEAU 7 : consanguinité au sein des familles porteurs de spina bifida dans plusieurs séries.	113
TABLEAU 8 : la tranche d'âge maternelle la plus fréquente dans différentes séries	114
TABLEAU 9 : le suivi de la grossesse et le diagnostic anténatal dans différentes séries.	116
TABLEAU 10 : mode d'accouchement des patients porteurs de spina bifida dans différentes séries.	117
TABLEAU 11 : taux de récurrence familiale de spina bifida dans différentes séries.	
TABLEAU 12 : les sièges de la malformation selon plusieurs auteurs... ..	120
TABLEAU 13 : formes anatomocliniques de spina bifida dans différentes études.	
TABLEAU 14 : l'examen clinique local selon différentes séries.	125
TABLEAU 15 : état général des patients à l'admission selon différentes séries.	126
TABLEAU 16 : déficit moteur chez les patients porteurs de spina bifida en comparaison avec la littérature.	127
TABLEAU 17 : déformations orthopédiques selon plusieurs auteurs... ..	129

TABLEAU 18 : les troubles génito-sphinctériens selon différentes séries.....	130
TABLEAU 19 : les malformations associées aux SB dans différentes séries.....	132
TABLEAU 20 : la radiographie standard du rachis complet dans différentes séries	134
TABLEAU 21 : la réalisation de l'échographie transfontanellaire dans différentes séries	136
TABLEAU 22 : la TDM cérébrale dans différentes séries et résultats.....	137
TABLEAU 23 : la réalisation de l'imagerie magnétique dans différentes séries.....	139
TABLEAU 24 : nombre des patients ayant bénéficié d'une cure chirurgicale de la malformation dans différentes séries.....	142
TABLEAU 25 : délai de l'intervention chirurgicale selon différentes séries.....	144
TABLEAU 26 : comparaison de nombre de dérivation de l'hydrocéphalie initialement réalisée dans différentes séries.....	146
TABLEAU 27 : évolution et pronostic post opératoires immédiat en comparaison avec différentes séries.....	148
TABLEAU 28 : nombre des patients suivis en comparaison avec différents résultats	150
TABLEAU 29 : résumé de résultat de l'évolution à long terme de nos patients et les principaux moyens utilisés : clinique, biologique et radiologique.....	151

INTRODUCTION

Le spina bifida ou dysraphisme spinal est une embryopathie, caractérisée par un défaut de formation des arcs vertébraux postérieurs .

C'est l'embryopathie viable la plus fréquente du système nerveux central, elle fait partie de groupe des malformations du tube neural.

Il est caractérisé par une grande diversité des tableaux anatomocliniques allant des formes simples sans ou avec minimum de retentissement (spina bifida occulta (caché)), aux formes symptomatiques avec un retentissement à des degrés variables (spina bifida aperta).

C'est une pathologie de découverte ancienne depuis des multiples siècles, le premier squelette a été trouvé enterré il y'a 7500 ans, en Amérique du nord, d'un enfant de 2 ans.

La physiopathologie de ce dysraphisme spinal est expliquée actuellement par deux mécanismes : un défaut de fermeture du tube neural et un défaut d'ascension de la moelle épinière durant la période d'embryogénèse.

Les causes de cette pathologie sont toujours peu connues, mais nous pouvons évoquer les facteurs de risques suivants prouver avoir un retentissement sur la fréquence de cette malformation : des facteurs carenciels, métaboliques, génétiques et thermiques ; d'où l'intérêt d'établir un programme de prévention qui tient compte au facteurs prédéfinis.

Les principales conséquences de cette pathologie, sont : des conséquences sus-jacentes (hydrocéphalie, malformation d'Arnould Chiari), des conséquences sous-jacentes (troubles sensitivo-moteurs des membres inférieurs, troubles vésicosphinctériens , déformation orthopédiques , troubles anorectaux et des troubles sexuels) et des conséquences d'ordre général (allergie , obésité et surpoids, troubles endocriniens).

Le progrès de la médecine dans les différents champs (dépistage, clinique, paraclinique et thérapeutique) ont permis une nette amélioration de l'incidence de spina bifida et de son pronostic à court et à long terme.

C'est l'une des malformations du tube neural les plus sévères ; vu son retentissement grave : neurologique, urologique, orthopédique et d'autres, à des degrés variables, nécessitant une prise en charge multidisciplinaire et un suivi lourd et continu.

OBJECTIF :

I. Objectif général :

- Réaliser une étude de spina bifida, sur les différents éléments : clinique, paraclinique, thérapeutique et pronostic au service de chirurgie pédiatrique – CHU Fès.

II .Objectifs spécifiques :

- étudier l'épidémiologie de spina bifida dans notre structure hospitalière.
- décrire les aspects cliniques de la malformation et les principales conséquences associées.
- déterminer les outils paracliniques utilisés au CHU de Fès.
- décrire les aspects thérapeutiques dans notre service.
- évaluer le pronostic et l'évolution des patients suivis dans notre formation.

GENERALITES :

I. Définition :

Étymologiquement le mot Spina désigne : une épine et signifie ici une apophyse épineuse.

Et le mot bifida signifie : divisé ou fendue en deux, donc il désigne l'aspect des apophyses épineuses ouvertes au niveau des vertèbres atteintes.

Le terme spina bifida fait référence à l'aspect de la vertèbre qui est affectée par la déformation (1).

II. Embryogénèse normale :

1- Période prénatale :

- La vie prénatale est divisée en deux parties :
- La première est dite période embryonnaire qui correspond aux huit premières semaines après l'ovulation, c'est la période où se déroule l'individualisation et la genèse de la majorité des structures de l'organisme, notamment, le système nerveux central ; une anomalie lors de cette période est capable de causer des malformations et des anomalies congénitales irréversibles.
- Et la deuxième est dite période fœtale qui mène ensuite à la naissance.

2- L'embryogénèse de la moelle épinière :

2-1- La gastrulation :

Elle correspond à la deuxième phase de développement embryonnaire et elle aboutit à la formation d'un embryon tridermique avec la mise en place d'un :

- feuillet externe ou ectoderme.
- feuillet moyen ou mésoderme.
- feuillet interne ou endoderme.

Par la suite on aura la formation d'une corde (notochorde) en forme d'un tube ; à partir du mésoderme suite à une prolifération cellulaire mésodermique à la hauteur du nœud primitif de Hensen et une migration de ces cellules vers le pôle crânien.

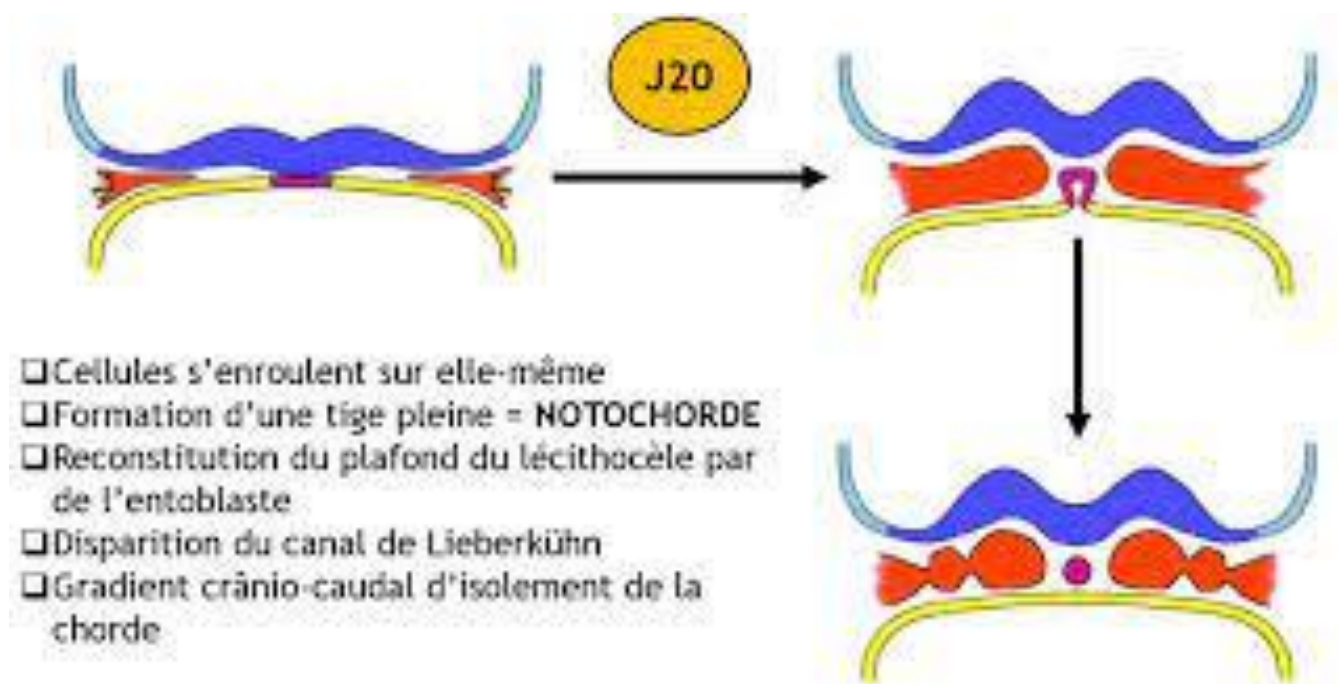


Figure 1 : formation de la notochorde (2).

Ensuite la notochorde va fusionner avec le feuillet interne ou endoderme, pour aboutir à la formation de la plaque chordale (3).

2-2- Neurulation primaire :

- A partir de l'ectoderme ou feuillet externe, on aura la formation d'une plaque neurale qui apparait initialement à l'extrémité crâniale de l'embryon et s'étend par la suite à l'extrémité caudale.

- Durant la troisième semaine, on aura la formation des bourrelets neuraux ; par la surélévation des bords de la plaque neurale délimitant par la suite la gouttière neurale.
- Les deux bords de la gouttière neurale vont s'accoler entre eux dès le 28^{ème} jour pour former le tube neural, cette fusion est la conséquence d'un mécanisme d'adhésion entre les cellules neuroectodermiques.
- La fermeture de la gouttière neurale commence dans la région cervicale et s'étend progressivement et simultanément vers le pôle céphalique et caudal, ainsi le neuropore crânial ou antérieur qui correspond à la lame terminale. du cerveau adulte et le neuropore caudal ou postérieur qui correspond au filum terminal se ferment au 29^{ème} et au 30^{ème} jour (3).
- Un défaut de fermeture de neuropore caudal causera un spina bifida.
- A partir de la zone de jonction de la gouttière et de l'ectoblaste, on aura un détachement d'un amas de cellules latérales longitudinales de chaque côté, formant les crêtes neurales.
- L'ectoblaste va se reconstituer par la suite au-dessus du tube neural et ces deux crêtes.
- -Au total la moitié de l'ectoblaste est responsable de la formation de la plaque neurale et l'autre moitié formera le futur épiderme.

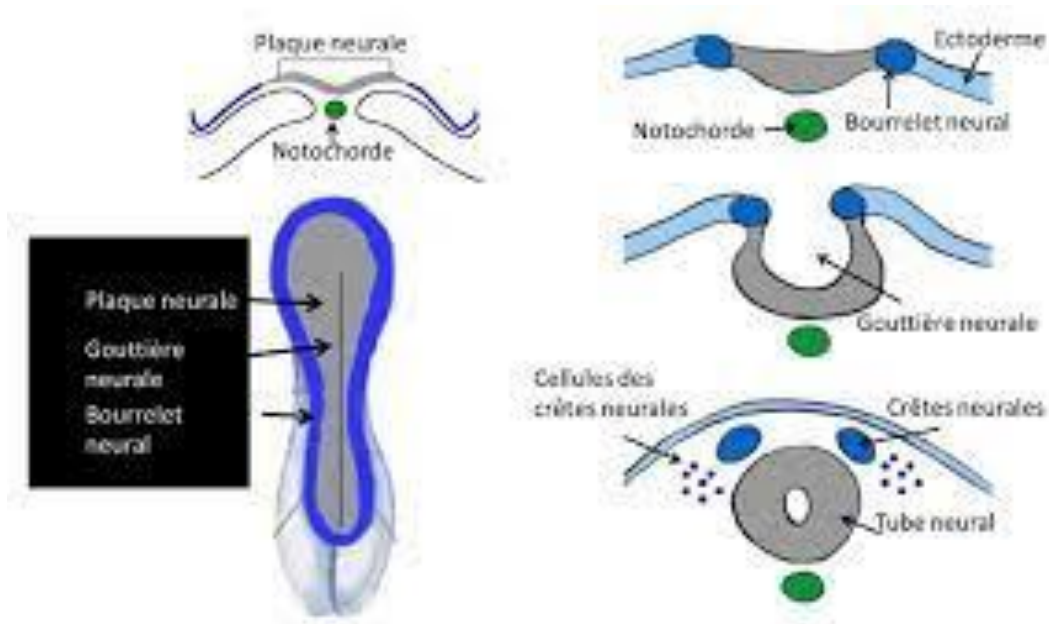


Figure 2 : formation de tube neural (coupe transversale) (4).

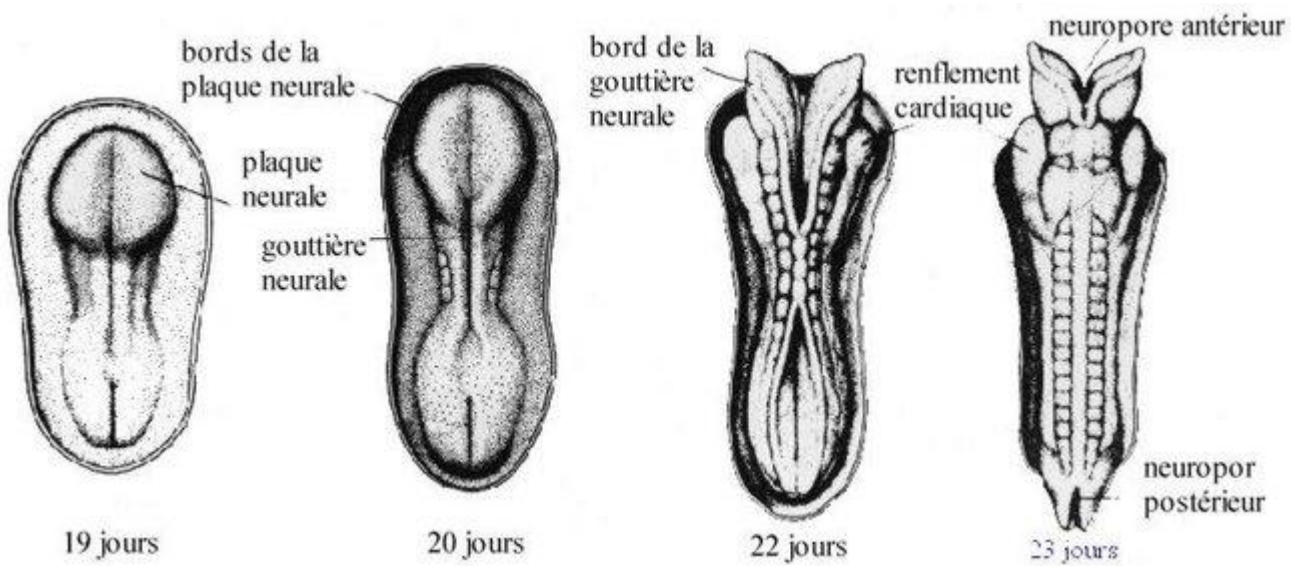


Figure 3 : Neurulation primaire (5).

2-3- Neurulation secondaire :

La neurulation secondaire correspond au développement. de la partie terminale/ de la moelle épinière .

Tableau 1 : neurulation selon les stades de Carnegie (6).

Jours	Evénements
14 au 15 ^{ème} jour	Apparition, de la ligne, primitive
16 au 18 ^{ème} jour	Formation de la notochorde
Environ 19 ^{ème} jour	Formation de la plaque neurale
23 ^{ème} jour	Formation des bourrelets neuraux et la gouttière neurale
25 ^{ème} jour	La Gouttière neurale est toujours ouverte Formation de la crête
28 ^{ème} jour	Fusion des bords de la gouttière et la formation du tube neurale
29 ^{ème} jour	Fermeture de la neuropore antérieure
30 ^{ème} jour	Fermeture de neuropore postérieure et neurulation secondaire
32 ^{ème} jour	La fermeture totale du tube neural

3- Embryogénèse des méninges :

- Juste après la fermeture de tube neural, on aura la formation d'ébauche des méninges qui se forment autour de celui-ci.
- Ainsi la constitution de la dure mère commence au niveau de la partie ventrolatérale du tube neurale à partir du 46^{ème} jours et se dérive du mésoderme ou feuillet moyen.
- Contrairement à l'arachnoïde et aux pie-mère qui dérive des crêtes neurales.

4- embryogénèse du rachis :

Début par la formation des somites qui se forment à partir du mésoblaste para-axiale. Ce processus commence dans la région céphalique et se poursuit dans le sens crano-caudal avec un rythme de formation de 3 paires par jours.

Vers la 5^{ème} semaine, on aura la formation de 42 à 44 paires : (quatre paires occipitales, huit cervicales, douze thoraciques, cinq lombaires et cinq sacrés et dix coccygiennes ; on note que sept paires coccygiennes et la première occipitales disparaîtront (3).

III. Embryopathie :

- Plusieurs études et théories ont été proposés pour expliquer le mécanisme de survenu de spina bifida (7).
- Tous entrent dans le cadre des anomalies de fermeture du tube neurale au premier mois de la vie embryonnaire qui conditionne par la suite la formation des arcs postérieurs des vertèbres ; donc on conclut que toute anomalie de fermeture de tube neural peut causer des anomalies rachidiennes.
- De façon schématique, des anomalies de fermeture du pôle céphalique du tube neural engendre des céphalocèles et des anencéphalies, alors qu'au niveau caudal elles causent un spina bifida (sujet de notre étude).
- Deux grandes tendances de théories explicatives s'opposent :
- Des théories mécaniques-chimiques (8) (non fermeture du tube neural) : exemple :
 - La théorie de BROUWER de l'infection (une infection au niveau de la période embryonnaire est responsable d'une encéphalomyélite qui va être l'origine de défaut de fermeture).

- La théorie de PENFIELD et COBURN qui se base sur le mécanisme de traction, cette dernière est écartée par la suite vu l'absence de malformation d'Arnould Chiari lors du spina lipome.
- La théorie de BROWNE qui se base sur l'hypothèse d'une hyperflexion fœtale responsable de dysraphisme par la suite.
- La théorie de VOGEL qui note la possibilité que la malformation pourrait être la conséquence d'une anomalie vasculaire et thrombotique (9).
- Des théories hydro-mécaniques (réouverture du tube neural) (10):
 - Selon les travaux de plusieurs scientifiques ; GARDNER MORGANE et PADGET qui parlent d'un phénomène d'hyperpression du liquide céphalo-rachidienne (LCR), suite à une hydrocéphalie fœtale qui serait la cause d'une réouverture du tube neurale après sa fermeture totale.
- La théorie la plus validée de nos jours est basée sur deux phénomènes pathologiques liées entre eux : un défaut de fermeture de tube neural associé à un défaut de l'ascension de la moelle épinière qui est la conséquence du premier phénomène (7).

1 – Défaut de fermeture du tube neural :

En général, il s'agit d'un défaut de fermeture de la partie caudale au cours de premier mois de la vie embryonnaire. Ce qui explique la localisation préférentielle du défauts au niveau lombosacré.

Ce défaut de fermeture du tube neural est responsable d'un défaut de fermeture des arcs vertébraux postérieurs au cours du cinquième mois de la vie embryonnaire.

2- Défaut d'ascension de la moelle épinière :

Dans les conditions normales, l'ascension de la moelle débute à la douzième semaine de la vie embryonnaire pour que le cône terminal se retrouve à la hauteur du troisième vertèbre lombaire (L3) à la naissance et en regard de la première vertèbre lombaire (L1) à l'âge adulte.

Ainsi, en cas de défaut de fermeture de tube neural, ce dernier va entraîner un défaut d'ascension de la moelle, suite à une adhésion du neuroectoderme à l'ectoderme qui va gêner sa migration normale, cette dernière va se retrouver basse installée au niveau du haut sacrum, on parle alors de moelle basse attachée.

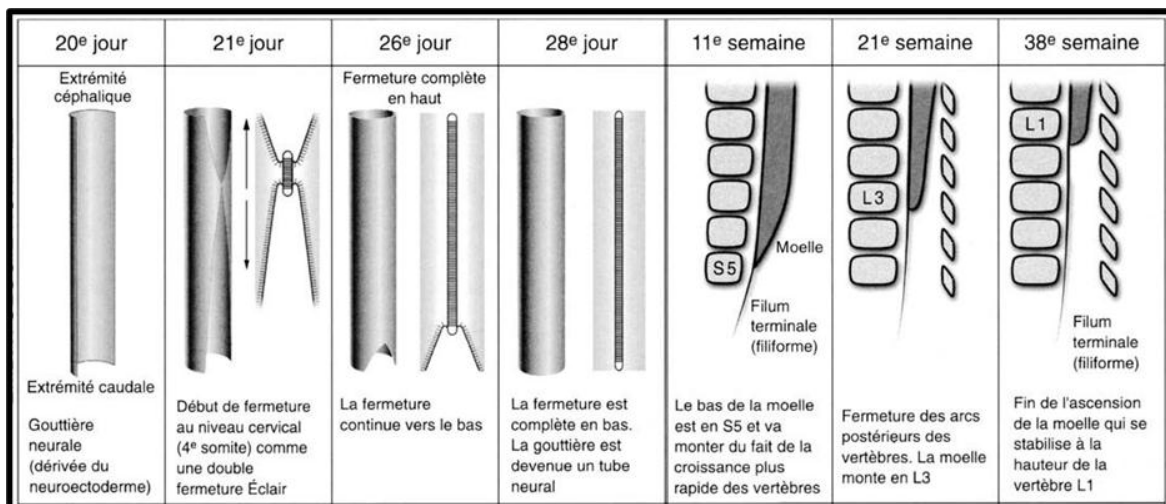


Figure 4 : embryogénèse normale (7).

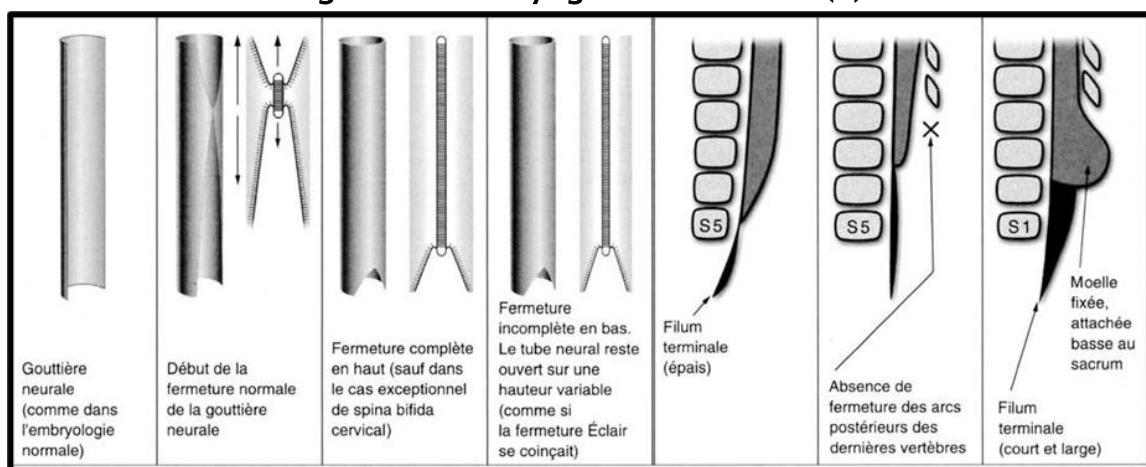


Figure 5 : défaut de fermeture et d'ascension de la ME (7).

- de nos jours, la physiopathologie de spina bifida reste toujours mal connue et peu expliquée.

IV- Forme anatomoclinique :

1- Spina bifida aperta ou myéломéningocèle :

C'est la forme anatomoclinique la plus fréquente.

Etymologiquement, « myélo » est correspond à la moelle alors que « méningo » est aux méninges et « cèle » à la hernie, donc c'est la hernie de la moelle et de méninges.

Elle s'est associée, en général à des anomalies neurologiques fréquentes (11), en fonction de la localisation, notamment des paralysies et des troubles sensitifs, des déformations orthopédiques, des troubles génito-sphinctériens, et autres.



Image 6,7,8 : myéломéningocèles lombosacrées recouverts d'une membrane translucide avec visualisation de la plaque neurale, au service de chirurgie pédiatrique CHU-FES.

2- Spina bifida cystica ou méningocèle.

Etymologiquement, comme déjà décrit au paragraphe précédent, le mot « méningo » désigne les méninges et le mot « cèle » signifie l'hernie , donc méningocèle est en rapport avec une hernie des méninges .

La peau est intacte le plus souvent à ce niveau. Les éléments nerveux sont à leurs place (11).

3- Spina bifida occulta :

Le terme occulta signifie caché, la malformation est invisible vu l'absence de déformation sous-jacente et la couverture par une peau saine.

Elle résulte le plus souvent d'un défaut de fermeture d'un seul arc vertébral postérieur.

Des études notent la présence de cette variation chez dix à vingt pour cent de la population générale (7).

4- Autres dysraphisme sans masse sous cutané (12):

- Lipomyélocèle .
- lipomyéломéningogèle .
- myélocystocèle terminal .

5- Dysraphisme avec masse sous cutané (12):

- Lipome intradural .
- lipome du filum terminal .
- sinus dermique .
 - o diastomyélie.
- filum terminal épais .

- dysgénésie segmentaire.
- kyste neuroentérique.
- agénésie caudale.

V- Conséquences :

1- Conséquences sus jacentes :

Les conséquences sus jacentes à la malformation sont en général les suivantes ; l'hydrocéphalie est très fréquemment associée au spina bifida, la malformation d'Arnould et Chiari de type deux, des troubles oculaires et l'hydromyélie.

1-1- L'hydrocéphalie :

- Fréquence : elle est présente dans presque tous les myéloméningocèles, et chez presque 80% des spina bifida (7).
- Diagnostic : cliniquement, nous trouvons une augmentation du périmètre crânien et une mise en tension des fontanelles antérieures et /ou postérieures. La confirmation du diagnostic est radiologique soit par une échographie transfontanellaire ou bien par un scanner cérébral.
- S'objective à la naissance ou dans les suites immédiates de l'intervention opératoire sur myéloméningocèle.
- Conséquences principales de l'hydrocéphalie : trouble de mémoire et de concentration, troubles d'orientations temporo-spatiale, lenteur, difficultés en mathématiques et autres troubles de fonctions supérieures.
- Traitement : le principal traitement est la dérivation ventriculopéritonéale (DVP), pour éliminer l'excès du liquide céphalo rachidien (LCR) avec une surveillance continue clinique et radiologique.
- Complications : dysfonctionnement de système de dérivation, soit par migration, surinfection, un débouchement ou un débranchement, nécessitant des interventions itératives.

1-2- Malformation d'Arnold Chiari type 2 :

- Définition : La malformation d'Arnold-Chiari est une anomalie structurelle, c'est le glissement de la portion caudale du cervelet et quelquefois du tronc cérébral en dessous du foramen de magnum (12).
- Les types (13) : on distingue 4 types de malformations :
 - Type 1 : les amygdales cérébelleuses sont les seules structures descendues et basses situées, il apparait généralement à l'âge adulte.
 - Type2 : les amygdales cérébelleuses sont plus basses situées, ce type est le plus souvent associe à un myéloméningocèle et à l'hydrocéphalie. Il apparait chez les enfants.
 - Type 3 : un encéphalocèle sous occipital est observé dans ce type, tout le cervelet est descendu et bas situé.
 - Type 4 : une agénésie et hypoplasie du cervelet.

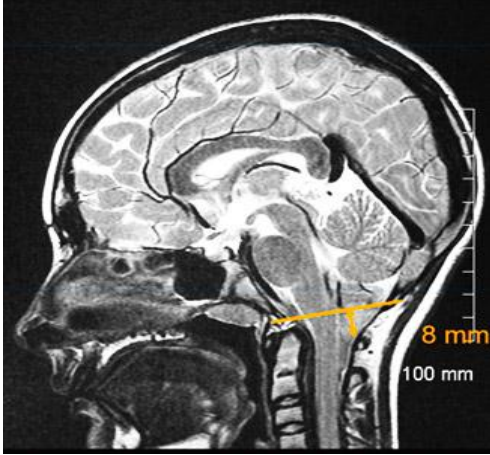

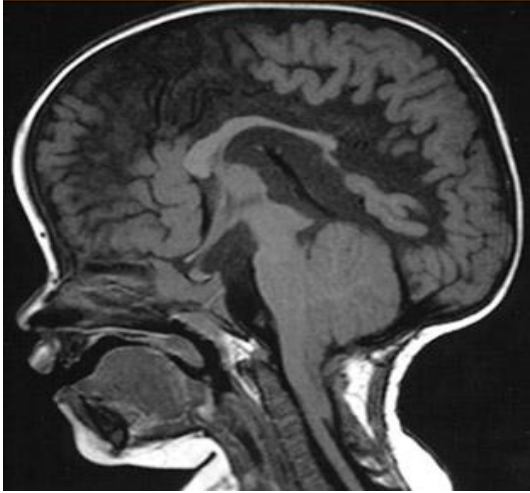

Les types	Images radiologiques	Schéma anatomique
Type1	 <p data-bbox="331 880 852 987">Coupe sagittale de cerveau (IRM), montrant un Chiari type1(14).</p>	 <p data-bbox="962 913 1437 1021">Schéma anatomique explicatif du Chiari type1 (14).</p>
Type2	 <p data-bbox="331 1691 852 1798">Coupe sagittale de cerveau (IRM), Montrant un Chiari type 2 (14).</p>	 <p data-bbox="962 1722 1437 1830">Schéma anatomique explicatif du Chiari type2 (14).</p>

Figure 9 : schéma anatomique et coupe radiologique de malformation Chiari.

- Symptômes : ils sont trop variés, liés en général à la compression des nerfs crâniens bas situés ou bien à la compression du troc cérébral.

Exemple : les céphalées ou maux de tête, les plus fréquemment trouvés, chez 70% des patients porteurs de la malformation, la fatigue, nausée, diminution du tonus musculaire, perte de la vision, difficulté à lire, perte de mémoire, maladresse général, déséquilibre général et autres.

- L'examen de choix pour étude de la malformation est l'imagerie par résonance magnétique, elle permet à l'aide des coupes sagittales de poser le diagnostic, déterminer le type, de préciser les lésions associées (osseuses et nerveuses), et d'aider aux choix thérapeutiques.
- Causes : plusieurs théories ont été posées pour expliquer l'origine de cette malformation (15) :
 - Première théorie : l'hydrocéphalie cause une altération du flux hydrodynamique exerçant des pressions sur le cervelet et le tronc cérébral qui vont le pousser hors de la boîte crânienne.
 - Deuxième théorie : c'est la théorie la plus défendue. Un développement insuffisant de la fosse postérieure sous dimensionnée, expliquera la migration du tronc cérébral et de cervelet vers le sens du canal rachidien.
 - Troisième théorie : c'est la théorie de traction retrouvée dans le type 2 de la malformation d'Arnold Chiari.



Figure 10 : les différentes théories de la malformation d'Arnold Chiari.(14)

- Complications : elle peut avoir des complications graves, exemple : des troubles de déglutition allant jusqu'au trachéotomie, stridor laryngé, spasticité, ataxie cérébelleuse et autres.
- Traitement : une décompression chirurgicale peut être nécessaire du tronc cérébral et du cervelet.

1-3-troubles oculaires :

- Une surveillance ophtalmologique régulière et à long terme est nécessaire chez les patients porteurs de spina bifida, vu le risque plus élevé d'avoir des complications oculaires par rapport à la population générale, par exemple, le risque d'avoir un strabisme est multiplié par dix en cas de spina bifida (7).
- Une atteinte du nerf optique est possible suite à l'hypertension intracrânienne (HTIC) qui est la conséquence de l'hydrocéphalie et de la malformation d'Arnold Chiari peut ainsi causer une baisse de l'acuité visuelle allant jusqu'à la cécité dans quelques cas.

2- Conséquences sous-jacentes :

2-1- Les troubles moteurs et sensitifs :

- Les lésions médullo-radicales peuvent causer des déficits moteurs de degrés variables allant d'une atteinte de quelques muscles jusqu'à la paralysie flasque avec abolition des réflexes, c'est en fonction de niveau de la lésion, exemple (7) :
 - Si l'atteinte est au niveau lombaire, la marche sera possible avec aide d'un appareil.
 - Si l'atteinte est au niveau sacré, en général les troubles orthopédiques sont peu ou non présents, donc une marche autonome est possible.
 - Si l'atteinte est au niveau dorsale, le pronostic est plus grave, la marche est impossible avec un risque élevé de scoliose.
- Devant chaque patient présentant un spina bifida, il faut réaliser un testing musculaire fonctionnel répétitif de chaque groupe musculaire agonistes et antagonistes pour permettre une appréciation totale sur le pronostic et les possibilités motrices avec l'examen des réflexes.
- Les principaux groupes musculaires examiner sont :
 - Hanche : psoas et grand fessier sur le plan sagittal-les adducteurs et le moyen fessier sur le plan frontal.
 - Genou : les quadriceps et les ischio-jambiers.
 - Cheville : tibial antérieur et le triceps.
- Cotation de force musculaire :
 - 3 : normal ou subnormal.
 - 2 : mobilité active présente mais faible.
 - 1 : présence d'une contraction, mais sans mouvement.
 - 0 : absence totale.

- Les mouvements principaux :

Hanche	Flexion / Extension Rotation interne /Rotation externe. Abduction /Adduction.
Genou	Flexion / Extension
Cheville	Flexion / Extension
Pied	Inversion / Eversion.
Orteils	Flexion / Extension.

- En général, le niveau sensitif suit le niveau moteur, le risque principal est infectieux et le développement des escarres, le risque peut aller jusqu'à une ostéite nécessitant une amputation à cause du défaut de sensibilité.

Les régions périnéales et la plante de pied sont les zones les plus touchées.

Des choses à proscrire et à éviter : marche à pied nu (peut causer un mal perforant), des chaussures trop serrées, des bains chauds vu le risque des brûlures, des appareillages non adaptés

2.2. Les déformations orthopédiques associées au SB :

Les déformations neuro-orthopédiques sont liées au déficit moteur et au déséquilibre qu'il entraîne au niveau des différentes articulations (16).

Elles sont très fréquentes et variées et le traitement est difficile et lourd, elles peuvent s'aggraver avec le temps au cours de la croissance si persistance de l'asymétrie musculaire.

Ces malformations peuvent intéresser le rachis ou bien les membres, ainsi les principales malformations trouvées sont : cyphose, scoliose, luxation de la hanche, genou recurvatum, pied talus, pied bot. Ces derniers peuvent être isolées ou bien associés.

- Le niveau d'atteinte et les principales déformations orthopédiques trouvées :
Les déficits moteurs sont à l'origine des déformations orthopédiques (7) ;

Niveau	Muscles atteints	Anomalies
S ₂	<ul style="list-style-type: none"> - Intrinsèques du pied. - Muscles interosseux. 	<ul style="list-style-type: none"> - Pied creux. - Orteils en griffes.
S ₁	<ul style="list-style-type: none"> - Triceps. - Tibial postérieur. - Les deux en même temps. - Grand fessier. 	<ul style="list-style-type: none"> - Talus du pied. - Valgus du pied. - Talus valgus. - Flessum de hanche et hyperlordose lombaire compensatrice.
L ₅	<ul style="list-style-type: none"> - grand fessier. - tibial antérieur. - ischio-jambier atteint et quadriceps intact. - rachis. 	<ul style="list-style-type: none"> - la hanche est toujours en flessum. - pied toujours en talus. - recurvatum de genou. - lordose lombaire avec une scoliose.
L ₄	<ul style="list-style-type: none"> - jambier antérieur. - genou. - hanche (les extenseurs et les abducteurs sont non fonctionnels, alors que les antagonistes sont intacts). - rachis. 	<ul style="list-style-type: none"> - le pied devient ballant. - le plus souvent en flessum. - flessum et dysplasie constant. - Risque important et majeur de luxation de la hanche (intérêt du contrôle radiologique régulier). - hyperlordose lombaire et scoliose.
L ₃	<ul style="list-style-type: none"> - genou. - hanche. - rachis. 	<ul style="list-style-type: none"> - en flessum (aggravé par la perte de la marche autonome et de la station debout) - dysplasie et luxation de la hanche. - risque de scoliose est plus important avec hyperlordose lombaire.
Thoracique Et lombaire Haut	<ul style="list-style-type: none"> - pied. - genou.(on trouve un déficit total de quadriceps et une station assise préférentielle). - hanche. - rachis. - squelettes des membres inférieurs est très ostéoporotiques. 	<ul style="list-style-type: none"> - est toujours ballant et peut s'enraidir en équin ou en varus équin (rétraction du pied ballant). - flessum. - en flessum, risque moindre de luxation. - hyperlordose lombaire ou cyphose. - risque important de fractures spontanées.

- Les traitements :
 - But : corriger les déformations et garder un aspect esthétique le plus proche possible à la normale, exemple : lorsque la marche est possible, on essaye de la garder et la maintenir à long terme, par différents moyens : les appareillages, la kinésithérapie et la chirurgie.
 - Moyens et exemple (17) :
 - ✓ Appareillages : ils permettent à aider dans la correction de la déformation et de créer un équilibre entre les groupes musculaires, nous pouvons trouver les appareils suivants : des semelles orthopédiques (aidant à mieux répartir les pressions et d'éviter les conflits cutanés), des attelles correctrices (d'utilisation diurne ou nocturne selon la déformation, les principales attelles connues sont : attelles mollet plante complétée. ou non par des volets antérieurs, attelles cruro-pédieux), des chaussures médicales orthopédiques, coque postérieure plâtrée pelvipédieuse, appareillage pelvipédieux, déambulateurs et des fauteuils roulants.
 - ✓ La chirurgie : c'est le dernier recours quand la déformation devient irréductible et dans le but de préserver l'amplitude et le potentiel de la marche. Exemples des principales techniques utilisées :
Les ostéotomies, ténotomie, des transferts tendineux, correction de valgus par varisation, correction de la rotation externe par torsion tibiale, arthrodèse, intervention de Luque sur les cyphoses, les interventions sur les formes sévères des scoliose : premier temps antérieur de type Dwyer et le deuxième temps après 3 semaines, postérieur, instrumentation CD par tige de Cotrel. – Dubousset et d'autres techniques chirurgicales.

- ✓ La kinésithérapie : Elle se base sur une rééducation musculaire et respiratoire dans le but de renforcer les groupes musculaires et d'entretenir la souplesse et l'amplitude de l'articulation, il faut imposer une grande prudence lors de la mobilisation des articulations de membres inférieures, vu la présence quasi-constante d'ostéoporose qui peut causer des fractures suite à des chocs minimes.

2.3. Les troubles vésico-sphinctériens associés au SB :

Les troubles vésico-sphinctériens sont des anomalies fréquemment retrouvés chez les patients porteurs de spina bifida, d'une fréquence de 85% (7) . D'où l'intérêt de les connaître et de les chercher systématiquement.

Ces troubles sont d'importance capitale et leurs prises en charge est une priorité chez les sujets atteint de spina bifida, vu qu'ils peuvent engendrer le pronostic vital, suite à une atteinte rénale irréversible, d'où la nécessité d'une prise en charge précoce et rapide ; dès la naissance et d'une surveillance régulière.

2.3.1. Physiopathologie :

-L'innervation vésicale est d'origine double (18) : intrinsèque par le plexus intramuraux du muscle détrusor et extrinsèque par les fibres sympathiques et parasympathiques.

- Dans les premières journées de la vie, l'innervation est intrinsèque autonome.
- Entre le 12 et le 18^{ème} mois, l'innervation est automatique par l'arc reflexe.
- Au-delà et à l'âge de la marche, l'innervation devient contrôlée.
- Les atteintes vésico-sphinctériens sont indépendantes du niveau neurologique.
- Les racines nerveuses responsable sont basses : les racines sacrées (S₃-S₄-S₅) pour le sphincter et les racines (S₂-S₃-S₄) pour la contraction vésicale.

Ainsi, nous pouvons se retrouver devant deux situations (19):

Vessie hypertonique	Vessie hypotonique
<ul style="list-style-type: none"> – vessie spastique – arc reflexe est normal. – échappement au contrôle des centres nerveux supérieurs. <ul style="list-style-type: none"> ○ une anomalie de coordination entre le sphincter et l'action du muscle détrusor. – une diminution des capacités de vidange et augmentation des pressions. – déséquilibre entre les résistances périphériques et entre la pression vésicale, ce qui donne une dissynergie vésico-sphinctériennes. – complications : <ul style="list-style-type: none"> – Rétention des urines et des mictions par regorgement. – Retentissement redoutable sur le l'appareil urinaire haute. – Le reflux vésico-urétéral (RVU). – Risque de pyélonéphrites. 	<ul style="list-style-type: none"> – plus rare. – des contractions vésicales absente ou bien faible. – complications : <ul style="list-style-type: none"> – Peut être responsable à long terme d'une dilatation des voies urinaires supérieures. – Une incontinence. – Vidange vésicale non complète et imparfaite.

– Nous pouvons se retrouver devant 4 types de vessies (7) avec des possibilités intermédiaires pouvant se rencontrer. Un changement de type est possible avec le temps :

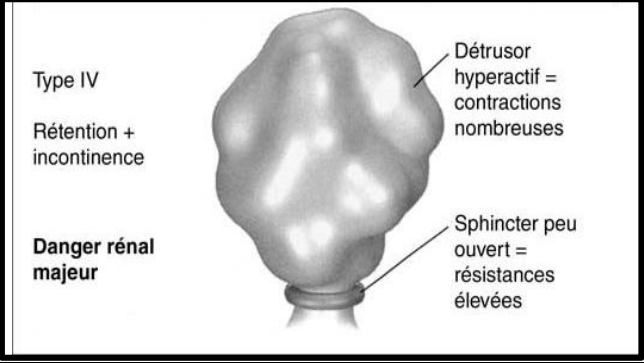
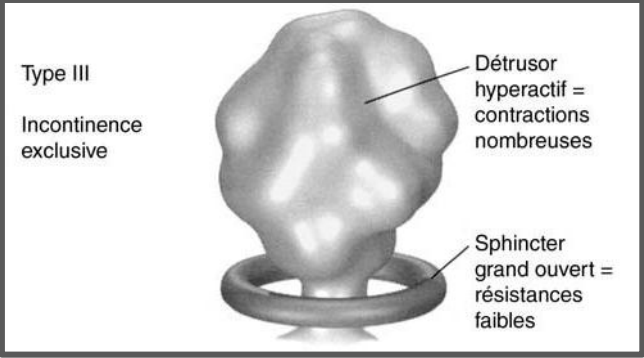
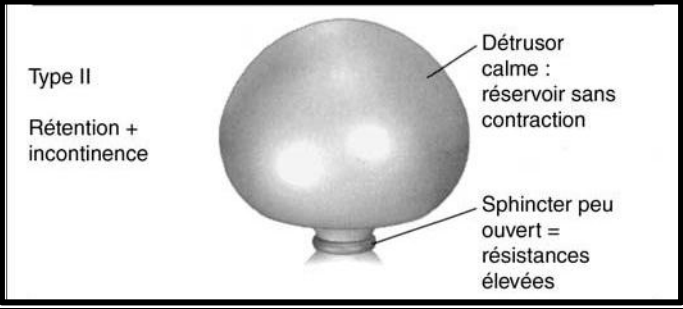
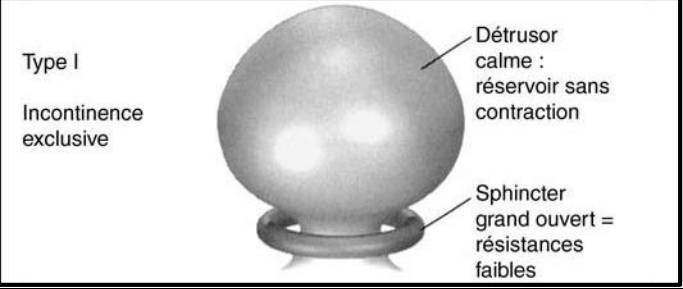
Contraction de la vessie	Activité du sphincter	Schéma explicatif (7)
Vessie hyperactif	Hyperactif	 <p>Type IV Rétention + incontinence Danger rénal majeur</p> <p>Détrusor hyperactif = contractions nombreuses</p> <p>Sphincter peu ouvert = résistances élevées</p>
	Hypoactif	 <p>Type III Incontinence exclusive</p> <p>Détrusor hyperactif = contractions nombreuses</p> <p>Sphincter grand ouvert = résistances faibles</p>
Vessie hypoactive	Hyperactif	 <p>Type II Rétention + incontinence</p> <p>Détrusor calme : réservoir sans contraction</p> <p>Sphincter peu ouvert = résistances élevées</p>
	Hypoactif	 <p>Type I Incontinence exclusive</p> <p>Détrusor calme : réservoir sans contraction</p> <p>Sphincter grand ouvert = résistances faibles</p>

Figure 11 : les 4 types de vessies trouvés en cas de spina bifida.

2.3.2. Clinique :

- **L'interrogatoire :** il faut poser des questions aux parents ou bien à l'enfant, sur le comportement mictionnel, les couches qui sont toujours humides ou pas, le jet urinaire, la sensation de dysurie ou de réplétion vésicale, pollakiurie, des impériosités, des infections urinaires à répétitions, rétention urinaire, et d'autres.
- **Examen clinique :**
 - Rechercher la présence ou pas d'un globe vésical.
 - Examen des organes génitaux externes à la recherche des principales malformations urinaires fréquemment présentes chez les patients porteurs de spina bifida de sexe masculin, notamment des hypospadias, cryptorchidie et des hydrocèles.
 - Examen des réflexe sphinctériens : le réflexe bulbo-caverneux et le réflexe anale

2.3.3. Paraclinique :

Les examens paracliniques ayant comme but, une appréciation morphologique et fonctionnelle du système urinaire (19).

- **Biologie :**
 - Appréciation de la fonction rénale : urée et créatinine.
 - Clairance de la créatinine.
 - Examen cyto-bactériologique des urines (ECBU) : une à quatre fois par an selon le risque infectieux.
- **Imagerie :**
 - **Echographie rénale :** est un examen morphologique anodin, peu coûteux, permet une appréciation de l'anatomie de l'appareil urinaire, ayant comme défaut le manque d'idées sur les renseignements fonctionnels.

- **Urographie intraveineuse (UIV)** : il permet de réaliser une étude fonctionnelle des reins, de visualiser et déterminer le calibre des voies excrétrices, d'apprécier le degré du reflux vésico-urétérale (RVU) si présent, et de montrer la présence du résidu post-mictionnel (RPM) par des clichés pré et post mictionnels.
- **Cystographie rétrograde (UCG)** : il permet la recherche d'un reflux vésico-urétérale (RVU).
- **Examens urodynamiques (20)** :
Le bilan urodynamique a plusieurs intérêts et des surplus sur l'étude de l'arbre urinaire.
Il permet d'étudier l'activité de contraction du détrusor et les résistances, de guider et d'orienter les conduites et les décisions thérapeutiques et de préciser la présence ou pas d'une réponse pharmacologique après l'administration des produits et des médicaments agissant sur la contraction à l'aide de cystonanomètre et de l'électromyographie sphinctérienne.
- **La scintigraphie rénale** : est un examen qui permet de déterminer le pourcentage de la masse fonctionnelle dans les deux reins.

2.3.4. Traitement :

- **But** :
 - Devant les troubles génito-sphinctériens deux pronostics peuvent être mis en jeu : le pronostic vital par une atteinte rénale grave et irréversible et le pronostic social suite au rejet qui peut subir les patients souffrant d'une incontinence.
 - Deux préoccupations majeures (20) :
 - ✓ Préserver une fonction rénale correcte et normale.
 - ✓ Limiter le retentissement social et le gêne fonctionnel par l'obtention d'une continence urinaire satisfaisante.

- **Moyen (21) :**

- **Les méthodes éducatrices :**

- ✓ Les techniques manuelles de déclenchement mictionnel (22) :

A l'aide des mouvements, des manœuvres et des massages aidant à favoriser les contractions urinaires, elles sont pratiquées à raison de 4 à 5 fois par jour soit par les parents ou bien par l'enfant lui-même.

- ✓ Cathétérisme intermittent propre (CIP) :

C'est une technique efficace, qui permet une évacuation mictionnelle régulière sous des pressions basses et une stabilisation et control de la vessie neurologique ainsi une bonne protection rénale. Il est réalisé par les parents ou bien par l'enfant lui-même, si possible à raison de 4 à 5 fois par jour (23).

- **Médicaments :**

Nous pouvons utiliser des médicaments qui peuvent agir sur l'innervation autonome de la vessie, par exemple les anticholinergiques, les toxines et les botuliques.

- **La chirurgie :**

La chirurgie est le dernier recours si échec de toutes les mesures précédentes, l'exemple des techniques chirurgicales utilisées : vésicostomie, l'urétéro néo-cystomie, urétérostomie périnéale et autres.

2.3.5. Surveillance :

Une surveillance de la fonction rénale est nécessaire, par les différents moyens biologiques et radiologiques.

Durant les deux premières années ; un rythme maintenu de surveillance par six mois est souhaitable, puis à vie, une fois par an au-delà de deux ans par une échographie rénale et le taux de créatinine.

Les autres moyens d'explorations sont réalisés d'un rythme non fixe, en fonction de l'évolution de la pathologie et de la présence ou pas des complications.

2.4. Les troubles anorectaux associés au spina bifida :

- L'innervation de la région anorectale dépend aussi des racines bas situées : S2-S3-S4 pour le rectum et S3-S4-S5 pour le sphincter (7).
- Les anomalies que nous pouvons trouver sont :
 - L'incontinence anale est l'anomalie anorectale la plus trouvée et la plus gênante, elle est caractérisée par une perte très fréquente et involontaire de gaz et/ou de selles, elle peut avoir un impact sur la qualité de vie des patients, on peut distinguer les mécanismes suivants (24) :
 - Une incontinence par regorgement dans le cadre d'une constipation.
 - L'incontinence active suite à des besoins impérieux témoignant d'une défaillance du sphincter externe de l'anus.
 - L'incontinence passive qui se caractérise par des fuites non perçues et elle témoigne d'une atteinte du sphincter interne de l'anus ou bien d'une diminution des capacités rectales.
 - Une constipation chronique, les patients constipés émettant des selles en forme de petites billes solides, plusieurs techniques sont utilisées pour assurer une vidange satisfaisante ; notamment des massages abdominaux circulaires dans le sens des aiguilles d'une montre en suivant le trajet du transit physiologique, des vidanges rectales et des lavements.
 - Une béance anale peut être trouver voir un prolapsus chez quelques patients.
 - D'autres signes peuvent être détecter par l'examen de l'anus : absence du réflexe anale, disparition des plis de la marge anale, hypotonie des sphincters, hypoesthésie du périnée..

- **Traitement et prise en charge (24) :**

- **Mesures diététiques et traitement médical :**

Le traitement sera adapté au type d'incontinence trouvée, exemple :

- ✓ L'incontinence anale avec regorgement et constipation. Le but sera d'obtenir un transit régulier et une bonne vidange intestinale. Les principaux moyens à utiliser sont : Un régime alimentaire riche en fibres, l'utilisation des laxatifs, l'administration des suppositoires et des lavements.
- ✓ Une prise en charge inverse est utilisée en cas d'une incontinence anale avec accélération du transit, soit un régime alimentaire faible en fibres, des médicaments ralentisseurs du transit l'exemple des antispasmodiques et l'argile, des tampons anaux.

- **Rééducation :**

- Trois techniques de rééducation périnéale connues ; la première vise à améliorer la sensibilité par l'utilisation des ballonnets gonflés avec des volumes variables au niveau du rectum, la deuxième est basée sur l'amélioration de la coordination recto-sigmoïdienne et la troisième sur l'amélioration de la qualité des contractions anales volontaires en termes de force et de durée.

- **Techniques chirurgicales :**

La chirurgie reste toujours le dernier recours en cas d'échec des mesures précédemment décrites.

Elle peut impliquer des neurostimulations sacrées, des répartitions sphinctériennes, des transpositions musculaires, des sphincters artificiels et comme dernier recours une colostomie définitive.

- l'intervention de Malone : est basée sur la création d'une colostomie à partir de l'appendice ou bien du caecum. Des lavement évacuateurs coliques antérogrades sont réalisées par la suite à partir de cette dernière.

- Cette technique a prouvé son efficacité sur la continence anale et la qualité de vie des patients (le lavement est réalisé par l'introduction des préparations liquidiennes à l'aide d'un cathéter placé dans/ l'abouchement cutané –du flanc droit, en moyen d'une seule fois par semaine pendant 30 minutes).

3- Conséquences générales :

3-1- L'allergie :

La plus fréquente des allergies connues chez les patients porteurs de spina bifida est l'allergie aux latex, trouvée chez 30% des spina (25).

Cette allergie peut engendrer le pronostic vital, chez ces patients par des chocs anaphylactiques ; d'où l'intérêt de le remplacer par d'autre matériel, par exemple l'utilisation des gants médicaux à base de néoprène ou de vinyle.

3-2- Des troubles endocriniens :

On note la présence fréquente :

- Chez les garçons, présence des anomalies testiculaires par exemple des ectopies, nécessitant un traitement hormonal, ou bien chirurgical.
- Chez les filles, une puberté précoce dès l'âge de six ans peut être signaler chez presque 10% des patients et qui nécessite généralement un traitement hormonal.

3-3- Obésité et surcharge pondérale :

Elle est très fréquente, surtout pour les filles, d'un pourcentage de 28% des patients (7) ; favorisée par la réduction des dépenses métaboliques chez les paraplégiques.

VI. Causes et facteurs de risque :

Les causes de spina bifida sont toujours peu connues, mais nous pouvons évoquer des facteurs de risques suivants qui sont souvent intriqués entre eux et ayant été prouvé avoir un retentissement sur la fréquence de cette malformation, par plusieurs études et travaux.

Nous pouvons les deviser en deux catégories :

- Facteurs de risques génétiques.
- Facteurs de risques environnementaux (carentiels, métaboliques, thermiques et autres)

La détermination de ces derniers a permis d'établir un programme de prévention qui tient compte des facteurs prédéfinis et dont le but de diminuer l'incidence des anomalies de fermeture de tube neural dans le monde.

1. Les facteurs génétiques :

C'est l'un des facteurs de risque le plus important et dont les mécanismes physiopathologiques restent toujours complexes et à élucider.

- Le risque de récurrence est prouvé dans plusieurs études (26) ; nous trouvons une proportion d'atteinte de spina bifida plus élevée chez les fratries et les ascendants des sujets atteints de cette pathologie.
 - Un risque allant de 2 à 5%, pour la naissance d'un seul enfant malade (27).
 - Un risque de 3 à 10%, si deux enfants sont malades (27).
 - Un risque de 12%, si 3 naissances pathologiques (27).
 - Risque supérieur à 25%, pour 4 naissances des enfants atteints (27).
 - Si les parents sont porteurs de la pathologie, le risque est de 2 à 5% d'avoir un enfant atteint (27).

- La fréquence de spina bifida est plus élevée dans les populations où le mariage consanguin est toujours présent (moyen orient, Afrique du nord et en Asie occidentale) (28).
- Une association de spina bifida à des anomalies chromosomiques et des syndromes génétiques est trouvée (29), exemple des trisomie 18 et 13.
- Une relation proportionnelle entre le taux de folates dans le sang des mamans en période pré conceptionnelle et les anomalies de fermetures de tube neurale est établit (28), ainsi au cours des années, plusieurs études sur différents gènes intervenant dans le métabolisme de folate et la synthèse d'acide folique ont été faite ; exemple :
 - Le méthylène tétrahydrofolate (MTHFR), est le gène le plus étudié (30).
 - Thymidilate synthétase (TYMS), le dihydrofolate réductase (DHFR), le MTHF déshydrogénase (MTHFD), Grainyhead like protéine 3 (GRLH3), méthionine synthétase réductase (MTSR) (31-32).
 - Et d'autres gènes dans l'étude est toujours encours.

2. Les facteurs environnementaux :

2.1. Les facteurs carenciels :

Les facteurs carenciels sont les plus connus et démontrés.

2.1.1. Carence en folate :

Une carence en folate ou en acide folique (vitamine B9 ou acide monoglutamique) en période pré conceptionnelle et au cours de la grossesse, est responsable d'un risque accru de malformation de tube neural (28).

➤ **Les étiologies principales de la carence :**

Nous citons, une augmentation des besoins en folates dans quelques situations particulières, notamment : une grossesse, stress, une maladie inflammatoire digestive, allaitement.

Le diagnostic de la carence en folate est basé sur un test sanguin, le taux normal est en général entre 5 et 15 µg/l.

Nous trouvons deux sources possibles de folate ; naturelle d'origine alimentaire ou bien synthétique (les suppléments vitaminiques).

Les étiologies de carence sont (33) :

- Les carences d'apport alimentaires : suite à une malnutrition, à un régime alimentaire non équilibré et aux besoins augmentés au cours de la grossesse.

Les aliments qui contiennent le pourcentage le plus élevé en folate et qui sont très conseillés au cours de la grossesse sont les : légumes verts (exemple : les épinards), les légumineuses (les noix, haricot, lentilles, fèves et les pois chiches), fruits (melon, kiwis).

✓ **Des troubles de métabolisme des folates :**

- Une malabsorption : différents facteurs pouvant être en cause de cette malabsorption, exemple :

L'alcoolisme chronique, ce dernier bloque le cycle entéro-hépatique et peut donner par la suite un déficit nutritionnel en vitamine B9 ainsi que d'autres vitamines B12 et B6.

Les troubles de la malabsorption digestive : la maladie cœliaque, les gastrectomies et les résections intestinales.

- Défaut de captation hépatique.
- Une excrétion rénale élevée.

✓ **Interaction de certains médicaments :**

Certains médicaments agissent comme antagonistes des folates et perturbent son action (34), exemple :

- Méthotrexate : sont les plus connues, utilisé principalement dans le traitement de la polyarthrite rhumatoïde et dans certains cancers. Une supplémentation en acide folique est nécessaire 24 h à 48 heures et une fois par semaine après l'utilisation de ce traitement.
- Metformine : c'est un médicament antidiabétique.
- Triamétèrene : c'est un diurétique distal, utilisé dans le traitement de l'hypertension.
 - triméthoprimine : c'est un antibiotique qui fait partie de la famille des Diamino pyrimidines.

✓ **Métabolisme (33-35) :**

En général, l'acide folique joue un rôle très important dans le corps humain par l'intervention dans deux actions nécessaires :

- Le renouvellement cellulaire par la participation à la synthèse des acides nucléiques et l'acide désoxyribonucléique (ADN).
- Et le métabolisme protidique suite à la participation dans des réactions de méthylations des acides aminées (transformation de l'homocystéine en méthionine).
- La perturbation de ce métabolisme cause une augmentation de l'homocystéine qui va augmenter par la suite le risque de survenue des dysraphismes.
- L'apport alimentaire quotidien nécessaire en folate est de 400 mg.
- L'absorption de folate est faite au niveau de l'intestin grêle, ce dernier est sous forme de poly glutamates. Les protéases digestives vont assurer le détachement de poly glutamates des protéines pour avoir un volume plus faible et compatible à l'absorption puis il y'aura une hydrolysatation à l'aide des conjugases en

monoglutamates. L'absorption est en général énergie-dépendante (glucose et sodium).

Ainsi, les dérivés de l'acide folique vont se distribuer dans le sang sous forme méthylées, cette réduction est assurée par des enzymes au niveau des entérocytes.

Une distribution tissulaire est possible avec comme organe principale le foie, ce dernier contient plus de la moitié des folates de tous l'organisme.

Les formes trouvées au niveau du foie sont : acide folique, dihydrofolique (DHF) et tétrahydrofolique (THF), soit sous forme de monoglutamates ou bien sous forme de polyglutamate.

La réduction du dihydrofolique en tétrahydrofolique est assurée par l'enzyme dihydrofolate réductase, ainsi, elle est inhibée par le méthotrexate, ce dernier va entraîner une déficience en tétrahydrofolique.

L'acide THF joue un rôle très important dans la synthèse de l'acide désoxyribonucléique, par la synthèse des déoxythymidines, des bases puriques et la participation dans d'autres réaction.

- l'excrétion des folates est faible suite à deux mécanismes : la réabsorption tubulaire pour l'excrétion urinaire et le cycle entéro-hépatique pour l'excrétion biliaire.

✓ **Prévention :**

A raison de la relation proportionnelle bien prouvé entre le pourcentage de folate et l'atteinte par spina bifida au cours de grossesse, des programmes de prévention par supplémentation en acide folique sont établit mondialement.

Une supplémentation systématique, quatre semaines en pré conceptionnelle et jusqu'au huit semaines après par 400 mg d'acide folique (36).

Tous les professionnels de santé médicaux et paramédicaux doivent assurer des campagnes de sensibilisation sur le risque de carence en folate et d'encourager

les femmes pour la prise des suppléments ainsi que de bien suivre les conseils alimentaires.

2.1.2. Carence en zinc (27-37):

C'est un facteur de risque non négligeable trouvé essentiellement dans les viandes et les huîtres, joue un rôle important dans la différenciation et la division cellulaire et dans la transcription des gènes.

2.2. Les facteurs métaboliques :

Le diabète maternel est un facteur important, il augmente le risque d'avoir des MFTN de 2% (ce qui signifie une multiplication de risque fois 40) (7 -37).

2.3. Facteurs thermiques (7) :

Plusieurs études ont prouvé que les femmes ayant des antécédents d'exposition dans la période pré conceptionnelle à l'hyperthermie (bains chauds, sauna, fièvre, bronzage) ont un risque plus élevé de 1.92 d'avoir un enfant atteint de spina bifida.

2.4. Autres facteurs :

➤ Médicaments :

La prise de certains traitement antiépileptiques est prouvé avoir un effet tératogène important.

L'exemple : valproate de sodium (Dépakine) (38) les carbamazépine (39).

Ces derniers doivent être fortement proscrire, chez la femme en âge de procréation, ainsi l'utilisation d'une contraception efficace est obligatoire.

➤ Obésité maternelle (40) :

Le risque relatif si l'indice de masse corporel est supérieur à 29 kg/m² est de 1.9.

➤ Facteurs socioéconomiques (7) :

Les spina bifida est plus fréquent dans les populations à bas niveau socio-économique et cela est expliqué par la carence en acide folique.

➤ **Age maternel et rang de naissance :**

Selon la littérature, les âges extrêmes présentent un facteur de risque ainsi que plus le rang de naissance est élevé plus le risque augmente.

➤ **Variations saisonnières :**

La fréquence est plus élevée des atteintes en hiver.

Le spina bifida est une malformation multifactorielle et dont les causes sont toujours peu connues et en train d'élucidation.

VII. Diagnostic :

1. Diagnostic anténatal (17-41-42) :

Le dépistage précoce de spina bifida au cours de la grossesse a permis une chute proportionnelle de l'incidence et l'amélioration du pronostic de cette malformation mondialement ; suite à l'interruption de grossesse ou au développement de nouvelle technique de chirurgie fœtale, ainsi la prise en charge correcte et rapide au moment de l'accouchement.

Le diagnostic anténatal est basé sur la réalisation des examens paracliniques : radiologiques ou bien biologiques pendant la grossesse.

1.1. Explorations radiologiques :

1.1.1 L'échographie :

L'échographie est considérée comme l'examen d'imagerie de choix dans le dépistage des anomalies de fermeture de tube neural (42).

C'est une technique qui utilise des faisceaux des ultrasons pour obtenir l'image du placenta et le fœtus sur un ordinateur.

Trois échographies systématiques sont à conseiller durant la grossesse ; une première de datation, une deuxième pour un examen morphologique (réalisée entre la 20 et 23^{ème} semaine d'aménorrhées) ; c'est au cours de laquelle que nous pouvons

faire le diagnostic anténatal de spina bifida et la troisième pour l'évaluation de la croissance et de développement du fœtus.

Si présence de facteurs de risques ou antécédents de spina bifida ou bien prise de médicaments tératogène, nous pouvons réaliser une échographie plus précoce à la 16 semaine d'aménorrhée.

L'échographie est un examen non invasif et anodin avec une sensibilité de 80 à 95% (41), elle permet une visualisation de la lésion de la voute crânienne et la fosse cérébrale postérieure, une étude des parties molles et de la peau et donne une idée sur le degré d'atteinte neuromotrice par la motilité des membres inférieures.

➤ **Les signes échographiques :**

Les signes échographiques à rechercher sont, soit (43-44):

- ✓ Directs : par visualisation des signes d'atteintes osseuses (exemple : l'ouverture de quelques arcs vertébraux), des signes cutanées (rupture de la continuité, une hernie molle qui contient le liquide cébrospinal).
- ✓ Indirects : un déficit du diamètre bipariétal (plus petit pour le terme de grossesse), le signe de citron et signe de banane, une hydrocéphalie, la malformation d'Arnold Chiari.
- ✓ Autres : des malformations associées, malformation de membre inférieur, pied bot, la vidange vésicale absente.

➤ **Défaut et inconvénients :**

L'échographie est un examen examinateur dépendant et il est influencé par plusieurs facteurs, par exemple le matériel et la technique utilisée, la mobilité et la position du fœtus, l'épaisseur de la paroi abdominale de la maman, la quantité de liquide amniotique ; d'où l'intérêt de l'utilisation d'autres techniques de dépistage pour approfondir le diagnostic.

1.1.2. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM est un examen utilisé comme complément à l'échographie, en cas de doute diagnostic ou si besoin de plus d'informations et détails pour une chirurgie fœtale.

1.1.3. Tomodensitométrie (TDM) :

Les examens scanographiques restent à éviter au cours de la grossesse, vu le risque élevé d'irradiation.

1.2. Examens biologiques :

Le dosage des marqueurs biologiques ont permis une révolution dans le diagnostic anténatal de spina bifida (11).

1.2.1. Dosage de l'alpha foetoprotéine (AFP) :

➤ Définition :

L'alpha foetoprotéine est une glycoprotéine, d'un poids moléculaire de 70000 daltons, produite par le sac vitellin, le tractus gastro intestinal et le foie du fœtus durant la période intra-utérine.

Cette protéine se retrouve dans le liquide amniotique suite à une filtration glomérulaire et elle est plus augmentée en cas de présence d'anomalie de fermeture de tube neural (le liquide céphalorachidien est très riche en alpha foetoprotéine, cette dernière va être déverser directement au niveau de liquide amniotique à travers la malformation) ; l'étude de cette protéine au niveau de liquide amniotique par l'amniocentèse a permis un développement dans le diagnostic prénatal de spina bifida.

Ainsi, il s'est prouvé suite aux différentes recherches et expériences réalisées (45) que la concentration de cette protéine est élevée, aussi dans le sérum des mamans porteuses des bébés ayant un spina bifida ; suite à cette découverte, une

nouvelle approche est utilisée, facilitant le diagnostic anténatal, c'est le dosage sérique maternelle de l'alpha foetoprotéine.

➤ **Dosage amniotique de l'alpha foetoprotéine :**

Ce dosage est réalisé à l'aide d'une amniocentèse, c'est une technique mini-invasive, réalisée à partir de la 14^{ème} semaine d'aménorrhée et consiste à une ponction dans des condition d'asepsie à travers la paroi abdominale et la paroi utérine, dans le but d'obtenir un prélèvement de 20 à 30 ml de liquide amniotique (46).

Un dosage de l'alpha protéine est réalisé par la suite sur ce prélèvement et il est trouvé à des concentrations fortement élevées dans les anomalies de fermeture de tube neural. La sensibilité de cet examen est de 98%.

Le pic de la concentration de l'AFP amniotique se situe entre la 12 et la 14^{ème} semaine d'aménorrhée et elle commence à diminuer à partir de la 18^{ème} semaine (46).

➤ **Dosage sérique maternel de l'alpha foetoprotéine :**

L'élévation de concentration sérique de AFP se fait tardivement par rapport à celle amniotique, c'est à partir de la 13^{ème} SA avec une concentration maximale à la 32 semaine d'aménorrhée. La sensibilité de cet examen est assez élevée, elle est de 85 à 90% si elle est réalisée seule et elle augmente à 95% si en association à l'échographie.

Les dysraphismes fermés sont en général non détectés par cette technique, car ces derniers n'entraînent pas une élévation sérique de taux des AFP.

Dans la pratique, si un dépistage biologique est envisagé, il faut commencer par le dosage de l'AFP sérique maternel, s'il est anormalement élevé, nous devons faire retour à un dosage de cette protéine dans le liquide amniotique pour des résultats plus fiables.

➤ **Défaut et inconvénient de dosage de l'alpha foetoprotéine :**

L'élévation de cette protéine, n'est pas spécifique de spina bifida.

Elle peut être influencée par les situations suivantes, donnant place à des faux positifs :

- ✓ Causes générales fœtales : faible poids, souffrance fœtale, mort fœtale in utero, grossesses multiples.
- ✓ Causes fœtales malformatives : malformation urinaire et/ou rénale, malformation abdominale, les tératomes sacrococcygiennes, les néphroses congénitales, les atrésies digestives.
- ✓ Causes maternelles : obésité maternelle, diabète, hypertension artérielle (HTA), les cancers surtout digestifs, les infections virales, la race (elle est naturellement plus élevée chez les sujets noirs d'un pourcentage de 15% (46)).

Nous pouvons également trouver des faux négatifs ; des taux faibles ou normales de la protéine alors que le bébé est porteur de l'anomalie.

1.2.2. L'acétylcholinestérase (47) :

L'acétylcholinestérase est un enzyme spécifique de système nerveux central. Dans le cas de spina bifida, cet enzyme est trouvé exclusivement dans le liquide cébrospinal, va se retrouver anormalement dans le liquide amniotique, d'où l'intérêt de son dosage pour un diagnostic prénatal soit à l'aide des techniques qualitatives : électrophorèse de protéine ou bien quantitative : hydrolyse et recherche des radicaux libres.

La technique de dosage qualitative est très spécifique et sensible (absence de faux positifs et négatifs), surtout si elle est pratiquée entre la 15 et la 20 SA (48) (Plus l'âge gestationnel augmente plus la technique perd sa sensibilité et sa spécificité).

Les principales indications de la réalisation de ce dosage sont :

- Présence d'un antécédent familial de spina bifida (parité, fratrie...).

- Prise médicamenteuse durant la période pré conceptionnelle sans arrêt, l'exemple prise de Dépakine pour une femme enceinte épileptique.
- Suspicion d'un spina bifida avec doute sur la deuxième échographie d'étude morphologique.
- Chez les femmes avec taux élevé de l'alpha foetoprotéine dans le but de distinguer les vrais de faux positifs.

1.2.3. Autres marqueurs :

Nous pouvons trouver d'autres marqueurs anormalement élevés dans le spina bifida et qui peuvent aider au diagnostic anténatal. Exemple : la protéine D2 de la membrane synaptique, l'alpha deux macroglobuline, le Con A et d'autres, rarement utilisés.

1.3. Conduite à tenir devant un diagnostic anténatal positif :

Le diagnostic anténatal ; à l'aide des examens radiologiques et biochimiques a permis de répondre à plusieurs questions : le niveau et le siège de la malformation, son retentissement neuromotrice et urologique, la présence ou non et le nombre des malformations associées, la présence ou pas d'une malformation d'Arnold Chiari ainsi qu'une hydrocéphalie.

Un staff multidisciplinaire doit être réalisé par la suite (et il doit comporter les équipes suivantes : équipe de chirurgie pédiatrique, radiologie, pédiatrie, neuropédiatrie, génétique, biochimie, gynécologie et d'obstétrique), afin de déterminer une prise en charge adéquate et la possibilité ou pas de poursuite de grossesse.

La prise en charge des grossesses ayant un dépistage anténatal en faveur de spina bifida diffère d'une région à l'autre en fonction des éthiques et la législation de chaque pays, en ce qui concerne la loi d'interruption médicale de la grossesse.

Deux grandes conduites à tenir peuvent être réalisées (49) :

- **Une abstention thérapeutique :**

L'abstention thérapeutique est choisie si :

- Les dosages biologiques des AFP et des anticholinestérases sont normaux.
- La malformation est isolée.
- L'échographie cérébrale ne montre pas d'anomalie ; pas d'hydrocéphalie ou autre.
- La motilité des membres inférieures est préservée.
- La vidange vésicale normale.

Ainsi une étude d'évolution par la réalisation des échographies successives à des âges différents est nécessaire.

- **L'interruption médicale de la grossesse :**

Plusieurs pays autorisent l'interruption de grossesse pour motif médical avec des conditions et variations différentes.

Les principales indications d'interruptions au pays occidentaux :

- Taux élevé des alpha foetoprotéine et de l'acétylcholinestérase.
- Non constatation de la motilité des membres inférieures
- Présence d'une anomalie au caryotype
- Présence d'une malformation associée.

Au Maroc, l'interruption de la grossesse est autorisée dans une seule situation ou le pronostic maternel est mis en jeu, donc le fait d'avoir un fœtus porteur d'une malformation n'est pas pris en considération selon l'article 453 du code pénal (50).

Un troisième volet de prise en charge et en cours de développement et qui promet d'apporter des améliorations spectaculaires sur le futur de cette pathologie, c'est la chirurgie fœtale.

1.4. Conduite à tenir à la salle d'accouchement :

Si la conduite à tenir choisie était une abstention thérapeutique, la question qui va se poser c'est surtout sur le mode et la voie d'accouchement.

A l'heure actuelle, nous ne pouvons pas trancher entre les deux modes, vu la présence des arguments et justifications possibles et logiques pour les deux.

Un accouchement par césarienne est indiqué par plusieurs opérateurs sous prétexte que le passage par la voie génitale naturelle peut augmenter le risque infectieux ainsi que le risque traumatique de la plaque neurale (51).

Alors que d'autres opérateurs ont plus de restriction pour la réalisation d'une césarienne sous argument que sa pratique ne fait qu'augmenter les risques liés aux césariennes et ne permet dans aucun cas d'améliorer le pronostic moteur des nouveau-nés.

- Deux conditions majeures à respecter quel que soit le mode d'accouchement :
 - La protection de la plaque neurale par l'utilisation des pansements stériles et humides afin d'éviter un syndrome infectieux.
 - La protection contre l'hypothermie.

2. Diagnostic positif :

Le diagnostic de spina bifida est clinique en postnatale, mais les investigations et les examens paracliniques gardent toujours leurs intérêt et l'indispensabilité (exemple : l'échographie transfontanellaire, imagerie par résonance magnétique et scanner), dans l'appréciation de l'étendue, le retentissement et les malformations associées au spina bifida, afin de choisir un traitement adapté.

VIII. Traitement :

1. Prise en charge thérapeutique de spina bifida :

1.1. Cure chirurgicale de la malformation :

- But :

- Fermer la malformation.
- Reconstitution des parois et plan anatomique sur des bases anatomiques.
- Refaire une paroi résistante et qui va assurer une protection contre les traumatismes et les l'infections.

- Technique :

L'opération doit assurer une intervention : courte, aseptique et exsangue.

Ainsi, les principales étapes suivies sont (52) :

- Une résection totale est complète de la membrane de la malformation ; à partir du trait d'incision qui représente la frontière entre la peau normale, saine et le tissu dysplasique.
- Libération de la plaque neurale avec respect des racines nerveuses, cette étape consiste à la séparation et la dissection circulaire de la plaque neurale des tissus méningés dysplasiques à l'aide d'un ciseau.
- Fermeture de la plaque neurale, par la suture de ses bord latéral à l'aide des fils de soie 4-0 et 5-0 résorbables, à partir de l'extrémité caudale jusqu'au céphalique, en évitant toute inclusion épidermoïde (53), elle diminue ainsi la probabilité et le risque du survenue à l'avenir du syndrome de moelle attachée.
- Incision de la dure mère en périphérie. Une incision de tissu dural dysplasique qui s'identifié par son éclat blanc nacré est assurée à l'aide d'un bistouri électrique de la partie latérale à la partie médiane le long de la frontière aponévrotique.
- Réintroduction des éléments nerveux à l'intérieur du canal rachidien.

- Fermeture de la dure mère par un surjet. Ainsi afin d'éviter le risque d'attachement une fermeture étanche des tissus méningés doit être assuré autour du cordon médullaire et des racines nerveuses.
- Libération et suture du tissu fibro-musculaire.
- Fermeture du tissu cutané puis fermeture de la peau. Dans la majorité des cas la fermeture est simple sans besoins des techniques additionnelles, mais dans des cas particuliers ou les lésions sont complexes ou bien le défaut est large et grand, nous pouvons faire recours à une chirurgie plastique avec des greffes cutanée ou bien des incisions de décharges (52), la fermeture du plan cutané est en général faite par des fils de nylon de bonne qualité pour éviter un lâchage de suture.

Ainsi à chaque étape nous devons vérifier la perfusion sanguine des bords de peau pour éviter l'installation d'une nécrose de berges

- Mettre un Sparadrap élastique, qui assure le rapprochement des deux berges de l'incision.

1.2. Traitement de l'hydrocéphalie :

L'hydrocéphalie est définie par un excès et une accumulation du liquide céphalo rachidien dans le système ventriculaire.

Elle est fréquemment associée au spina bifida, trouvée dans 80% des cas, ainsi que dans 100% des myéломéningocèles (7).

Dans la majorité des cas, elle est liée à la malformation d'Arnold Chiari type deux, suite à une sténose de l'aqueduc de Sylvius, mais elle peut également être secondaire à d'autres malformations, exemple : le Dandy Walker, la sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius, ou bien à des kystes intracérébraux.

Elle peut se manifester dès l'admission, ou bien elle se décompense dans les suites postopératoires immédiats de l'intervention chirurgicale sur myéломéningocèle (7).

Cliniquement, elle peut se manifester par une augmentation du périmètre crânien, une mise en tension et bombement des fontanelles antérieures.

Son diagnostic est confirmé par la réalisation d'une échographie transfontanellaire et/ou un scanner cérébral.

Ainsi, elle nécessite le plus souvent un geste de dérivation dans le délai le plus proche, afin d'éviter les endommagements résultants.

- **Techniques :**

Il existe deux types de dérivation et dans le but est de drainer l'excès du liquide céphalo rachidien : soit vers un réservoir externe : dérivation ventriculaire externe (DVE) ou bien vers une cavité interne ; dérivation ventriculaire interne (DVI), cette dernière est soit intra crânienne (dérivation ventriculo-cisternale) ou extra crânienne (dérivation ventriculo péritonéale (DVP), dérivation ventriculo-atriale, dérivation ventriculo-pleurale).

- **La dérivation ventriculaire externe (DVE) :**

Elle est réalisée dans le cas où le liquide céphalo rachidien (LCR) est non stérile, c'est une solution transitoire et contrôlée et qui va assurer l'évacuation de l'excès de LCR à l'extérieur du corps.

Technique : est basée sur l'introduction d'un cathéter siliconée dans la corne frontale du ventricule latéral, ainsi qu'un autre tunnélisé sous le scalp, puis le raccordé à un sac de drainage par une tubulure externe (54).

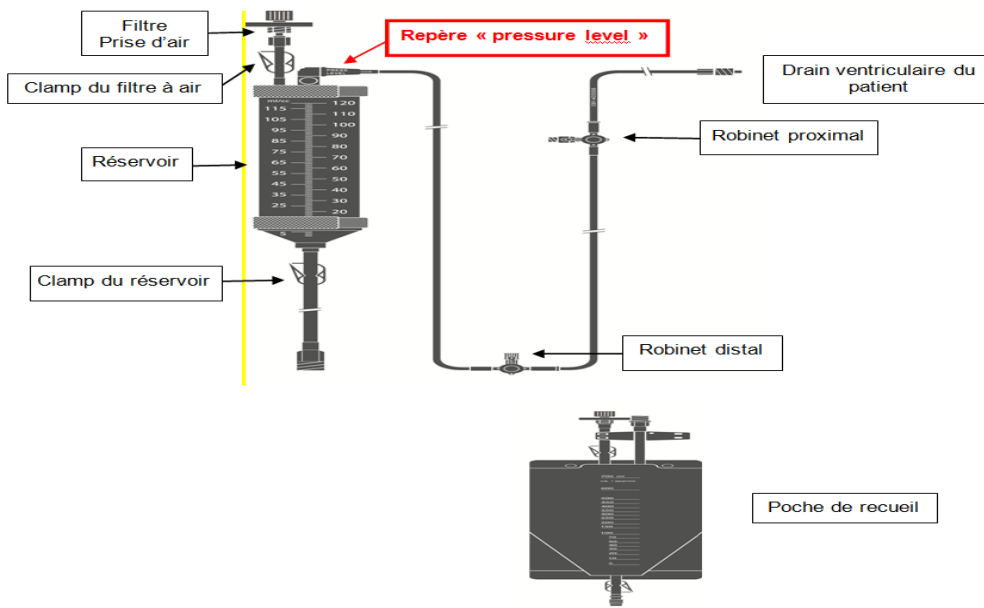


Figure 12 : système de dérivation ventriculaire externe (54).

➤ **La dérivation ventriculopéritonéale :**

C'est la technique de dérivation la plus utilisée, et qui consiste à l'évacuation de l'excès du LCR vers la cavité péritonéale, ce dernier va être résorbé par les organes digestifs.

Le matériel qui compose le système de DVP est :

- ✓ Un cathéter ventriculaire : qui a la forme d'un tube, et qui va s'étendre du ventricule à la valve.
- ✓ Une valve : elle a comme rôle principale de garder une pression constante.
- ✓ Un tube long, qui va s'étendre de l'abdomen jusqu'au le péritoine.

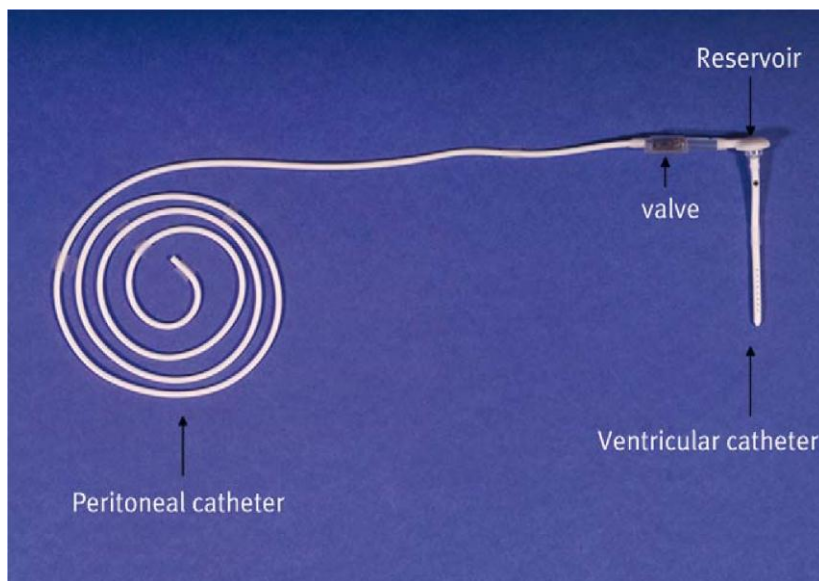


Figure 13 : le matériel de la dérivation ventriculopéritonéale (55).

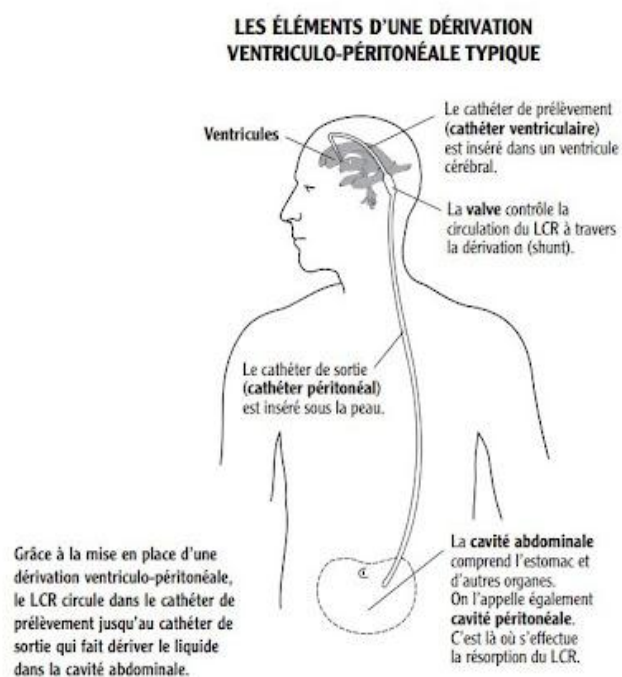


Figure 14 : schéma explicatif de matériel de la DVP (56).

Méthode de fonctionnement : le drainage de LCR s'effectue à l'aide d'une valve unidirectionnelle et qui se relie aux deux cathéters proximal et distal.

Le cathéter proximal est posé dans la corne ventriculaire frontale par un trou de trépan, ainsi le distal est fixé au niveau de péritoine par une incision sous costale, puis par tunnelisation tout le système est placé sous la peau, ainsi la valve reste accessible à la palpation vu sa position en rétro-auriculaire.

Au cours des dernières années plusieurs types et systèmes de valve ont été développés (57) : les systèmes antisiphons, à pression réglable, à débit réglable ainsi que d'autres.

Plusieurs complications peuvent survenir sur ces systèmes, nécessitant ainsi des interventions itératives, parmi lesquelles, nous pouvons citer (55):

- ✓ **Les complications mécaniques** : dysfonctionnement du système de dérivation, migration du cathéter, déconnexion du matériel, extériorisation ombilicale ou anale, mise à nue par perte de substance, perforation intestinale, obstruction, hématome sous durale, hydrome thoracique.

	
<p>Image 15-16 : des radiographies standards du crâne et thoraco abdomino-pelviennes montrent un drain de DVP en place, réalisée dans notre service.</p>	<p>Image 17 : exemple de complications mécaniques de la DVP, retrouvé dans notre service, c'est une extériorisation du drain à partir de l'ombilic.</p>

- ✓ **Les complications infectieuses** : différents signes cliniques peuvent être trouvés, parmi lesquels : la fièvre, c'est le symptôme le plus dominé, une altération d'état de conscience, les signes d'hypertension intracrânienne.
Les types d'infections trouvées sont : méningite, ventriculite.
- ✓ **Les complications fonctionnelles (58)** : suite à un hypo drainage qui peut être dû aux complications précédentes, ainsi à un hyperdrainage qui peut se présenter par différents signes, exemple : des collapsus cérébraux, le syndrome des ventricules fentes, microcéphalies et craniosténose.
- **La ventriculo- cisternostomie ou dérivation endocrânienne** :
C'est une technique endoscopique, ayant comme principe la création d'un orifice qui s'étend entre les espaces sous arachnoïdiens et le troisième ventricule ainsi dans le but de reproduire un circuit qui se ressemble à l'anatomie normale en évitant la pose d'une valve.

Elle est rarement utilisée en cas de l'hydrocéphalie sur spina bifida, vu les variations anatomiques et les modifications plus complexes trouvées dans le spina bifida.

2. Chirurgie fœtale :

La chirurgie fœtale ou prénatale est une nouvelle discipline thérapeutique, qui consiste à opérer le fœtus en intra-utérin avant même qu'il soit né et cela est devenu possible grâce au progrès et au développement des moyennes d'imageries médicales et des différents instruments chirurgicaux.

La chirurgie fœtale de spina bifida a été pratiquée la première fois en 1998, chez 13 fœtus : avec 3 cas opérés par TULIPAN (59) et 10 cas opérés par BRUNER (60).

Actuellement plus de 200 cas de fœtus en été opérés en anténatale (61).

Cette intervention consiste à une coordination pluridisciplinaire entre différentes spécialités : chirurgie pédiatrique, neurochirurgie, gynéco-obstétrique, néonatalogie, réanimation et anesthésie, radiologie et d'autres.

La difficulté de cette intervention est élucidée, par le fait que le pronostic de la maman et de fœtus peut être mis en jeu.

2.1. Technique et étape de la chirurgie :

- L'anesthésie consiste une étape primordiale, elle doit prendre en considération toutes les différentes paramètres et constantes biologiques du fœtus et de la mère et des paramètres urétéro-placentaire.
- L'atteinte d'une relaxation utérine durant le geste est essentielle pour permettre d'assurer une bonne exposition du dos de fœtus et d'éviter le risque de détachement placentaire ainsi que celui d'une prématurité induite.
- Ainsi la bonne position fœtale doit être vérifiée à l'aide de l'imagerie « échographie » et une mobilisation est possible par des manœuvres manuelles.

- Par la suite, une hystérotomie est réalisée à l'aide d'une incision abdominale transverse et basse, comme celle réalisée au cours de l'intervention césarienne normale.
- Dès que le dos de fœtus est visible, une fermeture de plaque neurale peut être débuter par le même technique classique de chirurgie de spina bifida.
- Puis une fermeture de l'incision utérine est réalisée.
- Une antibiothérapie à large spectre, intraveineuse est instaurée avant et après l'opération, afin d'éviter toute infection qui pourra compromettre le pronostic de la prise en charge.
- D'autres médicaments sont instaurés, l'exemple de tocolytiques afin d'éviter toute menace d'accouchement prématurés : le sulfate de magnésium est administré 20 minutes après la chirurgie avec une posologie de 6 grammes, puis il est continué durant les 48 h à 60 h après l'intervention, avec une posologie de 2 à 4 grammes par heure, à la suite un traitement par voie orale peut être débuter (l'exemple de nifédipine toutes les 6 heures avec une posologie de 20 milligrammes (62)).
- Par la suite la mise en place d'un rythme de surveillance continu et régulier est nécessaire, nécessitant une hospitalisation prolongée dans la majorité des cas et un repos strict.

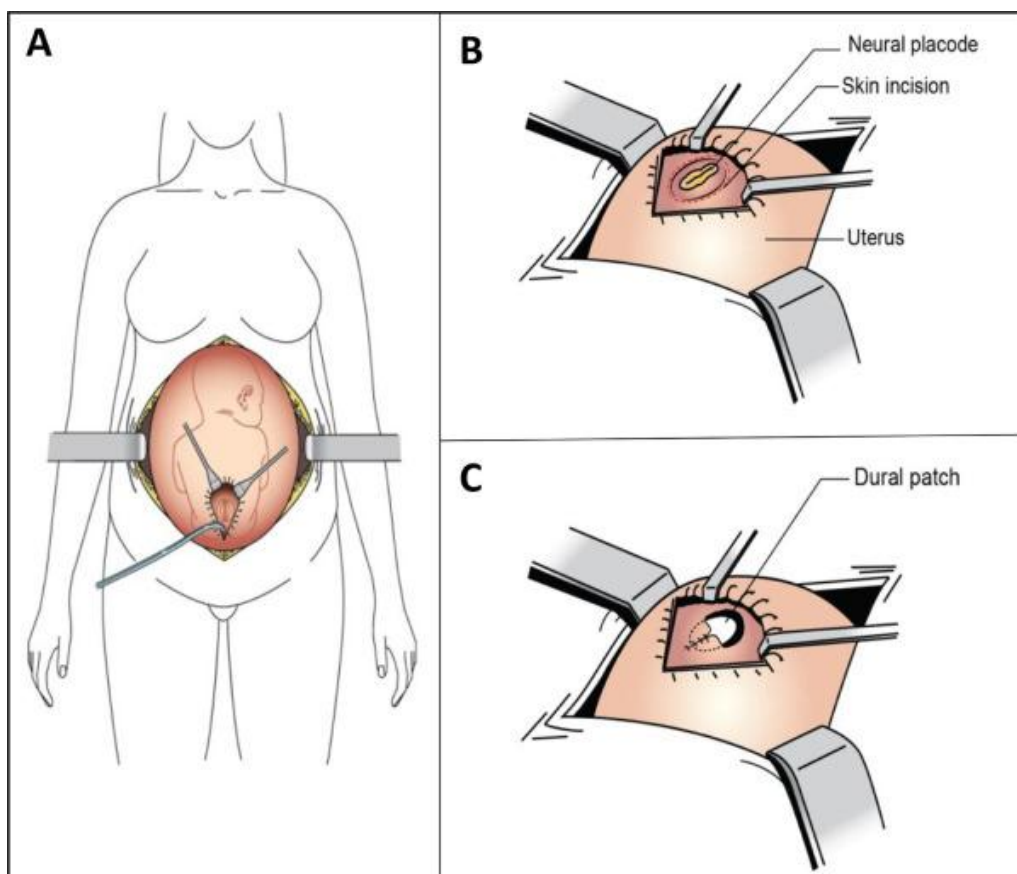


Figure 18 : schéma explicatif de la procédure générale de la chirurgie fœtale (63).

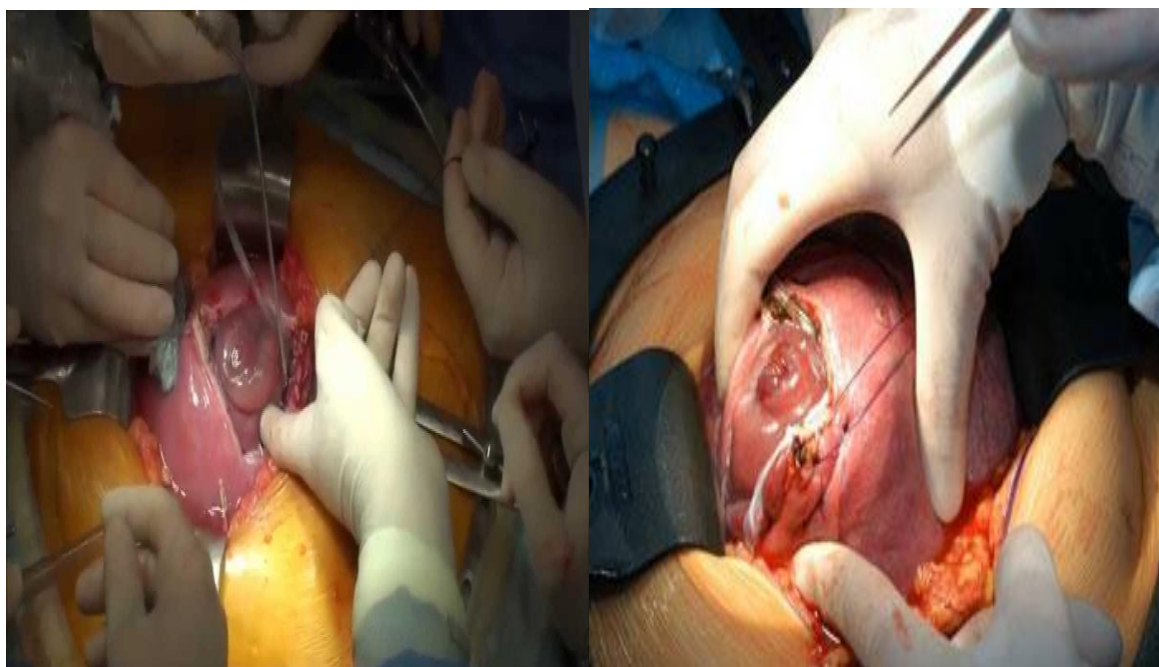


Image 19-20: myéломéningocèle opéré en Intra utérin (64).

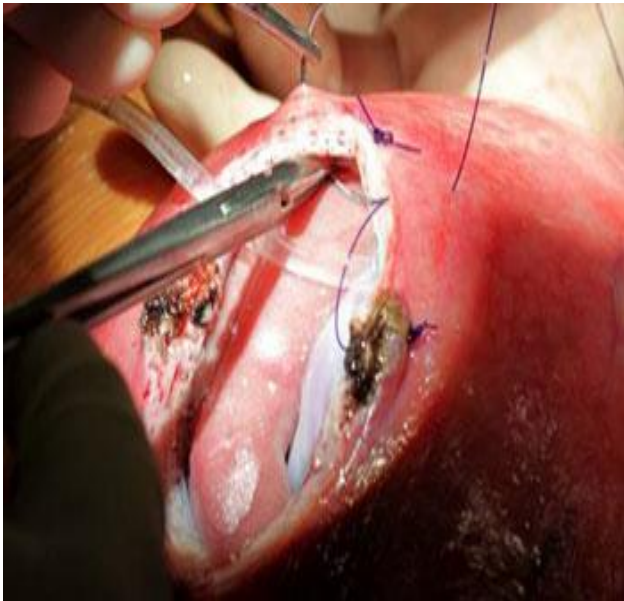


Image 21 : fermeture et suture de défaut de tube neural (65).



Image 22 : aspect après suture et fermeture de défaut (65).

2.2. Résultats et préjugements sur la technique :

Plusieurs interventions ont été pratiquées, principalement aux Etats Unis et en Europe.

Et ils ont noté que parmi les complications trouvées après la réalisation de l'intervention, sont de deux types, celles maternelles : la chorioamniotite, l'hématome placentaire, la rupture utérine, l'expulsion de fœtus en intra abdominale, l'œdème pulmonaire, l'occlusion intestinale, et celles liées au fœtus représenté principalement par un accouchement prématuré avec comme conséquence un nouveau-né prématuré (65).

En absence de ses complications, la délivrance fœtale est réalisée par la suite à l'aide d'une césarienne programmée vers 36 SA, puis le nouveau-né est admis au service de néonatalogie pour mise en condition et surveillance.

La chirurgie fœtale de spina bifida à l'aide d'endoscopie, n'a pas trouvé de place par rapport à celle réalisée à l'aide d'hystérotomie, une étude a été réalisée sur 4 fœtus ayant bénéficié d'une chirurgie endoscopique est son efficacité : 1 cas de

chorioamniotite, 1 cas d'accouchement prématuré et 2 cas ayant nécessité une reprise chirurgicale en postnatale (66).

l'âge idéal de la réalisation de l'intervention est 25 SA, selon HAMDAN (67) , qui a réalisé une étude sur deux groupes de patients, un opéré à l'âge de 25 SA et l'autre plus tardivement, a prouvé que le retardement de la réalisation de l'intervention n'empêche pas la prématuré, avec même résultats dans les deux groupes.

Parmi les résultats comparatifs publiés par des auteurs, nous pouvons citer les résultats suivants :

- Dans une étude réalisée en 1999, sur 29 cas, par TULIPAN et VANDERBILT (68) :
 - Ont rapporté que seulement 51% des patients ayant bénéficié d'une chirurgie intra-utérine, ayant bénéficié d'une mise en place de DVP, contrairement à 91% des cas pour les patients n'ayant pas bénéficié d'une chirurgie prénatale.
 - Le besoin de la réalisation d'une dérivation a été tardive 50 jours par rapport à 5 jours.
 - La malformation de Chiari type 2 a été retrouvé chez 38% par rapport à 95%.
 - Mais, en controverse des complications materno-fœtales ont été retrouvé plus fréquemment chez les patients ayant bénéficié de l'intervention ; l'exemple : l'oligoamnios, a été objectivé chez 48% par rapport à 4%, la RPM chez 28% par rapport à 4% et la MAP 50% contre 9%.
 - l'âge gestationnel moyen de l'accouchement est de 32 SA par rapport à 37 SA et un faible poids est plus retrouvé dans le groupe des patients ayant bénéficié d'une chirurgie intra-utérine 2171 g par rapport à 3075 g.
- JOHNSON (65) a publié ses résultats à partir d'une étude réalisée sur 50 patients ayant bénéficié d'une chirurgie fœtale et il les a comparés aux résultats d'une étude publiée dans la même structure hospitalière sur 297 cas ayant été opéré en postnatal.

- une marche possible et une meilleure motricité des membres inférieures chez 57% des cas.
 - la dérivation a été réalisé chez 43% par rapport à 85%.
 - une régression importante de la malformation Chiari type deux, chez tous les patients opérés en prénatal.
 - une RPM a été trouvé chez 22% des cas et une chorioamniotite chez 12% des cas.
- Toutes les études réalisées ont prouvé l'efficacité de l'intervention dans l'amélioration du pronostic neurologique et motrice de spina bifida, mais cette technique reste toujours en question vu la présence de complications et principalement la présence d'un risque de prématurité élevé.

Ainsi, la chirurgie fœtale de spina bifida n'intervient pas dans l'arrêt de l'évolution des ventriculomégalies (69) , ainsi que celle de la fonction rénale et vésicale (70) , ainsi que celles orthopédiques. Il joue surtout un rôle dans la réduction du handicap. En conclusion, une balance de risque est toujours présente, il s'agit de préciser l'intérêt surajouté de la réalisation de l'intervention, en comparant les avantages, les inconvénients et les risques.

METHODE ET MATERIELS

D'ETUDE :

I. Type, période et la population d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur 202 patients porteurs de spina bifida et pris en charge au service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier universitaire (CHU) Hassan II -Fès, durant la période qui s'étend du janvier 2014 jusqu'à janvier 2019.

II. Matériel d'étude :

Pour collecter les données de notre travail, nous avons utilisé les registres de service de chirurgie pédiatrique.

Par la suite, nous avons sélectionné les patients porteurs de spina bifida et nous avons utilisé le système « HOSIX » pour colliger toutes les données nécessaires et les analyser : les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutique par les comptes rendus opératoires trouvés et le suivi.

Nous avons aussi contacté les familles de quelques patients par téléphone.

III. Critères d'inclusions :

Nous avons inclus dans notre étude, tous les patients ayant été hospitalisés ou consultés dans notre service de chirurgie pédiatrique pour prise en charge de spina bifida, durant la période d'étude ; et ayant un dossier avec des bases exploitables.

IV. Critères d'exclusions :

Nous avons exclu de notre étude tous les patients ayant été hospitalisés dans notre structure pour prise en charge de spina bifida mais en dehors de notre période d'étude, ainsi, que tous les patients hospitalisés dans notre période d'étude mais ayant un dossier non exploitable ; soit un nombre de 23 dossiers (manque ou absence de renseignement clinique, radiologique, absence de compte rendu opératoire).

V. Les variables et fiche d'exploitation :

Sur la fiche d'exploitation, nous avons regroupé les différentes variables analysées dans notre étude : les éléments épidémiologiques (âge, sexe, rang de naissance, consanguinité, âge maternel, suivi de grossesse, diagnostic anténatal, accouchement et cas similaires dans la famille), les éléments cliniques et les aspects paracliniques radiologiques et biologique, ainsi que les aspects thérapeutiques, le pronostic et évolution.

VI. Les logiciels d'analyses :

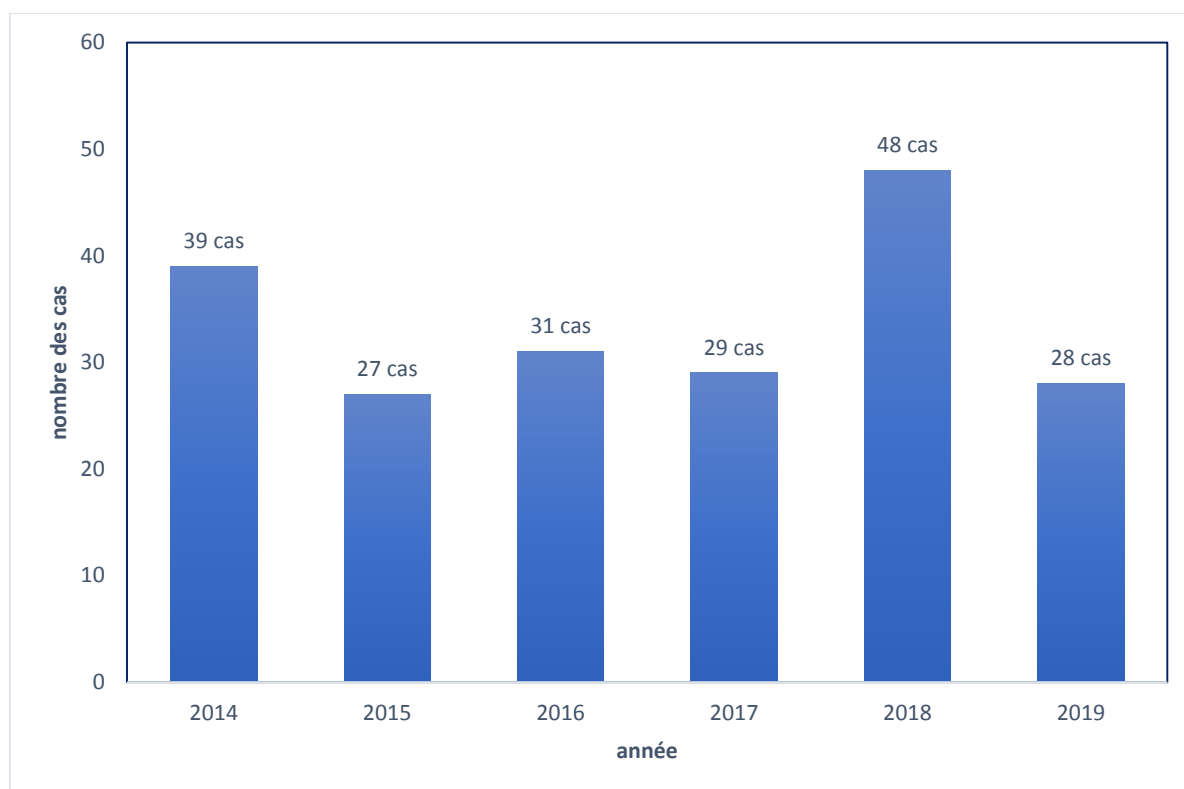
Les données ont été analysées par le logiciel « EXCEL office 2016 »

RESULTAT

I. Epidémiologie :

1. Fréquence annuelle :

Durant 5 ans de notre étude, du janvier 2014 au janvier 2019, nous avons recueilli 202 cas de spina bifida. Ce qui donne une fréquence annuelle de 40 cas par an avec un nombre maximal des cas en 2018 (48 cas, 24%).

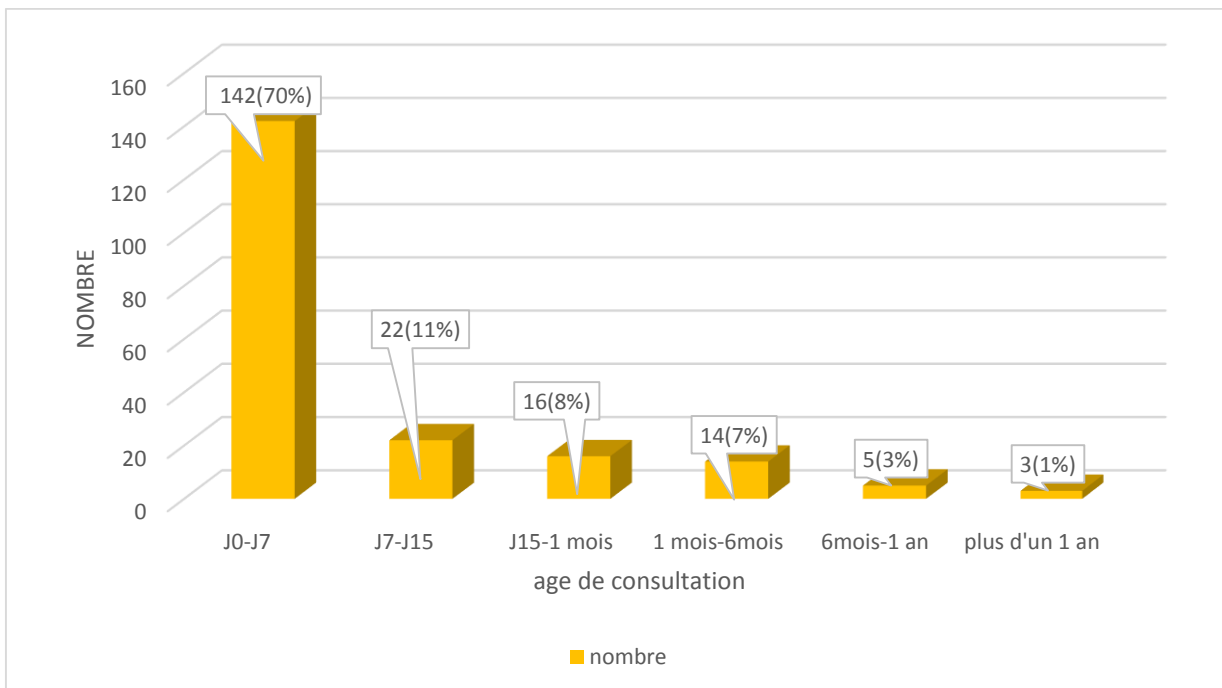


Graphique 1 : répartition annuelle de spina bifida durant 5 an d'étude.

2. Répartition selon l'âge d'admission des patients :

70% des patients ont consulté durant les premiers jours de vie (consultation précoce).

30% des patients ont consulté plus tardivement (plus d'une semaine de vie).

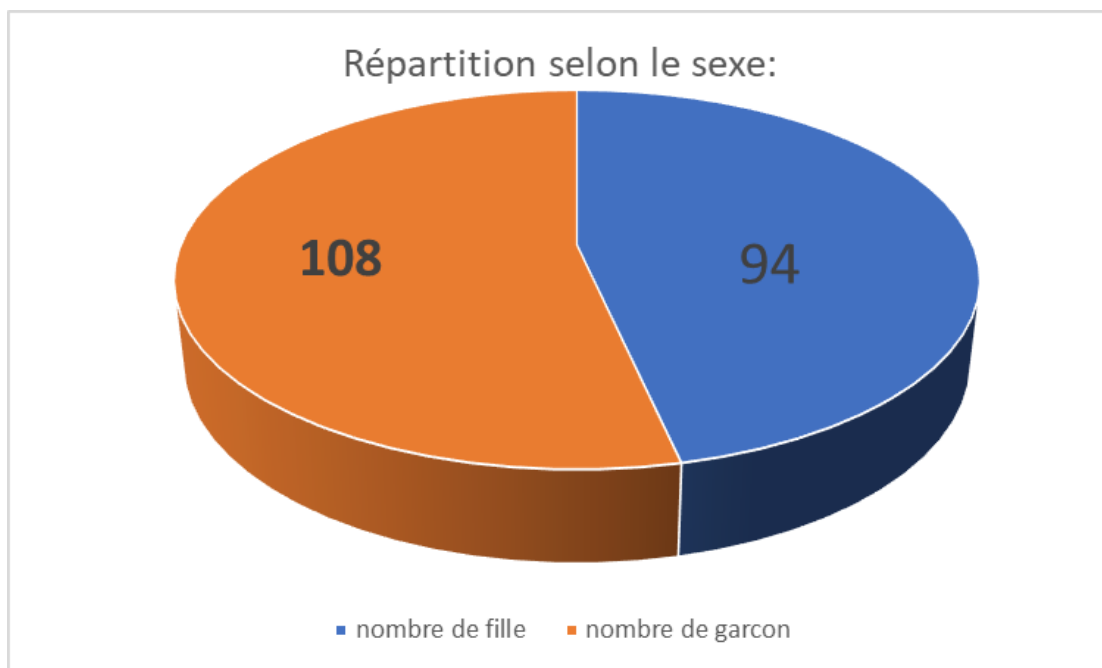


Graphique 2 : Age de consultation des patients dans notre formation.

3. Répartition selon le sexe :

Parmi les 202 cas, le nombre de filles était de 94 filles ; soit un pourcentage de 46%, et de 108 garçons avec un pourcentage de 54%.

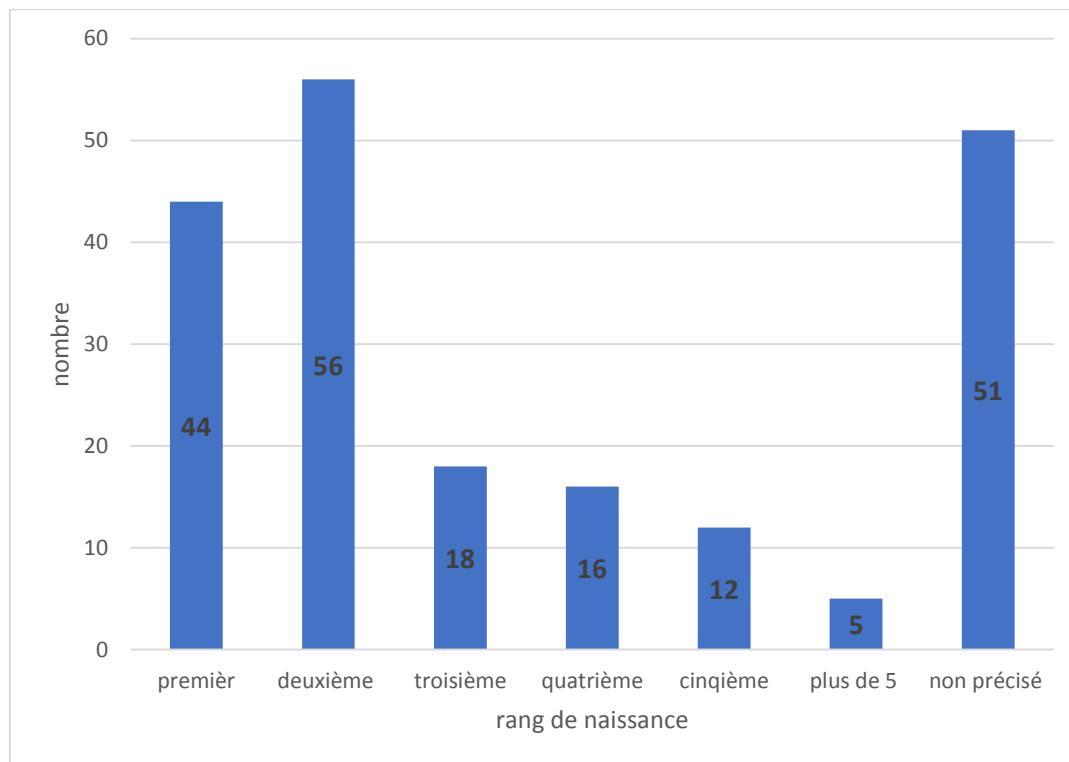
Sexe ratio est de 1.14 avec une prédominance masculine.



Graphique 3 : répartition des patients selon le sexe.

4. Rang de naissance :

Parmi les 202 cas, 100 patients (49%) sont premiers ou bien seconds de sa famille.



Graphique 4 : rang de naissance.

5. Consanguinité :

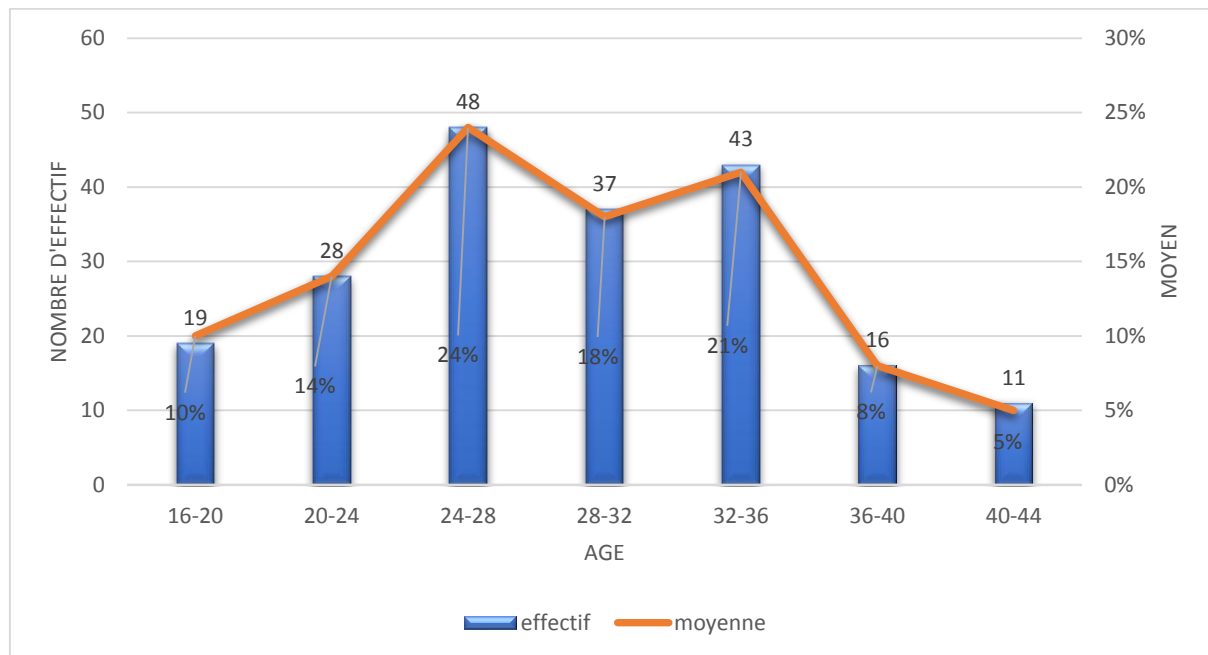
Parmi les 202 cas étudiés, il y'avait 41 cas de consanguinité précisée, soit un pourcentage de 20%.

6. Age maternel :

Dans notre série, la plus jeune femme avait 16 ans et la plus âgée avait 44 ans.

La tranche d'âge la plus fréquente était de 24 à 28 ans (24%).

La moyenne d'âge est de 26.42 ans.



Graphique 5 : l'âge maternel dans notre étude.

7. Suivi de grossesse :

Dans notre étude, la grossesse était suivie chez 148 femmes (73%) et non suivie chez 54 femmes (27%).

On note la présence de 4 grossesses gémellaires (2%) et une grossesse triple.

8. Diagnostic anténatal :

21 (10%) femmes ont bénéficié d'un diagnostic anténatal du myéloméningocèle par la réalisation d'une échographie anténatale.

Une seule femme a réalisé une IRM revenant en faveur du diagnostic.

Les comptes rendus radiologiques trouvés :

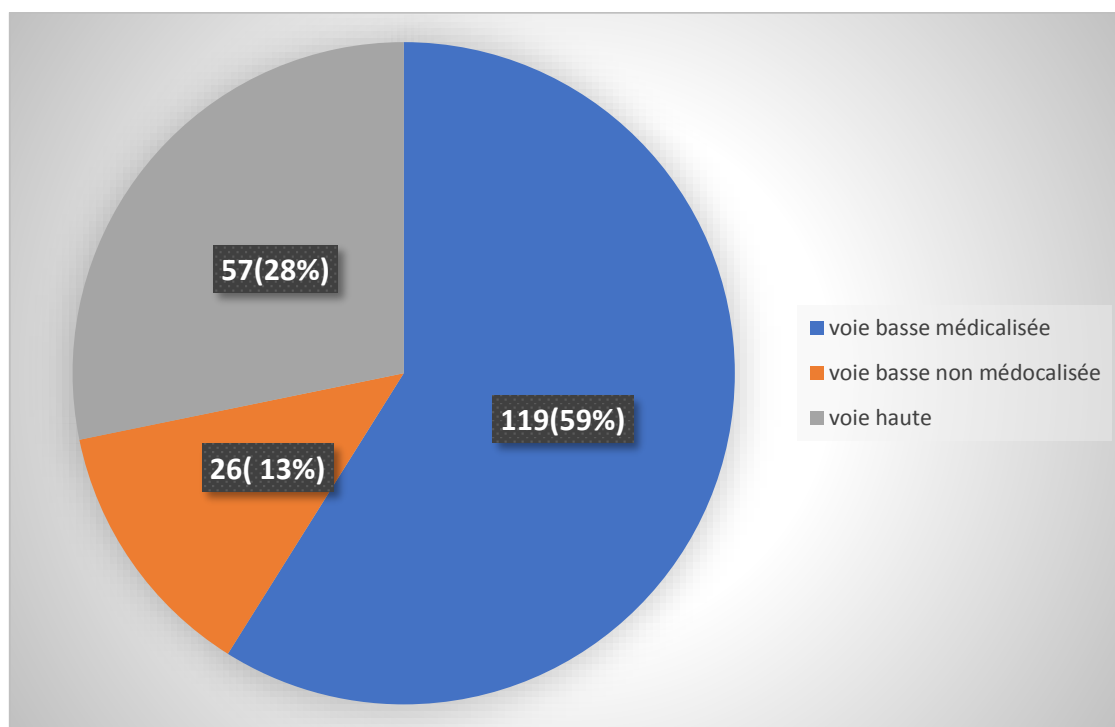
- Myéloméningocèle avec un rein unique.
- 12 compte rendu note la présence d'une hydrocéphalie bi ou tri ventriculaire.
- Spina bifida et hydrocéphalie tri ventriculaire.
- Tuméfaction dorsale avec augmentation du périmètre crânien à 37 cm.
- Tuméfaction dorso lombaire avec hydrocéphalie.
- Tuméfaction dorsolombaire avec pied bot varus équin bilatéral.
- Ventriculomégalie avec élargissement ventriculaire.
- Macrocranie.

Aucune femme n'a bénéficié d'un dosage biochimique des protéines : alpha foeto protéine et acétylcholinestérase.

9. Mode d'accouchement :

- 119 femmes ont bénéficié d'un accouchement médicalisé par voie basse, soit un pourcentage de 59%.
- 57 accouchements par voie haute (28%) avec comme indication :
 - Présentation transverse
 - Présentation siège
 - Souffrance fœtale aigue
 - Utérus cicatriciel
 - Dystocie mécanique
 - Macrocranie à l'échographie

- 26 accouchements à domicile, soit un pourcentage de 13%.
- Tous les nouveaux nés sont nés à terme, sauf 5 prématurés de 33 à 36 semaine d'aménorrhée.



Graphique 6 : mode d'accouchement des mamans.

10. Cas similaires dans la famille :

- Trois patients (1.5%) suivis dans notre étude ayant comme antécédent familial :
 - Un frère précédent opéré dans notre formation pour spina bifida avec une dérivation ventriculo péritonéale (DVP), chez le premier patient.
 - Une sœur ayant déjà été suivi pour myéломéningocèle lombo-sacrée, chez le deuxième patient.
 - Un oncle ayant un spina bifida, chez le troisième patient.

II. Clinique :

1. Forme anatomoclinique :

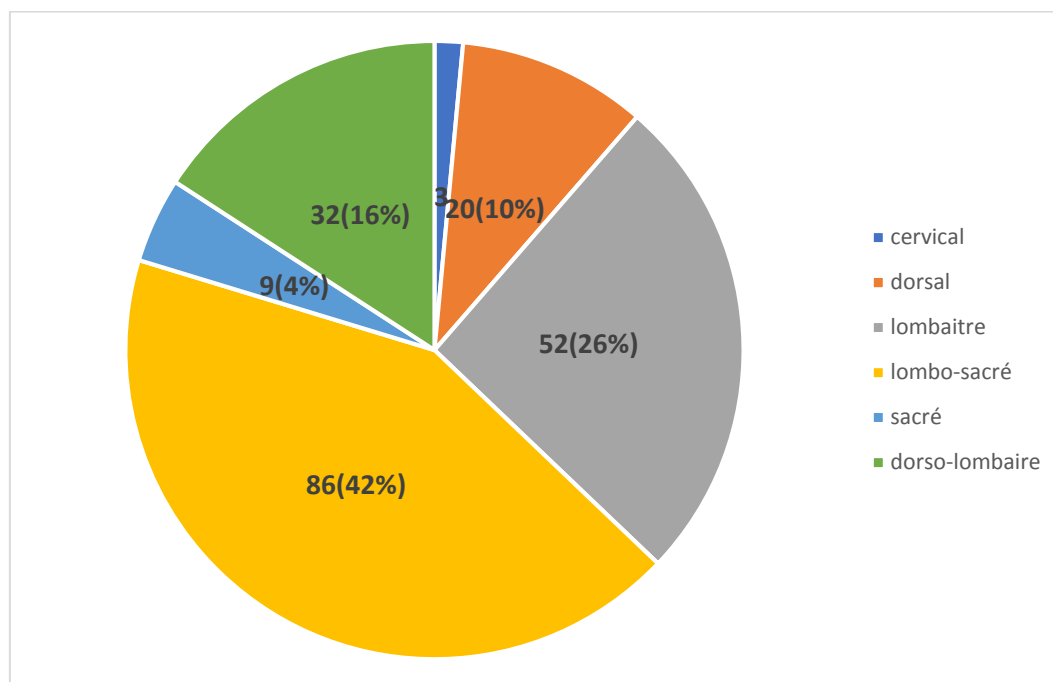
1.1. Siège :

Le siège principal de la malformation est au niveau lombaire et lombo-sacré d'une fréquence de 68%.

Un seul patient présente deux masses simultanément : une lombaire et l'autre dorsale.



Image 23: un cas retrouvé dans notre formation, représente la présence simultanée de deux masses chez le même patient.



Graphique 7 : Siège de spina bifida

1.2. Forme :

Dans notre étude, la malformation était :

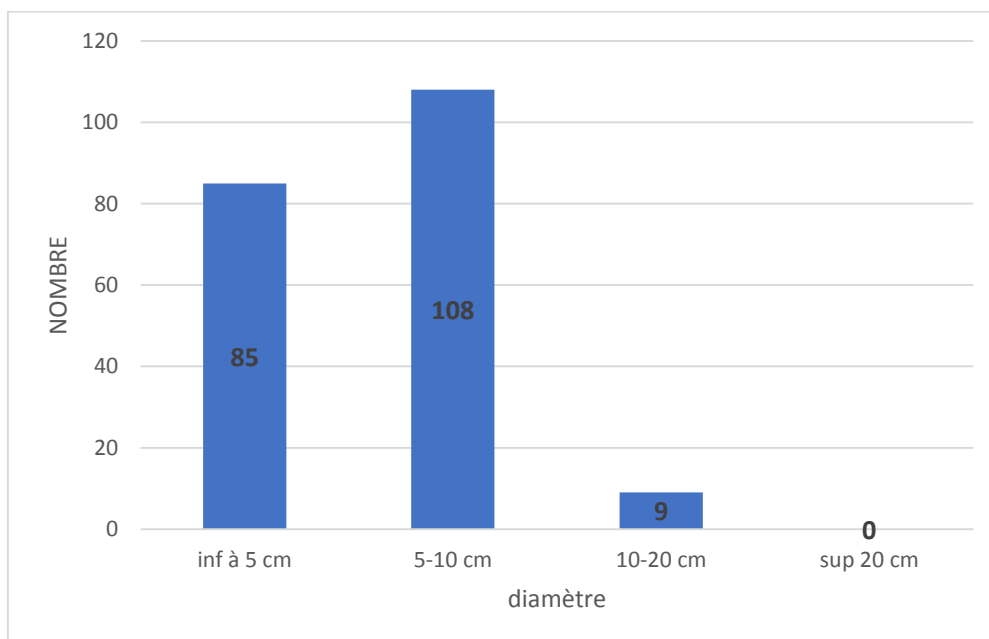
- Recouverte chez 79 patients (39%), par différents tissus : membrane translucide, cuir chevelu, revêtement cutané ...
- Rompu chez 61 cas soit un pourcentage de 30% avec issu du LCR.
- Infecté chez 27 patients (13%).
- Plaque neural visible chez 116 cas (57 %).

1.3. Diamètre:

108 patients ayant un spina bifida avec un diamètre compris entre 5 à 10 cm, soit un pourcentage de 54%.

Un diamètre inférieur à 5 cm a été trouvé, chez 85 patients, soit un pourcentage de 41%.

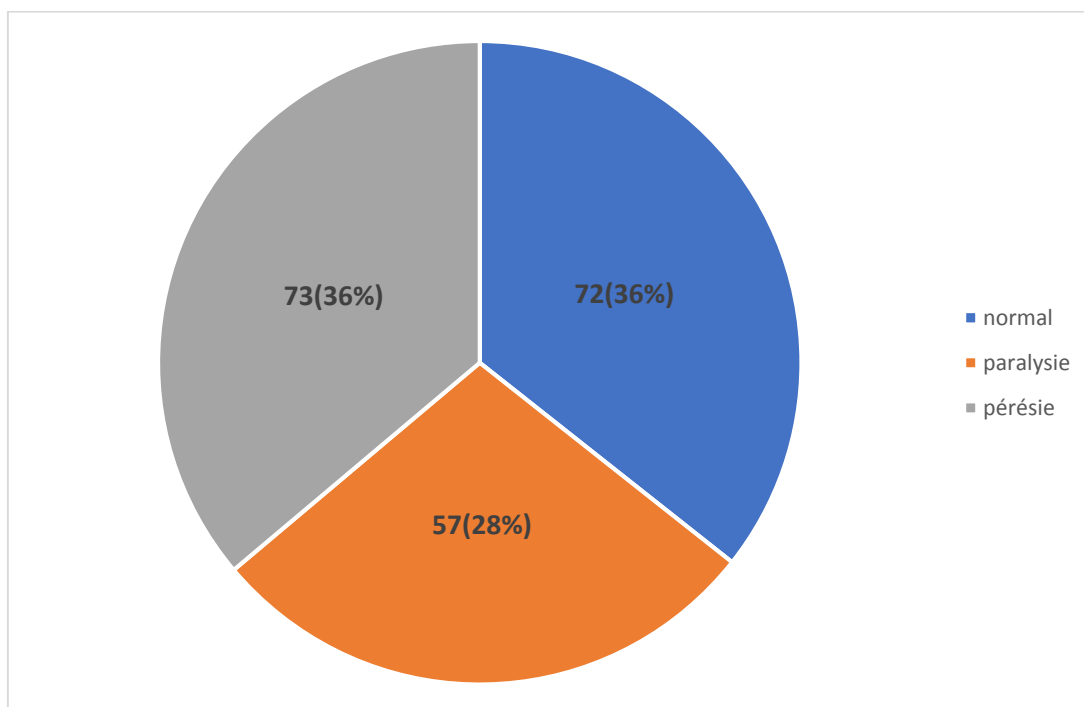
9 patients ayant un spina bifida avec un diamètre de 10 à 20 cm soit 5%.



Graphique 8 : diamètre de spina bifida.

2. Examen neurologique :

Dans notre série, l'examen neurologique était anormal chez 64% des patients.



Graphique 9 : examen neurologique

3.Troubles génito-sphinctérien :

100 patients (49%) ont présenté des troubles génito-sphinctérien.

Une béance anale a été noté chez 61 patients (30%).

4.Examen orthopédique :

L'examen orthopédique était anormal chez 78 patients soit 39%.

Les principales anomalies trouvées sont :

- Pied bot varus équin bilatéral : c'est la malformation orthopédique la plus fréquente.
- Luxation congénitale de la hanche unie ou bilatérale.
- Pieds plats.
- Pieds talus.
- Genou recurvatum.



Image 24-25-26-27-28-29 : exemples des malformations orthopédiques trouvées chez les patients porteurs de SB au service de chirurgie pédiatrique CHU-FES.

5. Autres malformations associées :

Les malformations associées trouvés dans notre série sont :

- Hernie ombilicale : 4 patients.
- Hernie inguino-scrotale : 3 patients.
- Hydrocèle : 2 patients
- Ectopie testiculaire :5 patients.
- Hypospadias :4 patients.
- Syndrome OEIS : extrophie caecale+ omphalocèle type 2+spina bifida : 1 patient.
- Dysmorphie faciale et macrocranie : 2 patients.
- Scoliose :2 patients.
- Syndrome poly malformatif : oreille bas implanté, faciès dysmorphique, cyphose sacrée et hyperlordose lombaire.
- Facies trisomique : 6 patients.
- Cardiopathie : communication interauriculaire: 1 patient.

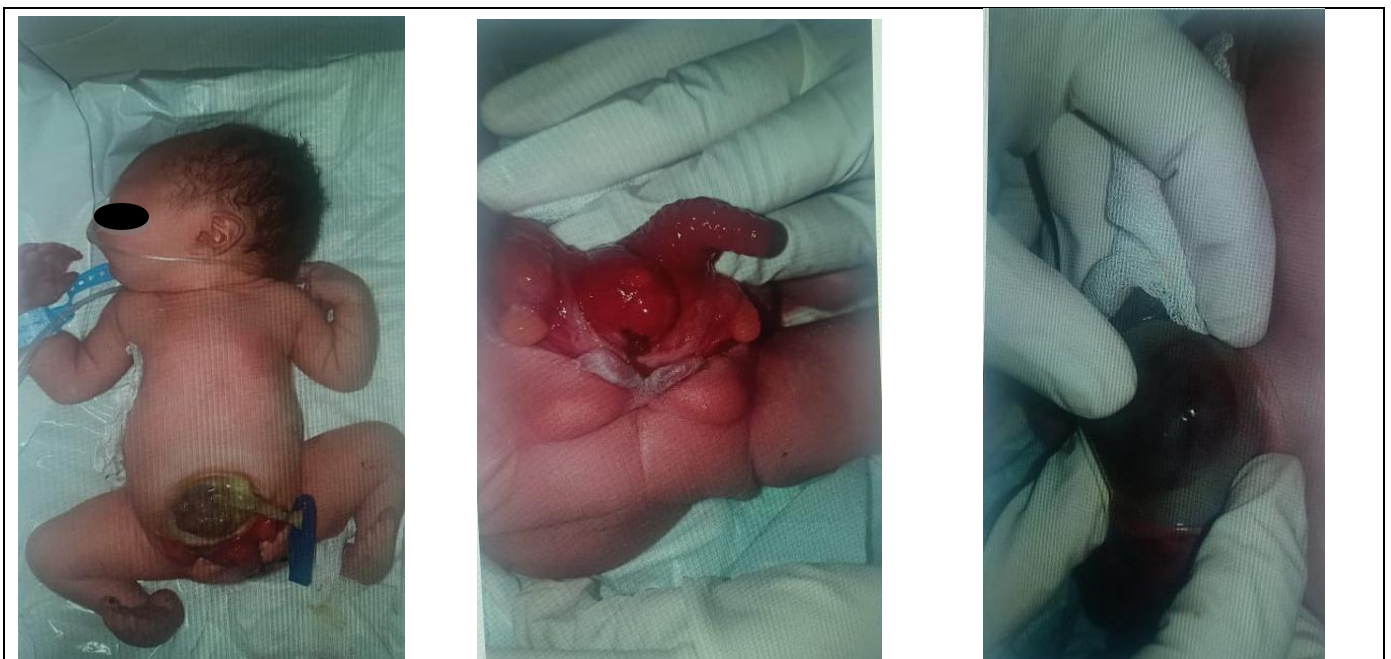


Image 30-31-32 : le cas de Syndrome OEIS : extrophie caecale+ omphalocèle type 2+spina bifida, trouvé dans notre série d'étude.

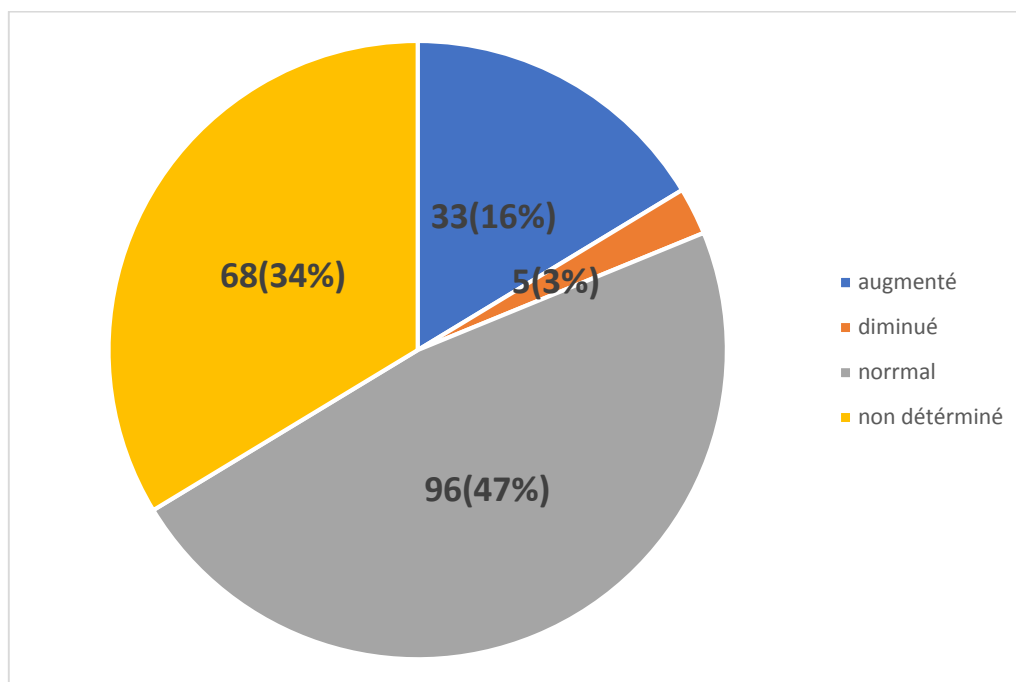
6. Périmètre crânien :

Le périmètre crânien lors de l'admission de nos patients était :

- Augmenté par rapport au mesures standards : macrocranie. Chez 33 patients (16%).
- Une microcranie a été trouvé chez 5 patients (3%).
- Le périmètre crânien a été normal chez 96 patients (47%).
- Non déterminé chez 68 patients (34%).



Image 33-34-35 : une augmentation anormale de périmètre crânien chez des patients de notre série.



Graphique 10 : le périmètre crânien des patients à l'admission.

7. L'état général :

Tous les patients ont été stable lors de l'admission, sauf 18 (9%) patients avec :

- Une souffrance néonatale et un score d'APGAR bas, chez 4 patients.
- Une infection materno-fœtale chez : 2 patients.
- Une fièvre chiffrée à plus de 38.5 °C, chez : 6 patients.
- Une hypo réactivité avec une hypotonie chez : 6 cas.

III- Paraclinique :

1. Radiologie :

1.1. Echographie transfontanellaire (ETF) :

Réalisée chez 162 patients (80%) ; revenant normal chez 30 patients (18%).

Montrant les anomalies suivantes chez 132 patients (81 %) :

- Hydrocéphalie bi ventriculaire dans 29 cas (22%).
- Hydrocéphalie tri ventriculaire chez 95 patients (72%).
- Hydrocéphalie quadri ventriculaire dans 8 cas (6%).

D'autres anomalies trouvées :

- Kyste arachnoïdien de troisième ventricule responsable d'une dilatation ventriculaire modérée : 3 patients.
- Kyste du septum pellucidum avec hydrocéphalie tri ventriculaire : 1 patient.
- Agénésie du septum pellucidum avec hydrocéphalie : 2 patients.
- Malformation de Chiari : 13 patients.

1.2. Tomodensitométrie (TDM) :

1.2.1. TDM cérébrale :

Elle est réalisée chez 91 patients (45%) :

Elle s'est révélée normale chez 4 patients (4%) et anormal chez 87 patients (96%) ;

Les anomalies trouvées sont :

- Dilatation ventriculaire : 64 cas.
- Malformation type Chiari :25 patients.
- Atrophie cérébrale : 5 patients.
- Leuco encéphalopathie macro kystique compliquant d'une embryofetopathie avec un engagement amygdalien : 2 patients.
- Autres malformations associées type : agénésie du corps calleux, agénésie du septum pellucidum.

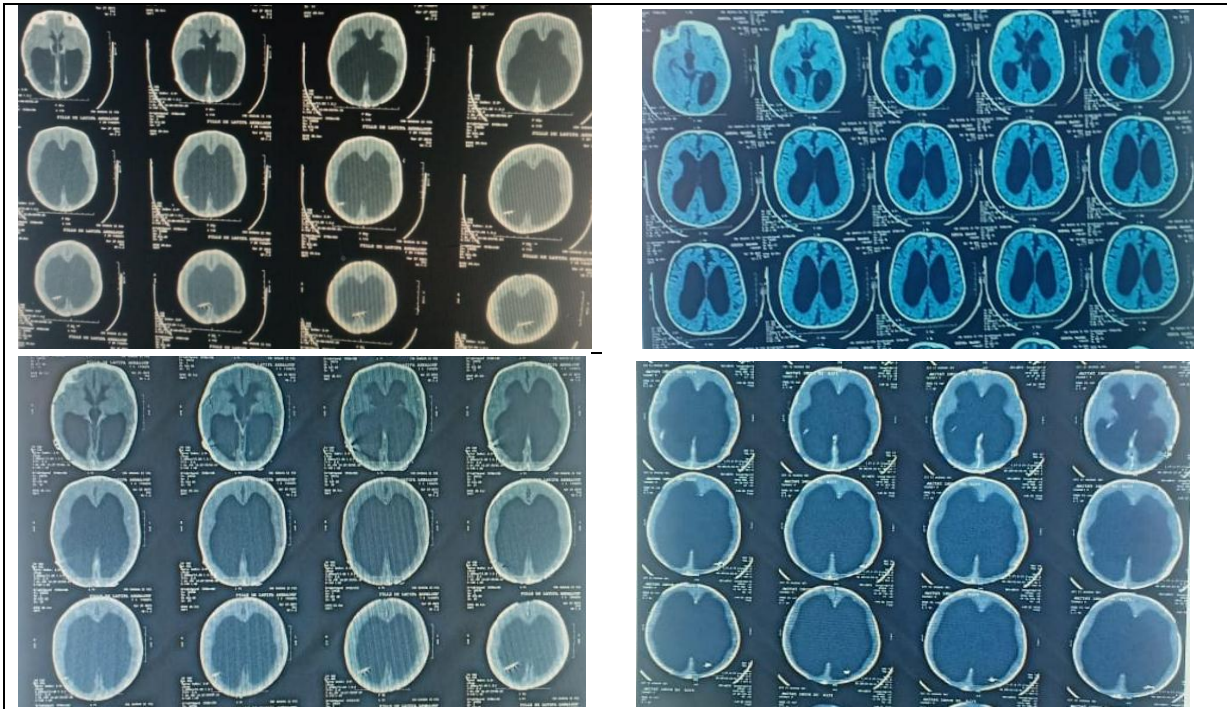


Image 36–37–38–39 : des coupes scanographiques cérébrale réalisées dans notre formation montrant des exemples d'hydrocéphalies retrouvées.

1.2.2. TDM thoracique :

Dans notre série, deux patients ont bénéficié d'une TDM thoracique avec comme résultats :

- Malformation de la paroi thoracique costo sternale et vertébrale gauche (scoliose).
- Agénésie de la deuxième, troisième et quatrième cote gauche.

1.3. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

Dans notre étude, elle est réalisée chez 85 patients (42%).

Elle a permis de bien étudier les malformations et d'avoir des comptes rendus plus détaillés et plus complets.

Les anomalies trouvées sont :

- Malformation d'Arnold Chiari : 63 cas
- Dilatation ventriculaire : 71 cas

- Anomalies des structures de la ligne médiane (anomalies des bulbes olfactifs, anomalies du corps calleux et commissurales, agénésies septales et anomalies de la diverticulation (holoprosencéphalies)) : 38 cas.
- Moelle basse attachée :39 cas.
- Autres : Diastomyélie : 9 cas- syringomyélie : 4 cas- kyste arachnoïdien : 3 cas- Lissencéphalie bi frontale : 1 cas- ventriculite avec petit abcès parenchymateux cérébral et important œdème sus tentoriel responsable d'un engagement sous falcoriel : 1 cas.

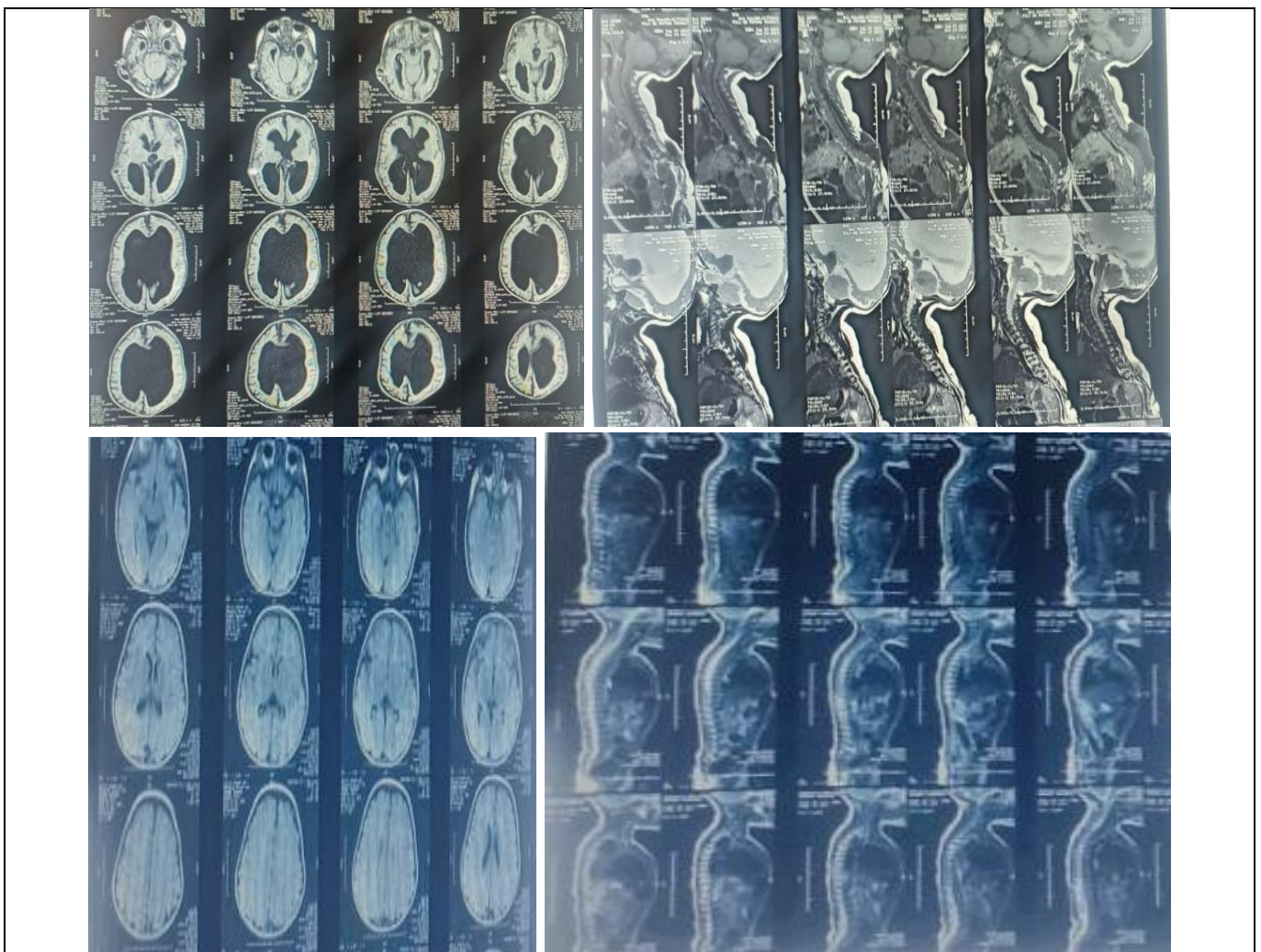


Image 40-41-42-43 : exemples des coupes radiologiques de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et médullaire, réalisées dans notre formation pour des patients porteurs de spina bifida, elles permettent de mieux visualiser les anomalies associées aux SB.

1.4. Radiographie standard rachis face profil :

Elle est réalisée chez tous nos patients à l'admission.

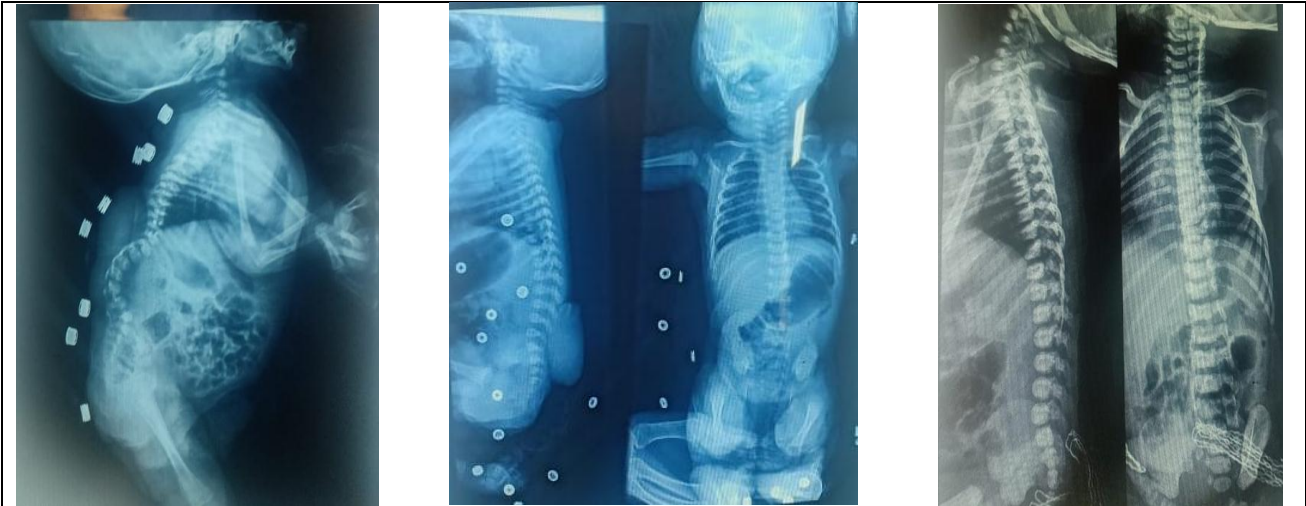


Image 44–45–46 : des images de radiographie standard de rachis complet face et profil réalisée chez tous nos patients et qui montrent des anomalies osseuses fréquemment associées au SB.

2. Biologie :

2.1. Numération formule sanguine :

Anémie hypochrome microcytaire chez 15 patients (7%).

Thrombopénie chez un seul patient.

2.2. Etude cyto bactériologique :

Une ponction transfontanellaire a été réalisée chez 15 patients dès l'admission ; porteurs d'un myéloméningocèle infecté. Les résultats étaient les suivants :

- Normal chez 10 patients (67%).
- 5 cas de méningites trouvés.

Tableau 2 : résultats des études biochimiques du liquide céphalo rachidien.

Aspect	GB	GR	lymphoc	PNN	Gluc	proteine	culture
Trouble	1000	12000	9%	91%	0.02	5.74	négatif
Trouble	40	1000	6%	94%	0.02	6.02	E.colli
Clair	23	16	5%	95%	0.05	2.81	E.colli
Trouble	43	32	49%	51%	0.31	2.1	négatif
Clair	32	15	8%	92%	1.02	3.5	E.colli

IV. Aspect thérapeutique.

1. Traitement de la malformation :

Dans notre travail, 14 patients (7%) n'ont pas bénéficié d'une cure chirurgicale, dont ;

- 4 décisions d'abstention thérapeutique chez des patients ayant une lésion de petite taille bien épidermisé sans retentissement ni moteur ni sensitif (opéré à froid).
- 4 cas de sortie contre avis médical (SCAM).
- 2 cas présentant un syndrome poly malformatif.
- 2 cas de refus de l'acte chirurgical par les parents.
- 2 décès avant le geste opératoire.

188 patients (93%) ont bénéficié d'une cure chirurgicale classique à des dates différentes :

Tableau 3 : durée entre l'admission du patient et la réalisation de la cure chirurgicale.

Date d'opération	Nombre	Pourcentage
Moins de 24 heures	15	7%
24 heures -72 heures	62	31%
72 heures-1 semaine	66	33%
1 semaine-1 mois	21	10%
Plus d'un mois	3	2%
Non opéré	14	7%
Non précisé	21	10%
Total	202	100%

Dans notre série, il ressort que c'est le principe de l'intervention précoce est le plus appliqué, soit un pourcentage de 71%.

12% des cas d'intervention retardée, soit un délai de plus d'une semaine.

Les 10% des cas restants avec un délai d'intervention non précisé est dû principalement à l'absence de compte rendu opératoire précisant des dates fixes.

2. Traitement d'hydrocéphalie :

L'hydrocéphalie est traitée chez 166 patients par la réalisation d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP).

Et chez 2 patients par la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe d'emblée vu la présence d'une méningite.

Les autres patients non dérivés ont tous bénéficié d'une surveillance évolutive de l'hydrocéphalie : clinique (par mesure du périmètre crânien) et radiologique.

3. Traitement d'autre malformations associées :

Tous les patients ont été orientés pour complément de prise en charge des anomalies trouvées.

V. Pronostic et évolution :

1. Post opératoire immédiat :

Le suivi post opératoire des patients opérés (188) était simple chez 159 patients soit un pourcentage de 79%, déclarés sortants par la suite sous traitements adaptés avec des rendez-vous de contrôle et de suivi.

13 patients (6%) ont présenté une infection de site opératoire, mis sous antibiotiques et soins avec bonne réponse.

4 cas de méningites bactériennes post opératoire déclarées.

Nécrose des berges de site opératoire chez 5 patients (2%).

Lâchages des points de suture de site opératoire chez 11 patients (5%).

9 patients sont pris en charge en post opératoire dans des services de réanimation vu l'instabilité post opératoire avec une bonne amélioration par la suite.

2 décès (1%) post opératoire ; le premier par choc hypovolémique et le deuxième par pause respiratoire.

2. Suivi à court terme et à long terme :

Le spina bifida nécessite un suivi continu et lourd, vu les complications possibles fréquentes.

Suivi possible chez : 154 patients

Perdu de vue : 48 patients.

2.1. Sur le plan infectieux :

103 patients (51%) ont consulté pour prise en charge d'une fièvre sur DVP avec à l'exploration, on a trouvé les résultats suivants :

2.1.1. Site infectieux urinaire :

78 cas d'infection urinaire (76%) (examen cyto bactériologique (ECBU) des urines positifs).

Dont 37 patients ont présenté des épisodes répétitifs (plus de 3 épisodes par an).

2.1.2. Site infectieux neurologique :

53 cas (26%) de méningite mis sous traitement médical avec bonne amélioration clinique et biologique chez 21 patients et la reprise chirurgicale du reste ; remplacement de la DVP par une DVE.

13 patients ont présenté un abcès cérébral révélé par l'imagerie avec réalisation d'une ponction évocatrice par la suite.

9 cas de ventriculite mis sous traitement adapté.

2.1.3. Autres sites infectieux :

3 patients ont présenté une infection respiratoire isolée mise sous traitement symptomatique avec bonne réponse.

2.2. Hydrocéphalie :

10 patients non dérivés ayant initialement une absence d'hydrocéphalie ou bien une hydrocéphalie minime ont consulté pour prise en charge d'une augmentation anormale du périmètre crânien avec des signes d'hypertension intracrânien, bénéficiant par la suite d'une mise en place de DVP.

55 patients (27%) ayant déjà bénéficié d'une dérivation ventriculo péritonéale ont été réadmis aux urgences pour prise en charge d'un syndrome d'HTIC, bénéficiant par la suite d'une imagerie par tomodensitométrie cérébrale :

- Revenant en faveur d'une stabilité d'aspect radiologique, chez 19 (34%) patients.

- Et d'une aggravation chez 36 patients (65%), ont tous bénéficiés d'une révision chirurgicale « vérification » avec à l'exploration :
 - 15 cas d'obstructions, par différentes structures : fibrine, débris sanguin ou tissulaire, bénéficiant par la suite d'une désobstruction avec bonne évolution.
 - 18 cas de migration dans différents sites :- 2 extériorisations ombilicales - 4 extériorisations anales -8 migrations intra parenchymateux-1 extra crânien-3 dans les brides intestinales. Tous ces patients ont bénéficié d'un repositionnement du système.
 - 3 cas de déconnexion du système de dérivation diagnostiqué par imagerie standard.

2.3. Evolution urologique :

2.3.1. Explorations radiologiques :

- **L'échographie rénale :** a été réalisé chez 133 patients (86%) ; revenant normale dans 84 cas (63%) et anormale chez 49 cas (37%) avec comme résultat : urétéro hydronéphrose uni ou bilatéral, dilatations pyélo calicielles uni ou bilatéral, vessies neurogènes, néphromégalie, pyélonéphrites, un cas de rein droit ectopique en position pelvienne, deux cas de rein droit malrotés et un cas de rein en fer à cheval.
- **L'urétrocystographie (UCG) :** a été réalisé chez 32 patients (16%), revenant normal dans 13 cas (41%) et anormal chez 19 patients (59%) avec les résultats suivants :
 - Reflux vésico-urétéral (RVU) uni ou bilatéral de différents grades (I-II-III-IV)
 - Vessies neurogènes.
 - Un cas de communication vésico-génitale en rapport avec une fistule vésico-vaginale.

- **La scintigraphie rénale** : a été faite chez 11 patients (5%), revenant normal chez 3 patients (27%) et anormal dans 8 cas (73%) avec comme résultats :

- Une asymétrie de fonctionnement entre les deux reins chez 6 patients (75%).
- Un rein muet chez 2 enfants (25%)

2.3.2. Exploration biologique :

La fonction rénal (urée, créatinine) est : normal chez 165 patients (82%) et en faveur d'une insuffisance rénale aigue chez 33 patients (16%).

4 patients ont été suivi en pédiatrie pour prise en charge d'une insuffisance rénale chronique avec 3 patients au stade de dialyse.

2.3.3. Prise en charge chirurgicale :

- La vésicostomie a été réalisée chez 33 patients ayant consulté pour des problèmes urologiques avec bonne amélioration clinique, biologique et radiologique.
- 3 patients ont été candidats pour une réimplantation selon la technique de Lich-Gregoir,

2.4. Evolution neurologique :

Dans notre étude, nous avons pu suivre l'évolution neurologique du 93 patients (46%).

- La marche sans aide était possible chez 25 enfants (27%) avec aide chez 37 (40%) et non possible chez 31 patients (33%).
- le retard psychomoteur était trouvé chez 22 enfants (24%).
- 13 enfants ont été hospitalisés lors de leur suivi pour prise en charge d'un état de mal épileptique (14%).

DISCUSSION, ANALYSE ET REVUES DE LA LITTÉRATURE :

I. Limites et contraintes de l'étude :

Comme toute étude scientifique, notre étude n'a pas manqué de quelques limites et contraintes ainsi nous avons rencontré quelques difficultés, entravant ainsi l'analyse précise et le ressort des conclusions complètes. Nous pouvons citer les limites suivantes :

- Le manque et la pénurie de quelques renseignements cliniques concernant nos patients et leurs parents lors de la collecte des données et cela porte principalement sur les antécédents personnels maternels : pathologie connue, prise ou pas de supplémentation par l'acide folique en période péri-conceptionnelle et autres.
- La présence de quelques dossiers incomplets, les rend ainsi moins exploitables ; l'exemple de : compte rendu opératoire non trouvé dans 15 cas.
- La présence de phénomène des patients perdus de vue, rend un peu plus difficile, de préciser une idée sur la continuité de suivi de nos patients après leur sortie de l'hospitalisation.

II. Aspect épidémiologique :

1. La fréquence de spina bifida :

Au cours de notre période d'étude du janvier 2014 au janvier 2019, nous avons recueilli 202 cas de spina bifida sur 5 ans d'étude ; soit une fréquence annuelle de 40 cas par an.

D'autres études semblables ont été réalisées dans d'autres structures hospitalières, ayant comme résultats :

- ABOU TRAORE (71) a collecté dans son étude 72 cas de spina bifida au service de chirurgie pédiatrique du CHU de Bamako sur deux ans (du janvier 2018 au 31 décembre 2019), ce qui donne une fréquence annuelle de 36 cas par an.
- Une étude de S. SANOUSSI (72) a été réalisée en Niger dans les deux hôpitaux de Niamey sur une période de 10 ans (du novembre 1990 au décembre 2000) a rapporté 387 cas de malformations de la fermeture de tube neural, dont 329 patients porteurs de spina bifida, soit une incidence de 33 cas par an.
- L'étude de AIT SAYAD HANANE(73) a rapporté 72 cas de spina bifida à l'hôpital de Ibn Tofail Marrakech au Maroc, sur une période de 7 ans (du février 2002 au novembre 2009), soit une fréquence de 11 cas par an.
- Le travail de SAWADOGO¹ a été réalisé sur une période de 5 ans (du 01 décembre au 30 novembre), au service de neurochirurgie du CHU-YO Burkina Faso, a rapporté 81 cas ; soit 16 cas par an.
- L'étude d'AZENNOUD (74) a rapporté 13 cas de spina bifida sur une période de 5 ans (du mai 2005 à avril 2009) au service de chirurgie au CHU de Rabat-Maroc, soit une fréquence annuelle de 3 cas par an.
- Une autre étude a été réalisée en Côte D'ivoire par OUATTARA (75) a collecté 132 cas sur 12 ans (du 1980 au 1992) avec une incidence annuelle de 11 cas par an, au service de chirurgie pédiatrique au CHU de Youpougon et Cocody.

Tableau 4 : fréquence des cas collectés dans d'autres séries.

Séries	Nombre de cas	Durée d'étude	Incidence annuelle	Pays
ABOU TRAORE (71)	72 cas	2 ans	36 cas/an	Mali- Bamako
S.SANOUSI (72)	329 cas	10 ans	33 cas/an	Niger
AIT SAYAD (73)	72 cas	7 ans	11 cas/an	Maroc-Marrakech
SAWADOGO (1)	81 cas	5 ans	16 cas/an	Burkina Faso
AZENNOUD (74)	13 cas	5 ans	3 cas/an	Maroc- Rabat
OUATTARA (75)	132 cas	12 ans	11 cas/an	Cote d'ivoire
Notre série	202 cas	5 ans	40 cas/an	Maroc-Fès

La fréquence annuelle de 40 cas/an trouvée dans notre étude permet de nous donner une idée approximative sur l'incidence de spina bifida dans notre région, mais elle ne permet pas de préciser l'ampleur et le nombre exact des cas dans notre pays, vu la présence d'autres structures hospitalières ou existent des chirurgiens pédiatriques et des neurochirurgiens, responsables également de la prise en charge de ces cas.

L'incidence de spina bifida diffère d'un pays à l'autre, à titre d'exemple (7) : en France nous trouvons une prévalence estimée à 0.52 cas pour 1000 naissance, 3 cas par 1000 naissances en Angleterre, 0.8/1000 naissances en pays scandinaves, 6/1000 naissances en Irlande, 6/1000 naissances en pays de Galles , 5.5/1000 au Nord de Chine, 0.5/1000 aux Etat Unis,0.3/1000 en Japon, 2/1000 en Inde et 0.1/1000 en Colombie, avec une fréquence la plus élevée en Inde de sud 11.3/1000 naissances.

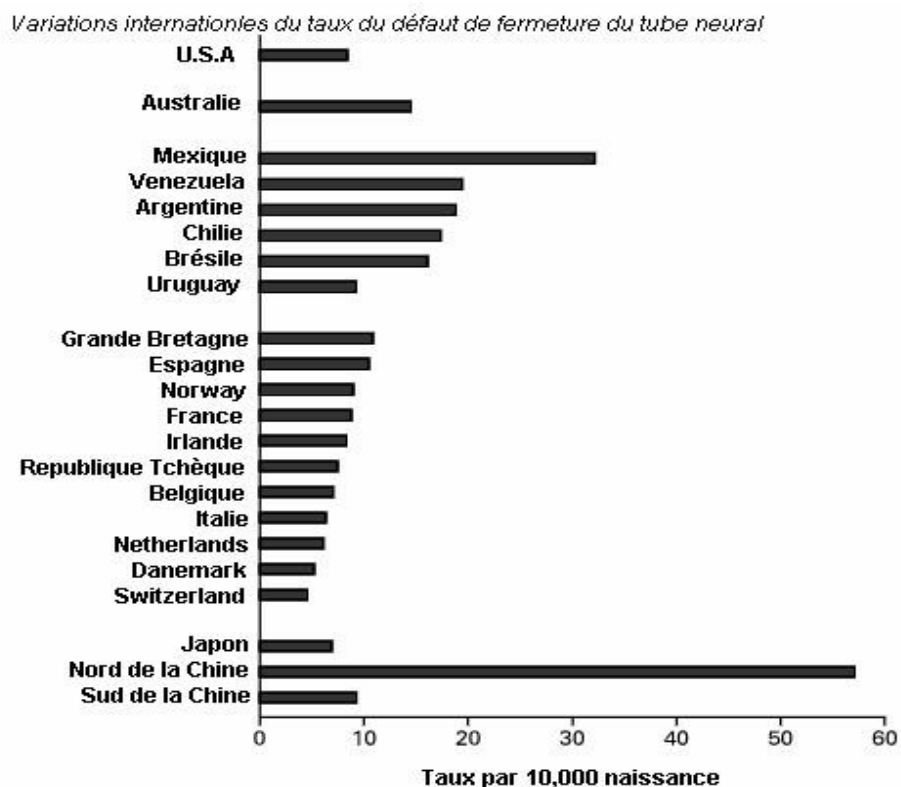


Figure 47 : incidence de spina bifida dans différents pays (73).

Selon les auteurs, l'incidence de spina bifida est en chute dans la majorité des pays (75) et cela grâce au dépistage anténatal, conseils génétiques et la prise en charge des familles ayant un bas niveau socio-économique.

2. L'âge d'admission des patients :

Dans notre étude, 142 patients soit un pourcentage de 70% ont consulté durant les sept premiers jours de leur vie avec comme moyenne d'âge 11.25J, ainsi les extrêmes d'âge varient entre les premiers jours de vie jusqu'au 2 ans pour le patient le plus âgé.

Ces résultats sont semblables à celles de ABOU TRAORE (71) qui rapporte que la tranche d'âge la plus dominée dans son étude est celle de 0 à 7 jours d'une fréquence de 72.22% avec un âge moyen de 14.29 jours et des âges extrêmes varient entre 0 et 450 jours.

Contrairement à d'autres auteurs qui rapportent des résultats différents, exemple :

- SAWADOGO (1) : la tranche d'âge varie dans son étude entre 0 jour à 8 ans avec un âge moyen de 5 mois ainsi il rapporte que la grande majorité des patients sont vu tardivement plus d'un mois de vie (52.46%) et cela va compromettre le principe de l'intervention précoce ainsi il va augmenter le risque d'exposition à des complications, donc cela va retentir sur le pronostic de la maladie.
- S.SANOUSI (72) : sa tranche d'âge varie entre 1 jour et 5 ans avec une moyenne d'âge de 1.375 an (16.5 mois).
- SYLLA (76) : une fréquence plus élevée (53.5%) pour les nourrissons de plus d'un mois, l'âge moyen est de 6 mois.
- OUATTARA (75) : rapporte qu'aucun patient n'a consulté durant les premières heures de vie, ainsi que 61 cas soit 46% ont été reçus durant la première semaine de vie, et 70 cas (54%) au-delà de la première semaine.
- RAJ KUMAR (77) : a réalisé une étude en Nord d'Inde et il a rapporté que l'âge moyen de la consultation des patients porteurs de spina bifida dans sa région est de 5.7 ans.

Tableau 5 : âge d'admission des patients dans différentes séries.

Séries	Tranche d'âge la plus représentée.	Les extrêmes d'âge.	L'âge moyen
ABOU TRAORE (71)	0-7 jours	0-450 jours	14.79 jours
SAWADOGO (1)	Plus d'un mois	0J-8ans	5 mois
S.SANOUSI (72)	Plus d'un mois	0J -5 ans	16.5 mois
SYLLA (76)	Plus d'un mois	1 mois-3 ans	6mois
OUATTARA (75)	Plus d'une semaine.	46% entre J0 et J7 54% au-delà de J7	Non précisé
RAJ KUMAR (77)	Non précisé	Non précisé	68.4 mois
Notre série	0-7jours	0J-2 ans	11.25 jours

La différence entre l'âge d'admission des patients est expliquée dans notre série par les consultations précoces de la majorité des patients dans notre série.

3. Répartition selon le sexe des patients :

Dans notre étude, le sexe masculin a été le plus représenté soit 54% avec un sexe ratio de 1.14.

D'autres auteurs ont objectivé des résultats semblables :

- ABOU TRAORE (71) : il a rapporté que le sexe masculin était le plus représenté d'un pourcentage de 54%, ainsi d'un sexe ratio de 1.18.
- SYLLA (76) : une prédominance masculine de 54.8% et un sexe ratio de 1.21.
- AZENNOUD (74) : il a rapporté une prédominance masculine de 69.23% et un sexe ratio garçon-fille de 2.25.
- AIT SAYAD (73) : il a conclu à une prédominance masculine de 56.94% avec un sexe ratio de 1.3.

D'autres études ont notifié une prédominance féminine, exemple :

- SAWADOGO (1) : il a conclu à une prédominance féminine de 54.1% avec un sexe ratio de 0.85.
- S. SANOUSSI (72) : le pourcentage de fille est de 53.74% avec un sexe ratio de 0.86

Tableau 6 : le sexe des patients porteurs de spina bifida dans différentes séries.

Séries	Nombre de garçon et pourcentage	Nombre de fille et pourcentage	Sexe ratio
ABOU TRAORE (71)	39 54%	33 46%	1.18
SYLLA (76)	34 54.8%	28 45.2%	1.21
AZENNOUD (74)	9 69.23%	4 30.77%	2.25
AIT SAYAD (73)	41 56.94%	31 43.06%	1.3
SAWADOGO (1)	56 45.9%	66 54.1%	0.85
S.SANOUSSI (72)	179 46.25 %	208 53.74%	0.86
Notre série	108 54%	94 46%	1.14

Nous pouvons conclure que le sexe n'est pas un facteur étiopathogénique très significatif dans le spina bifida.

4. Rang de naissance :

Dans notre étude, les rangs de naissance les plus représentés sont le premier et le deuxième avec une fréquence de 22% et 28% successivement avec une décroissance lors de l'augmentation du rang de naissance.

D'autres séries ont rapporté des résultats similaires, par exemple ; celle de SAWADOGO (1) (premier enfant :29.5%-deuxième enfant :20.5%-troisième enfant :23.1%-quatrième enfant : 12.8%), S. SANOUSSI (72) (premier enfant : 68.99%-deuxième enfant : 22.99%-troisième enfant : 8.01%), AIT SAYAD (73) (46% des cas sont premier ou bien second de sa famille), ABOU TRAORE (71) (premier enfant : 9.7%-deuxième enfant :16.7%-troisième enfant :11.1%).

Ces résultats sont controversés par celle de VIERA AR (78) qui a rapporté que plus le rang de naissance est élevé plus le risque d'avoir une anomalie de fermeture de tube neural.

Pour établir une relation entre le rang de naissance et la survenue de spina bifida, il faut prendre en considération d'autres facteurs importants comme l'âge maternel.

5. La consanguinité :

La consanguinité entre les parents a été retrouvé dans notre série chez 41 patients soit un pourcentage de 20%.

Ce pourcentage est inférieur à celui d'autres auteurs : AIT SAYAD (73), AZENNOUD (74), S.SANOUSSI (72), ABOU TRAORE (71) ,BEHROOZ A(79) ,MURSHID W.R (80) et MAHADEVAN B (81) qui ont retrouvé respectivement les pourcentage de consanguinité suivants dans leurs études :40%,33% ,41.08%,63.9%,31%,67% et 54.8%.

Ainsi, d'autres auteurs ont trouvé un taux de consanguinité plus faible : SAWADOGO (1) et SYLLA (76) avec des pourcentages de 11.5% et 12.8%.

Tableau 7 : consanguinité au sein des familles porteurs de spina bifida dans plusieurs séries.

Série	Pays d'étude	Nombre de cas	Nombre total	Pourcentage
AIT SAYAD (73)	Maroc	29 cas	72 cas	40%
AZENNOUD (74)	Maroc	4 cas	13 cas	33%
S. SANOUSSI (72)	Niger	159 cas	387 cas	41.08%
ABOU TRAORE (71)	Mali	46 cas	72 cas	63.9%
MURSHID W.R (80)	Arabi saoudite	12 cas	18 cas	67%
MAHADEVAN (81)	Inde	170 cas	310 cas	54.8%
SAWADOGO (1)	Burkina Faso	9 cas	81 cas	11.5%
SYLLA (76)	Mali	8 cas	62 cas	12.8%
Notre série	Maroc	41 cas	202 cas	20%

Nous trouvons une large différence entre le taux de consanguinité des familles porteurs d'un enfant avec spina bifida et cela peut être expliquer de façon générale par le fait que la consanguinité est plus fréquente dans des pays par rapport à d'autres pour des raisons culturelles.

En général, la consanguinité est considérée comme facteur qui peut multiplier le risque de survenue de spina bifida.

6.L'âge maternel :

La plus jeune femme dans notre série avait 16 ans et la plus âgée avait 44ans ainsi la tranche d'âge la plus représentée était de 24 à 28 ans et la moyenne est de 26.42ans.

Ces résultats sont proches de celles de SAWADOGO (1) et de ABOU TRAORE (71) avec comme tranches d'âges les plus représentés sont respectivement : 26 à 31 ans et 26–35 ans, ainsi que des moyens d'âge de 27.78 ans et 26.44 ans.

D'autres études ont confirmé la prévalence élevée à des âges plus jeunes, par exemple celles de : SYLLA (76) avec une tranche d'âge de 18 à 20 ans et une moyenne de 20.17 ans et AZENNOUD (74) qui a rapporté que la tranche d'âge la plus représentée est de 20 à25 ans avec une moyenne de 22.5 ans.

Une grande analyse a été réalisée par VIERA AR (78) sur plusieurs publications et études à propos des malformations de tube neural a confirmé le fait que le risque d'avoir un enfant porteur de spina bifida est plus élevé chez les femmes ayant moins de 19 ans ainsi que plus de 40 ans et il a conclu que l'âge maternel peut être considéré comme l'un des facteurs de risque de spina bifida.

Tableau 8 : la tranche d'âge maternel la plus fréquente dans différentes séries.

La série	La tranche d'âge	Les extrêmes	L'âge moyen
SAWADOGO (1)	26–31 ans	17–41ans	27.78 ans
SYLLA (76)	18–20 ans	18–40 ans	20.17 ans
ABOU TRAORE (71)	26–35 ans	16–38 ans	26.44 ans
AZENNOUD (74)	20–25 ans	15–35 ans	22.5 ans
S. SANOUSSI (72)	Moins de 20 ans	13–32 ans	16.756 ans
Notre série	24–28 ans	16–44 ans	26.42 ans

7. Suivi de grossesse et diagnostic anténatal :

Une seule consultation prénatale au moins a été faite chez 148 de nos femmes soit 73% en comparaison avec d'autre étude ; AZENNOUD (74) a rapporté que la grossesse a été suivie chez 9 femmes soit un pourcentage de 69%, AIT SAYAD (73) a trouvé que juste 25% des femmes ont bénéficié d'un suivi, SYLLA (76) a rapporté que les consultations prénatales ont été réalisées chez 90.3% des femmes irrégulièrement dans la majorité des cas,

ELALAOUI D (82) a rapporté 71% des femmes qui ont bénéficié d'une consultation prénatale, ABOU TRAORE (71) a dénoncé que la grossesse a été suivie dans sa formation chez 62 femmes soit 86.1% , le suivi a été irrégulier dans la majorité des cas avec juste 29.2% qui ont bénéficié de trois consultations prénatales de façon correcte et 13.9% n'ont jamais consulté en prénatal et l'étude de S.SANOUSI (72) qui a rapporté les pourcentages suivants : 2.84% des femmes qui ont bénéficié d'une seule consultation prénatale, 12.91% de deux consultations ainsi que 47.02% de 3 consultations, ce qui a permis à conclure au résultat suivant 62.77 des femmes ont bénéficié au moins d'une seule consultation prénatale , alors que 37.20% n'ont jamais bénéficié d'un suivi de grossesse.

Le suivi de la grossesse est prévu avoir un intérêt majeur, il permet d'assurer un dépistage précoce et de limiter les risques potentiels pour l'enfant et la mère, ainsi le traitement précoce et l'élucidation d'une prise en charge adaptée. il dépend de plusieurs facteurs exemples : le niveau socio-économique, le niveau d'instruction, d'enseignement, la géographie et autres. Dans les pays développés presque 95% des femmes enceintes bénéficient des consultations prénatales (82).

Le diagnostic anténatal a été réalisé chez 10% (21 femmes) de nos femmes à l'aides des examens radiologiques dans tous les cas. ELALAOUI D⁸⁵ a rapporté que juste 2 patients soit 18% ont bénéficié d'un dépistage, contrairement à d'autres études ou aucun diagnostic anténatal n'a été fait, exemple : ABOU TRAORE (71) et SYLLA (76).

Tableau 9 : le suivie de la grossesse et le diagnostic anténatal dans différentes séries.

Au cours de la grossesse			
Suivi		Diagnostic anténatal	
Série	Le pourcentage de suivi	Série	Pourcentage
SYLLA (76)	90.3%	ELALAOUI D (82)	18%
ABOU TRAORE (71)	86.1%		
ELALAOUI D (82)	71%	ABOU TRAORE (71) Et SYLLA (76)	Aucun patient
AZENNOUD (74)	69%		
S. SANOUSSI (72)	62.77%	Notre série	10%
AIT SAYAD (73)	25%		
Notre série	73%		

8. Mode d'accouchement :

Le mode d'accouchement était surtout par voie basse chez 119 femmes soit 59% dans notre étude, alors que la césarienne n'a été réalisée que chez 57 femmes soit 28%, le reste des accouchements était à domicile soit 13%.

Ces résultats sont presque similaires à celles de S.SANOUSSI (72) qui a rapporté que 21.18% des accouchements était par voie haute, 63.82% par voie basse médicalisée, ainsi que 15% des accouchements à domicile et les résultats d'AZENNOUD (74) qui a trouvé que 23% des accouchements par césariennes, RADOUANI M.A (83) a précisé un pourcentage d'accouchements par voie haute de 29%.

D'autres études ont trouvé des pourcentages plus bas de nombre d'accouchements par césariennes, l'exemple de l'étude de SYLLA (76) qui a trouvé un pourcentage de 3.33% et celle de ABOU TRAORE (71) qui a rapporté que juste 8.3% des femmes ont accouché par voie haute, alors que la majorité soit 91.7% des cas par voie basse.

La grossesse a été à terme dans notre étude chez 97.52% avec juste 5 nouveaux nés prématurés soit 2.74%, en comparaison à ABOU TRAORE (71) qui a rapporté que 93.09% des grossesses ont été à terme, RADOUANI M.A (83) a précisé un âge gestationnel moyen dans son étude de 35.55+/-4.16 semaines d'aménorrhées.

Tableau 10 : mode d'accouchement des patients porteurs de spina bifida dans différentes séries.

Voie d'accouchement	Voie haute		Voie basse	
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage
S. SANOUSI (72)	82	21.18%	305	78.2%
AZENNOUD (74)	3	23%	10	77%
RADOUANI M.A (83)	20	29%	48	71%
ABOU TRAORE (71)	3	8.3%	69	91.7%
SYLLA (76)	2	3.33%	60	96.67%
Notre série	57	28%	145	72%

9. Récurrence familiale :

Dans notre série nous avons trouvé un taux de récurrence familiale de 1.5% ; avec deux cas de récurrence dans la fratrie soit 1% et 1 seul cas dans les parents et collatéraux (oncle) soit 0.5%.

Ce résultat est inférieur à celui rapporté dans la majorité de littérature et qui est en général compris entre la fourchette de 3 à 5%, exemples :

- SAWADOGO (1) : a rapporté un taux de 3.7% (3 cas de récurrence par rapport à 81 cas), avec 1 cas de récurrence de spina bifida dans la fratrie (frère aîné d'un patient) et deux cas au sein des parents et collatéraux (un oncle et un cousin).
- S. SANOUSSI (72) : a trouvé un taux de récurrence de 4.65% (19 cas par rapport au 387 sujets étudiés) avec 2% (8 cas) des cas au sein de la fratrie et 3% (11 cas) aux dépend des parents et collatéraux.
- C.PAPP (84) : a rapporté un taux de récurrence de 3.47%.
- OYEN.N (85) : a trouvé un taux de récurrence élevé, dans son étude de type cohorte au Danemark, arrivant jusqu'au 8.2%
- A l'inverse, de celle de AZENNOUD (74), qui n'a pas trouvé aucun cas de récurrence sans son étude.

Tableau 11 : taux de récurrence familiale de spina bifida sans différentes séries.

Série	N de récurrence/N sujets étudiés	Pourcentage
SAWADOGO (1)	3/81	3.7%
S. SANOUSSI (72)	19/387	4.65%
AZENNOUD (74)	0/13	0%
Notre étude	3/202	1.5%

III. Clinique :

1. Aspect anatomoclinique :

1.1. Siège et localisation de la tuméfaction sur le rachis :

Dans notre étude la localisation lombosacrée (LS) a été majoritaire avec un pourcentage de 42% (86 cas) ainsi nous avons retrouvé toutes les autres localisations déjà décrites dans la littérature avec comme ordre de fréquence : lombaire (L) 26% (52 cas), dorsolombaire (DL) 16% (32 cas), dorsale (D) 10% (20 cas), sacrée (S) 4% (9 cas) et cervical (C) 2% (3 cas). Nous avons également trouvé un cas porteur de deux masses simultanément une dorsale et l'autre lombaire.

Ces résultats sont presque semblables à ceux trouvés par :

- SAWADOGO (1) : qui a également rapporté la présence de toutes les localisations, avec un ordre de fréquence de : lombosacrée 40.74% (33 cas), lombaire 33.33% (27 cas), sacrée 16% (13 cas), dorsolombaire 6% (5 cas), cervicale 2.47% (2 cas), dorsale 1.23% (1 cas).
- S.SANOUSI (72) : la topographie la plus représentée est lombosacrée 90.88% (299 cas) avec présence d'autres localisations : dorsolombaire 6.38% (21 cas) et dorsale 2.73% (9 cas).
- AIT SAYAD (73) : la localisation lombosacrée est la plus fréquente avec 80.5% (58 cas), dorsolombaire 16.6% (12 cas), cervicale 2.77% (2 cas).
- SYLLA (76) : ces résultats sont les suivants : lombosacrée 80.65% (50 cas), lombaire 12.9% (8 cas), dorsale 6.45% (4 cas).
- AZENNOUD (74) : les sièges trouvés sont : lombosacrée 69% (9 patients), cervico-dorsale et sacrée 31% (4 cas).
- ABOU TRAORE (73) : la localisation majoritaire est lombosacrée avec une fréquence de 43.05 % (31 cas), lombaire 26.38% (19 cas), sacrée 22.22% (16 cas), dorsolombaire 8.3% (6 cas) avec absence de localisation dorsale et cervicale.

Tableau 12 : les sièges de la malformation selon plusieurs auteurs.

Série	Localisation						Total
	LS	L	DL	D	S	C	
SAWADOGO (1)	40.74%	33.33%	6%	1.23%	16%	2.47%	100%
S. SANOUSSI (72)	90.88%	-	6.38%	2.73%	-	-	100%
AIT SAYAD (73)	80.5%	-	16.6%	-	-	2.77%	100%
SYLLA (76)	80.65%	12.9%	-	6.45%		-	100%
AZENNOUD (74)	69%	-	-	31%			100%
ABOU TRAORE (71)	43.05%	26.38%	8.3%	-	22%	-	100%
Notre étude	42%	26%	16%	10%	4%	2%	100%

Nous pouvons conclure à une classique prédominance de la localisation lombosacrée et la rareté d'autres localisations de spina bifida, dont notre étude faisait partie.

La détermination de siège de la malformation a une importance capitale, il permet ainsi de s'orienter et de déterminer le type de complications prédominantes associées, exemple : la localisation lombosacrée (LS) est pourvoyeuse de troubles et anomalies neurologiques, alors que celle dorsale (D) ou cervicale est fréquemment associée à une hydrocéphalie obstructive.

1.2. Forme de la tuméfaction :

Dans notre étude, nous avons pu identifier deux formes anatomocliniques : myélomèningocèle c'est la forme prédominante, trouvé chez 159 patients, soit 80% et le méningocèle trouvé dans 43 cas, soit 21%.

Dans plusieurs études la forme la plus fréquente est le myélomèningocèle, exemple celles de :

- S.SANOUSSI (72) : a rapporté 182 cas (63.22%) de myélomèningocèle et 106 cas (27.39%) de méningocèle.

- SAWADOGO (1) : a trouvé 57 cas (70.37%) de myéломéningocèle, 22 cas (27.16%) de méningocèle et 2 cas (2.47%) de spina lipome (1 cas de lipomyéломéningocèle et l'autre lipoméningocèle).
- ABOU TRAORE (71) : a rapporté 51 cas (70.84%) de myéломéningocèle, 17 cas (23.6) de méningocèle, 3 cas (4.17%) de spina lipome et un seul cas (1.39%) de rachischisis.

Contrairement aux études déjà citées, SYLLA (76) a rapporté des résultats inverses avec une prédominance des méningocèle 49 cas (80.6%), juste 9 cas (11.2%) de myéломéningocèle et 4 cas (8.2%) de kystes dermoïdes.

Tableau 13 : formes anatomocliniques de spina bifida dans différentes études.

Série	Formes anatomocliniques					
	Myéломéningocèle	Méningocèle	Spina lipome	Kyste dermoïde	Rachischisis	Autres
S. SANOUSSI (72)	182 cas (63.22%)	106 cas (27.39%)	-	-	-	
SAWADOGO (1)	57 cas (70.37%)	22 cas (27.16%)	2 cas (2.47%)	-	-	
ABOU TRAORE (71)	51 cas (70.84%)	17 cas (23.6)	3 cas (4.17%)	-	1 cas 1.39%	
SYLLA (76)	9 cas (11.2%)	49 cas (80.6%)	-	4 cas (8.2%)	-	
Notre série	159 (80%)	43 (21%)	-	-	-	3 hypertrichoses

1.3. Examen clinique local :

- La nature de la tuméfaction :

Dans notre étude, dans la totalité des cas le spina bifida est présenté sous forme d'une tuméfaction, suite à une surélévation de niveau de la malformation par rapport au plan de la peau normale, avec 3 cas d'hypertrichoses (augmentation de quantité des poils).

SAWADOGO (1) a rapporté des résultats totalement identiques à nos résultats.

ABOU TRAORE (71) a trouvé un seul cas de malformation plane (1.39%), par rapport au reste qui est en forme d'une tuméfaction (98.61%).

- Le revêtement de la malformation :

Dans notre série, Le revêtement visible de la malformation était soit : une peau saine dans 7 cas (4%), un épiderme anormal chez 79 patients (39%) ou bien une plaque neurale dans 116 cas (57%).

Ces résultats varient selon les séries :

- ABOU TRAORE (71) : a rapporté que l'épiderme anormal et la plaque neurale ont été avec un nombre similaire de 34 cas (47.2%), alors que la peau saine a été trouvée chez juste 4 patients (5.6%).
- SAWADOGO (1) : un pourcentage supérieur de la peau saine a été retrouvé chez 29 patients (35.8%), tandis que 43.2% des cas ont été couverte par un épiderme anormal et 21% par une plaque neurale.
- AZENNOUD (74) : 2 cas (15%) ont été recouverte par une peau saine, alors que 6 cas (46%) par un épiderme anormale et 5 cas (39%).

	
<p>Image 48: myéloménongocèle lombosacrée recouvert d'une membrane translucide avec visualisation de la plaque neurale, au service de chirurgie pédiatrique CHU-FES.</p>	<p>Image 49 : masse arrondie en regard des vertèbres lombaires, recouverte par la peau avec absence de visualisation de la plaque neural, cas de notre service.</p>

- **Complications locales :**

Nous avons retrouvé dans notre série les complications locales suivantes : une rupture et fistulisation de LCR chez 30% de nos patients et une surinfection locale chez 27% des cas, ainsi s'une absence de complications visibles chez la majorité des cas 57%.

En comparaison avec d'autres séries, nous pouvons citer les résultats suivants :

- SAWADOGO (1) : une rupture avec issu de LCR a été trouvé chez 16.9%, et une surinfection chez 22.54% des cas.
- ABOU TRAORE (71) : la surinfection locale peropératoire a été retrouvé chez 11.1% des patients et une rupture avec suintement de LCR chez 27.8%.
- AIT SAYAD (73) : 21% des patients avaient une rupture de la malformation et 14% des cas une surinfection de la lésion.

- S.SANOUSI (72) : a rapporté que 18.34% des cas de son étude avaient comme complication locale une rupture et fistulisation de la malformation et 21.18% des cas avaient des signes de surinfections locales.



Image 50 : myéloméningocèle infecté avec issu de pus franc, chez un patient de notre série.



Image 51 : myéloméningocèle fistulisé avec issu de LCR, chez un patient de notre série.

Tableau 14 : l'examen clinique local selon différentes séries.

Séries	Examen clinique		
Nature de l'anomalie			
	Tuméfaction	Plane	
ABOU TRAORE (71)	71 (98.61%)	1 (1.39%)	
SAWADOGO (1)	81 (100%)	0 (0%)	
Notre série	202 (100%)	0 (0%)	
Revêtement cutané			
	Plaque neurale	Epiderme anormal	Peau saine
ABOU TRAORE (71)	34 (47.2%)	34 (47.2%)	4 (5.6%)
SAWADOGO (1)	17 (21%)	35 (43.02%)	29 (35.8%)
AZENNOUD (74)	5 (39%)	6 (46%)	2 (15%)
Notre série	116 (57%)	79 (39%)	7 (4%)
Complications			
	Rupture	Surinfection	Absente
ABOU TRAORE (71)	20 (27.8%)	8 (11.1%)	44 (61.1%)
SAWADOGO (1)	14 (16.9%)	18 (22.54%)	49 (60.56%)
S. SANOUSSI (72)	60 (18.34%)	70 (21.18%)	199 (60.84%)
AIT SAYAD (73)	15 (21%)	10 (14%)	47 (65%)
Notre série	61 (30%)	27 (13%)	114 (57%)

2. Etat général à l'admission :

Tous nos patients ont été stable lors de l'admission, sauf 18 cas, soit 9%.

Ce résultat est inférieur à ceux de ABOU TRAORE (71) qui a rapporté 8 cas d'altération d'état général dans sa série, soit 11.11%.

Ainsi que SAWADOGO (1) qui a trouvé un taux plus élevé des patients altérés dans son étude avec un pourcentage de 21.74%.

Généralement les causes d'altérations de l'état général sont liées principalement aux complications locales de la malformation, soit suite à une surinfection de la lésion ouverte ou bien aux fuites de liquide cébrospinal ou autre. Cela peut expliquer le taux plus faible des patients altérés trouvés dans notre étude ; vu les consultations plus précoces de nos patients et la prise en charge adapté et rapide de la pathologie.

Tableau 15 : état général des patients à l'admission.

Série	Etat général	
	Patients stables	Patients altérés
ABOU TRAORE (71)	64 (88.89%)	8 (11.11%)
SAWADOGO (1)	66(78.26%)	15 (21.74%)
Notre série	184 (91%)	18 (9%)

3. Examen neurologique :

Le déficit moteur a été retrouvé chez 130 de nos patients, soit un pourcentage de 64%, avec un déficit partiel « paraparésie » dans 73 cas (36%) et total « paraplégie » dans 57 cas (28%).

Ces résultats sont presque similaires à ceux de :

- ABOU TRAORE (71) : qui a rapporté dans son étude, un déficit moteur chez 51 de ces patients soit un pourcentage de 70.83%, dont 26 (36.11%) des patients présentant une paraplégie, alors que 25 (34.72%) des cas ayant juste une paraparésie.
- SAWADOGO (1) : a trouvé que 53 (65.43%) des patients de sa série ont un déficit moteur, soit partiel dans 27 (33.3%) cas, ou bien total dans 26 (32.1%) cas.
- AIT SAYAD (73) : a rapporté que 66.66% de ces patients présentaient un déficit moteur, avec une paraparésie dans 28% des cas et paraplégie dans 39% des cas.

Tableau 16 : déficit moteur chez les patients porteurs de spina bifida en comparaison avec la littérature.

Série	Examen neurologique			
	Normal	Anormal (déficit moteur)		
		Paraparésie	Paraplégie	Total
SAWADOGO (1)	28 (34.57%)	27 (33.33%)	26 (32.1%)	53 (65.43%)
ABOU TRAORE (71)	21 (29.17%)	26 (36.11%)	25 (34.72%)	51 (70.83%)
AIT SAYAD (73)	24 (33%)	20 (28%)	28 (39%)	48 (67%)
Notre étude	72 (36%)	73 (36%)	57 (28%)	130 (64%)

Plusieurs auteurs ont confirmé, la présence d'une corrélation entre les anomalies neurologiques, leurs degrés de gravité, les formes anatomocliniques (ils sont surtout présents dans les cas de myéloméningocèle), la localisation et topographie de la lésion (les localisations lombosacrées sont les plus susceptibles d'être associées à un déficit neurologique).

Ainsi, la ressemblance des pourcentages de déficit moteur trouvés chez nos patients et ceux des auteurs déjà cités, peut s'expliquer par les proportions semblables des myéloméningocèles dans les différentes études (80% dans notre étude, 70,73% dans l'étude de SAWADOGO (1) et 70.83% pour ABOU TRAORE (71)).

4. Déformations orthopédiques :

La déformation orthopédique a été déterminée chez 78 cas de nos patients, soit un pourcentage de 39%.

Des résultats proches au notre résultat sont rapporté par d'autres auteurs, exemple :

- SAWADOGO (1) : a rapporté 36 cas (44.44%) des patients présentaient une déformation orthopédique ; tous types inclus.
- ABOU TRAORE (71) : a trouvé 33 cas (45.83%) des déformations orthopédiques dans son étude.
- S.SANOUSI (72) : a rapporté 119 cas (30.74%) de déformations.

D'autres auteurs ont trouvé des résultats différentes, exemple :

- SYLLA (76) : qui a trouvé un taux plus faible de déformations orthopédiques dans son étude, chez seulement 4 cas (6.45%).
- AZENNOUD (74) : elle a rapporté un pourcentage de 23% des patients atteints.

Tableau 17 : déformations orthopédiques selon plusieurs auteurs.

Série	Examen orthopédique			
	Déformations orthopédiques		Examen normal	
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage
SAWADOGO (1)	36 cas	44.44%	86 cas	55.56%
ABOU TRAORE (71)	33 cas	45.83%	39 cas	54.17%
S. SANOUSSI (72)	119 cas	30.74%	195 cas	69.26%
AZENNOUD (74)	3 cas	23%	10 cas	77%
SYLLA (76)	4 cas	6.45%	58 cas	93.55%
Notre étude	78 cas	39%	124 cas	61%

Dans notre étude, nous avons trouvé la majorité des formes de déformations orthopédiques décrites dans la littérature, ainsi la prédominance du pied bot varus équin bilatéral comme étant la malformation orthopédique la plus observée. Ainsi ces déformations sont le résultat des positions vicieuses intra utérine (86), déséquilibre musculaire, paralysies des muscles et la diminution de la sensibilité dans les membres inférieurs (87).

5. Les troubles génito-sphinctériens :

Les troubles génito-sphinctériens ont été trouvés chez 100 cas (49%) de nos patients.

Ce résultat est inférieur à ceux trouvés par : SAWADOGO (1), AZENNOUD (74), AIT SAYAD (73), S.SANOUSI (72), qui ont rapporté respectivement les résultats suivants : 64.19%, 69%, 62% et 68.9%.

Ainsi, il est supérieur aux résultats des auteurs suivants : SYLLA (76), KUMAR (77), SHEHU (88), qui ont trouvés les pourcentages suivants : 11.29%, 30.3% et 15.8%.

Tableau 18 : les troubles génito-sphinctériens sans différentes séries.

Série	Les troubles génito-sphinctériens		Absence des troubles
	Nombre des cas	Pourcentage	Nombre et pourcentage
AZENNOUD (74)	9 cas	69%	4 cas (31%)
S. SANOUSI (72)	216 cas	68.9%	98 cas (31%)
SAWADOGO (1)	52 cas	64.19%	29 cas (35.81%)
AIT SAYAD (73)	32 cas	62%	40 cas (38%)
KUMAR (77)	47 cas	30.3%	148 cas (69.7%)
SHEHU (88)	3 cas	15.8%	16 cas (84.2%)
SYLLA ⁷⁹	7 cas	11.29%	55 cas (88.71%)
Notre série	100 cas	49%	102 cas (51%)

6. Les autres malformations associées :

D'autres malformations peuvent être associées au spina bifida en dehors des déformations orthopédiques, les troubles génito-sphinctériens et l'hydrocéphalie.

Ces malformations sont retrouvées chez 32 (15.84%) de nos patients.

En comparaison avec d'autres auteurs :

- ABOU TRAORE (71) : 9 patients de sa série, soit un pourcentage de 14.28% avec une absence d'autres malformations associées chez 87.5% des cas.
- SAWADOGO (1) : a rapporté que 9.87% de ses patients ont été porteurs d'autres malformations associées.
- AIT SAYAD (73) : 11 patients (15.27%) sur un échantillon de 72 cas porteraient une malformations associées.
- STOLL⁹¹ : qui a rapporté un pourcentage de 23.7% des patients ayant une malformations associées chez les enfants porteurs d'une anomalie de fermeture de tube neural enregistré dans le registre de malformation en France.

Dans notre série les malformations associées trouvés sont : 1 cas de syndrome d'OEIS (extrophie caecale + omphalocèle type deux+ spina bifida), un facies trisomique chez 7 patients, cardiopathie dans un cas, scoliose chez deux patients, dysmorphie faciale et macrocranie dans 2 cas, une dysmorphie costale, 4 cas d'hypospadias, 5 patients ayant une ectopie testiculaire. Deux patients avec hydrocèle, hernie inguino- scrotale chez 3 patients et 4 cas d'hernie ombilicale.

Tous ses malformations sont décrites dans la littérature, pouvant être associer aux anomalies de fermeture de tube neural (89).

L'étude de STOLL(90) a conclu que la prévalence des malformations associées était estimé à un nourrisson sur cinq, ce qui implique la nécessité d'un dépistage systématique des malformations associées à l'aide des moyens cliniques et paracliniques chez les enfants porteurs de spina bifida et la possibilité de réalisation de conseils génétiques dans les cas compliqués.

Tableau 19 : les malformations associées au spina bifida dans différentes séries.

Série	Malformations associées		Absence de malformation	
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage
AIT SAYAD (73)	11 cas	15.27%	61 cas	84.73%
ABOU TRAORE (71)	9 cas	14.28%	63 cas	87.3%
STOLL (90)	85 cas	23.7%	275 cas	76.38%
SAWADOGO ¹	8 cas	9.87%	73 cas	90.13%
Notre série	32 cas	15.84%	170	84.15%

IV. Paraclinique :

1. La radiographie standard de rachis :

Une radiographie standard du rachis complet face et profil a été effectuée chez tous nos patients et elle a montré des anomalies d'ossifications dans la majorité des cas.

Cette valeur est différente statistiquement d'autres études, qui ont réalisé des radiographies standard juste dans quelques situations particulières, l'exemple dans l'étude de ABOU TRAORE (71) ou la radiographie a été réalisé juste dans 14 cas (19.45%), SYLLA (76) a rapporté que 29.1% de ses patients ont bénéficié d'une radiographie et dont tous présentaient des anomalies d'ossifications, également dans l'étude de SAWADOGO (1) ou seulement 6.17% des patients ont bénéficié d'une radiographie.

Contrairement à d'autres séries, ou ils ont approuvé l'intérêt de la radiographie du rachis standard et ils ont donné plus d'intérêt à cet examen complémentaire, l'exemple dans l'étude de S.SANOUSI (72) ou la radiographie standard et l'échographie transfontanellaire ont constitué la base des examens paracliniques et ils ont été réalisés chez 62.27% des patients, AZENNOUD (74) a rapporté la réalisation de cet examen chez 84% des cas et AIT SAYAD (73) ou elle a été également pratiquée chez tous ces patients.

Tableau 20 : la radiographie standard du rachis complet dans différentes séries.

Série	La radiographie standard du rachis		
	Faite	Non faite	Nombre total
SYLLA (76)	18 cas (29.1%)	44 cas (70.9%)	62 cas (100%)
ABOU TRAORE (71)	14 cas (19.45%)	58 cas (8.55%)	72 cas (100%)
SAWADOGO (1)	5 cas (6.17%)	76 cas (93.82%)	81 cas (100%)
S. SANOUSSI (72)	195 cas (62.27%)	119 cas (37.73%)	314 cas (100%)
AZENNOUD (74)	11 (84%)	2 (16%)	13 cas (100%)
AIT SAYAD (73)	72 (100%)	–	72 cas (100%)
Notre série	202 (100%)	–	202 cas (100%)

La radiographie standard est un examen complémentaire important, peu coûteux, utile et disponible et il permet principalement de chercher les anomalies d'ossifications (91).

Mais il reste moins performant par rapport à d'autres examens paracliniques, l'exemple de la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique, qui permettent en plus de l'analyse précise des anomalies d'ossification, une analyse de contenant et contenu du canal rachidien.

2. L'échographie transfontanellaire (ETF) :

L'ETF a été réalisée chez 162 (80%) de nos patients et elle est revenue normale chez 30 patients (18%) et anormal chez le reste avec la prédominance de l'hydrocéphalie tri ventriculaire d'un pourcentage de 72%, ainsi une hydrocéphalie bi ventriculaire a été trouvée chez 22% des cas et une hydrocéphalie tétra ventriculaire chez 6% des patients.

Ces résultats sont presque identiques à ceux trouvés par ABOU TRAORE (71) dont l'ETF a été pratiqué chez 83.3% des cas.

Et ils sont supérieurs à ceux de : S.SANOUSI (72), AZENNOUD (74), SYLLA (76), AIT SAYAD (73) et SAWADOGO (1) dont elle a été pratiquée respectivement chez : 62.27% ,61%, 35.5%, 19.44% et 8.64% des cas.

Ainsi en comparaison aux résultats trouvés dans notre série, SAWADOGO (1) a rapporté que à partir des 7 cas porteurs de l'hydrocéphalie, 6 en une topographie tri ventriculaire et 1 seule tétra ventriculaire. Tandis que ceux d' AZENNOUD (74) qui a trouvé que à partir de 8 de ses patients qui ont bénéficié d'un ETF ; 3 patients (60%) avaient un résultat normal avec absence de l'hydrocéphalie, 3 d'autres présentaient une topographie bi ventriculaire, 2 patients (40%) tri ventriculaire et absence d'une topographie tétra ventriculaire.

Tableau 21 : la réalisation de l'échographie transfontanellaire (ETF) dans différentes séries

Série	L'échographie transfontanellaire (ETF)		
	Faite	Non faite	Total
ABOU TRAORE (71)	60 cas (83.8%)	12 cas (16.2%)	72 cas (100%)
S. SANOUSSI (72)	214 cas (62.27%)	100 cas (37.73%)	314 cas (100%)
AZENNOUD (74)	8 cas (61%)	5 cas (39%)	13 cas (100%)
SYLLA (76)	22 cas (35.5%)	40 cas (64.5%)	62 cas (100%)
AIT SAYAD (73)	14 cas (19.44%)	58 cas (80.56%)	72 cas (100%)
SAWADOGO (1)	7 cas (8.64%)	74 cas (91.36%)	81 cas (100%)
Notre série	162 cas (80%)	40 cas (20%)	202 cas (100%)

L'ETF est un examen simple et il permet de confirmer le diagnostic de l'hydrocéphalie, ainsi de déterminer sa topographie précise.

Le nombre de réalisation important par rapport à d'autres études déjà cités, peut être expliqué par la moyenne d'âge de consultation précoce de nos patients, ou la réalisation de cet examen complémentaire est encore possible ; vu que les points d'ossifications sont toujours perméables et elles ne sont pas encore soudées.

3. La tomodensitométrie (TDM) cérébrale :

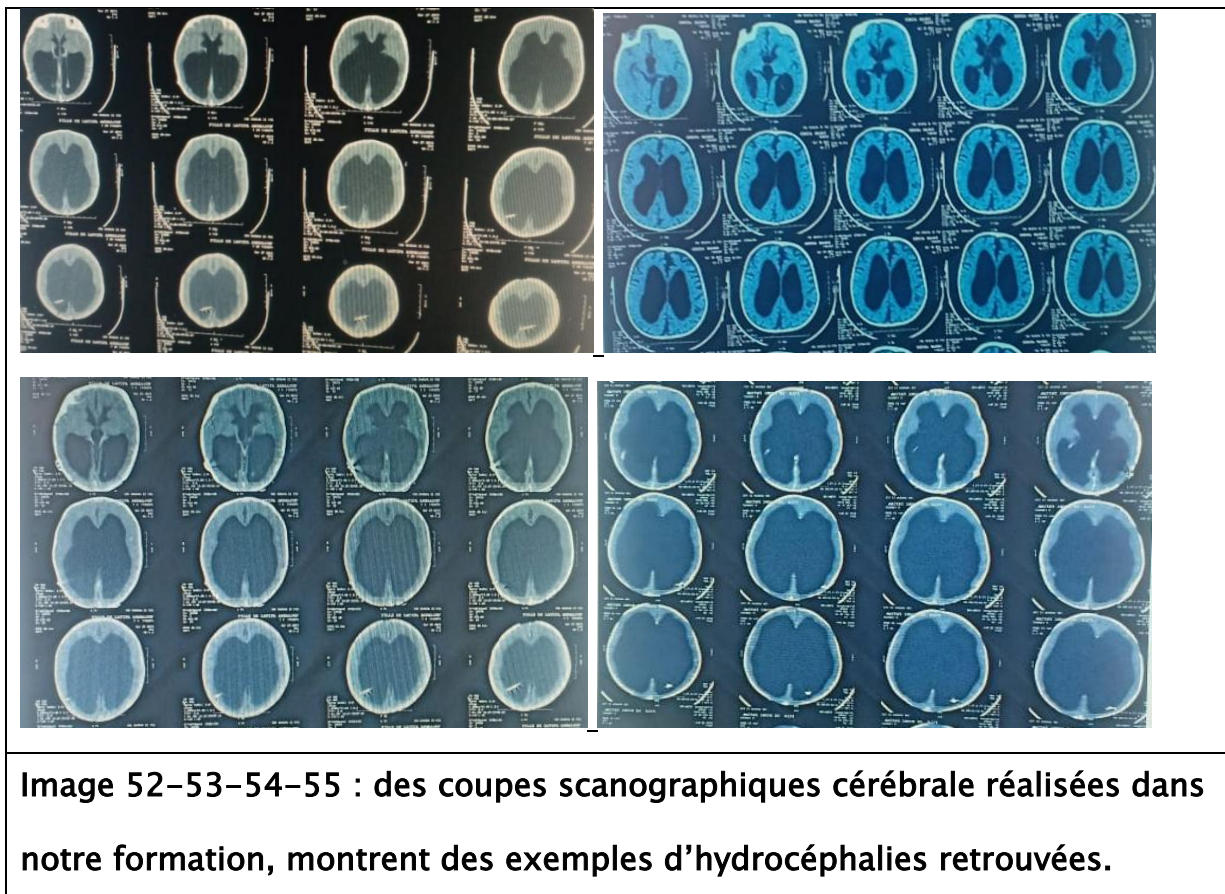
La TDM cérébrale à été réalisé chez 91 de nos patients soit un pourcentage de 45%.

Elle a permis de confirmer le diagnostic de l'hydrocéphalie de préciser le type, l'importance, la topographie et de préciser d'autres anomalies associées, ainsi de donner un aperçu général et une idée sur le contenu crânien.

Notre résultat est presque similaire à ceux de AZENNOUD (74) qui a rapporté que 46% de ses patients ont bénéficié d'une TDM cérébrale, SAWADOGO (1) dont 39.5% de ses patients l'ont réalisée et ABOU TRAORE (71), ce dernier a précisé que 34.73% des patients ont pratiqué une TDM cérébrale.

Tableau 22 : la TDM cérébrale dans différentes séries et résultats.

Série	TDM cérébrale					
	Faite					Non faite
	Nombre des cas et %	Résultats (hydrocéphalie)				Nombre et %
Bi-V		Tri-V	Tétra-V	N		
AZENNOUD (74)	6(46%)	49%	33%	-	16%	7(54%)
SAWADOGO (1)	32(39.5%)	3.12%	84.4%	12.5%	-	49(60.5%)
ABOU TRAORE (71)	25(34.73%)	8%	72%	16%	4%	47(65.3%)
Notre série	91(45%)	18%	69%	9%	4%	111(55%)



4. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'imagerie par résonance magnétique a été pratiquée chez 85 de nos patients, soit 42%, cette dernière a permis de mieux étudier les malformations mais elle reste moins accessible par rapport à d'autres moyens, vu le coût élevé et la disponibilité.

En comparaison avec d'autres études, on note la présence de même soucis, exemple dans l'étude de SAWADOGO (1), aucun patient n'a bénéficié d'une IRM vu la non disponibilité.

Alors que, AZENNOUD (74) a rapporté que 4 de ses patients, soit 30%, ont bénéficié d'une IRM et celle de AIT SAYAD (73) où elle a été demandée systématiquement chez tous les patients, mais elle a été réalisée que chez 7 personnes soit un pourcentage de 10%.

Tableau 23 : la réalisation de l'imagerie magnétique dans différentes séries.

Série	Imagerie par résonance magnétique			
	Faite		Non faite	
	Nombre	%	Nombre	%
AZENNOUD (74)	4 cas	30%	9 cas	70%
AIT SAYAD (73)	7 cas	10%	65 cas	90%
Notre série	85 cas	42%	117 cas	58%

V. Aspects thérapeutiques :

La prise en charge de spina bifida est principalement neurochirurgicale, elle se base sur deux volets : la cure de la malformation et la dérivation de l'hydrocéphalie.

Ces deux derniers constituent l'étape initiale de la prise en charge, et qui peuvent être suivi dans les formes complexes, de plusieurs étapes et d'une longue série. de mesures. thérapeutiques pluridisciplinaires.

1. Cure de la malformation :

- Le nombre des patients opérés :

Le nombre des patients ayant bénéficié d'une cure chirurgicale de la malformation, dans notre série est de 188 patients soit 93%, alors que seulement 14 (7%) ne sont pas opérés.

Ainsi tous les patients opérés ont bénéficié de la même technique chirurgicale classique, habituellement pratiqué pour les spina bifida.

Ces résultats sont comparables à ceux de :

- AIT SAYAD (73) : qui a rapporté que 68 cas (94%) ont bénéficié d'une cure chirurgicale, tandis que 4 cas (6%) n'ont pas été opéré.
- SYLLA (76) : le pourcentage des patients opérés dans sa série pour cure de la malformation été de 89.6%.
- AZENNOUD (74) : tous les patients inclus dans son étude ont bénéficié d'une cure de la malformation.

D'autres études ont trouvé des résultats inférieurs au notre :

- ABOU TRAORE (71) : 54 patients de sa série ont bénéficié d'une cure neurochirurgicale, soit un pourcentage de 75%, alors que 25% des patients n'ont pas pu bénéficier de la chirurgie.

- OUTTARA (75) : a rapporté que 61% des patients de sa série ont été opérés.
- SAWADOGO (1) : 48 patients (59.3%) ont pu bénéficier de l'acte chirurgical.
- S. SANOUSSI (72) : a rapporté que seulement 49.35% de ses patients ont pu bénéficier d'une cure chirurgicale.

Le pourcentage élevé des patients non opérés dans ces trois dernières études reflète principalement les difficultés et les problèmes sanitaires vécus dans ces pays.

Ainsi, nous pouvons citer parmi les causes principales de la non réalisation de l'acte chirurgical rapporté dans plusieurs séries, les causes suivantes :

- SAWADOGO (1) : a rapporté dans sa série, que à partir de 40.7% de patients non opérés : 13.58% sont décédés avant la réalisation de l'acte, 24.69% perdus de vue et une abstention thérapeutique chez 2.47% des cas.
- AIT SAYAD (73) : parmi les 4 patients non opérés, 2 cas d'abstention thérapeutique et 1 cas de décès préopératoire, et un autre perdu de vue .
- ABOU TRAORE (71) : le pourcentage des patients non opérés dans sa série était de 25%, parmi lequel 83.3% perdus de vue et 16.7% décès préopératoire.

Comparativement, à notre série, nous avons retrouvé 14 cas (7%) des patients non opérés, avec comme explication : 4 (2%) décisions d'abstentions thérapeutiques (patients porteurs de petite lésion bien épidermisée et sans retentissement moteur ni sensitif), 4 (2%) cas de refus d'hospitalisation (SCAM), 2 (1%) décès préopératoires, 2 (1%) cas de refus de geste chirurgical par les parents et 2 (1%) cas de contre-indication relative à l'anesthésie (syndromes poly malformatifs).

Tableau 24 : nombre des patients ayant bénéficié d'une cure chirurgicale de la malformation dans différentes séries.

Série	Cure chirurgicale de la malformation					
	Patients opérés	Patients non opérés				
		N _{bre} et %	N _{bre} et %	Cause		
	Décès			Abstention	SCAM	Autres
AZENNOUD (74)	13(100%)	0				
AIT SAYAD (73)	68(94%)	4(6%)	1.38%	2.8%	1.38%	-
SYLLA (76)	56(89.6%)	4(4.8%)				
ABOU TRAORE (71)	54(75%)	18(25%)	4.16%	-	20.8%	-
OUTTARA (75)	80(61%)	52(39%)				
SAWADOGO (1)	48(59.3%)	33(40.7%)	13.58%	2.47%	24.7%	-
S.SANOUSI (72)	155(49.4%)	159(50.6%)	9.3%	-	-	-
Notre série	188(93%)	14(7%)	1%	2%	2%	2%

- **Le délai de l'intervention chirurgicale :**

Dans notre étude, il ressort que c'est le principe de l'intervention précoce, suggéré dans la littérature est le plus appliqué dans le service de chirurgie pédiatrique CHU-Fès pour la prise en charge des patients porteurs de spina bifida.

Avec comme résultats principaux : 7% de nos patients ont bénéficié d'une cure immédiate dans moins 24 heures de leur admission, 31% des cas dans un délai compris entre 24 heures et 72 heures et 33 % des cas entre 72 heures et 1 semaine, Ce qui donne que 71% de nos patients ont été opéré au cours de la première semaine après leur admission.

Tandis que, seulement 12% des patients ont été opéré au-delà d'une semaine après l'admission.

Le reste est présenté de la manière suivante : 7% des patients non opérés et 10% des patients avec un délai non précisé.

Comparativement, avec d'autres études :

- AZENNOUD (74) : a rapporté les résultats suivants : aucun patient n'a été opéré dans les premières 24 heures, un pourcentage de 8% des patients ont bénéficié d'une opération précoce entre une journée à une semaine, tandis que 76% des patients ont bénéficié d'un acte chirurgical différé ou bien retardé, ça veut dire dans un délai plus d'une semaine et 15% des cas sans précision.
- OUTTARA (75) : a noté que parmi les 61% des patients opérés, 40% des cas ont bénéficié d'une cure durant la première semaine, tandis que 60% des cas au-delà d'une semaine.
- SAWADOGO : a rapporté dans sa série, que c'est le principe le l'intervention retardé qui était pratiqué au sein de CHU-YO-Burkina Faso. Contrairement au résultat de ce dernier :

➤ ABOU TRAORE (71) : a précisé que la cure a été réalisée dans la majorité des cas en urgence, en suivant ainsi le principe de la prise en charge précoce.

Le retard de prise en charge est expliqué dans plusieurs études par la présence de quelques problèmes entravant le principe de la prise en charge précoce, comme exemple : les consultations tardives, la rareté des services formés, l'éloignement des structures de santé adaptées, défaut de moyen, pénurie des ressources et des assurances maladies, le cout élevé de la chirurgie et des examens complémentaires, la surinfection de la malformation qui doit être traitée en premier avant la réalisation de l'intervention.

LORBER.J (92) a conclu dans son étude que plus le délai de l'intervention est précoce, plus le pronostic est favorable, et vice versa.

Tableau 25 : délai de l'intervention chirurgicale selon différentes études.

Série	Délai de l'intervention			
	Précoce (moins d'une semaine)	Retardée (au-delà d'une semaine)	Non précisé	Non opéré
AZENNOUD (74)	8%	76%	15%	0%
OUTTARA (75)	24%	37%	–	39%
SAWADOGO (1)	L'intervention a été retardée dans la majorité des cas.			
ABOU TRAORE (71)	L'intervention a été précoce dans la majorité des cas.			
Notre série	71%	12%	10%	7%

2.Traitement de l'hydrocéphalie :

L'hydrocéphalie associée au spina bifida a été traitée chez 166 cas (82%), par la mise en place d'une DVP, et chez deux autres (1%) par la mise en place d'une DVE d'emblée vue la présence d'une méningite, chez les 34 patients (17%) non dérivé initialement durant la première hospitalisation ont tous bénéficié d'une surveillance continue ; clinique (surveillance de périmètre crânien) et radiologique (ETF ou TDM cérébrale).

En comparaison, avec d'autres études :

- AIT SAYAD (73) : l'hydrocéphalie a été trouvée chez 65 patients (90%), ont tous bénéficié d'une dérivation par DVP.
- AZENNOUD (74) : il a rapporté la présence de 7 cas (50%) d'hydrocéphalie dans son étude, dont 6 cas ont bénéficié d'une DVP.
- SAWADOGO (1) : a noté la présence de 44 cas (54.32%) des patients hydrocéphales dans sa série, dont seulement 14 cas (31.81%) ont été dérivés initialement avec comme moyen de dérivation : 10 cas (71.43%) dérivation par DVP et 4 cas (28.57%) par la réalisation d'une ventriculocisternotomie (VCS).

Tableau 26 : comparaison de nombre de dérivation de l'hydrocéphalie initialement réalisée dans différentes séries.

Série	Traitement de l'hydrocéphalie				
	N _{bre} D'hydrocéphale	N _{bre} De dérivation Initialement	Moyen utilisé		
			DVP	DVE	VCS
AIT SAYAD (73)	65 cas (90%)	65 cas (90%)	65 cas	-	-
AZENNOUD (74)	7 cas (50%)	6 cas (43%)	6 cas	-	-
SAWADOGO (1)	44 cas (54.32%)	14 cas (31.81%)	10 cas	-	4 cas
Notre série	168 cas (83%)	168 cas (83%)	166 cas	2 cas	-

En général, l'hydrocéphalie se trouve fréquemment associée au spina bifida et elle peut être constatée dès l'admission ou bien elle peut se manifester après la cure chirurgicale de la malformation.

Elle est principalement traitée par la mise en place d'une dérivation ventriculo péritonéale (DVP).

VI. Pronostic et évolution :

1. Evolution post-opératoire immédiate :

Dans notre série, l'évolution post opératoire immédiate été jugée favorable et satisfaisante chez 159 de nos patients, parmi les 188 patients opérés, soit un pourcentage de 79%.

Ainsi, elle est défavorable et émaillée de complications dans 29 de cas (21%), elles étaient à type de : surinfection de la plaie opératoire dans 17 cas (9%), un lâchage des points de sutures et fuite de LCR dans 16 cas (8%), deux décès (1%) post opératoire immédiat.

Comparativement avec d'autre séries :

- SAWADOGO (1) : a rapporté que parmi les 48 patients opéré, les suites post opératoires immédiates été simples chez 38 cas entre eux (79.16%), ainsi que les 7 restants (20.84%) ont présenté des complications à type d'une fuite de LCR à partir de la plaie chez 4 cas (8.33%), une surinfection chez 3 patients (6.25%) et un taux de décès post opératoire immédiat de 6.25%.
- S.SANOUSI (72) : dans son étude, il a rapporté que parmi les 155 cas des patients opérés, presque 84 cas (54.2%) de complications trouvés à type de : surinfection dans 72 cas (37.69%), fistulisation avec issu de LCR dans 11 cas (5.75%), et un taux de mortalité post opératoires de 10.99%
- AZENNOUD (74) : dans sa série, tous les patients ont été opéré avec des suites opératoires simples et favorables chez 11 patients soit 84%.
- ABOU TRAORE (71) : l'évolution été satisfaisante chez 43 patients parmi les 54 cas opérés, soit un pourcentage de 79.6% et défavorable chez 20.4% des patients, représenté de la manière suivante : 14.8% de lâchage des sutures et fuite de LCR et 5.6% de décès postopératoires immédiats.

- **OUTTARA (75)** : l'évolution a été satisfaisante chez 27 cas (33.75%), tandis que 66.25% des cas ont présenté des complications immédiates à type de : lâchage et fuite de LCR dans 26 cas (32.5%) et un taux de mortalité post opératoire de 16.25%.
- **SYLLA (76)** : l'évolution a été simple dans 78.3% des cas, alors qu'elle été émaillé de complications dans 21.7%, avec comme complications principales : fistule et fuite de LCR dans 10 % de cas et le décès immédiat chez 11.7%.

Série	Nbre patients opérés	Évolution post opératoire immédiat				
		Favorable	Complications			Total
			Fuite LCR	Surinfection	Décès	
SAWADOGO (1)	48 patients	38(79.16%)	8.33%	6.25%	6.25%	20.84%
S. SANOUSSI (72)	155 patients	71 (45.8%)	5.75%	37.69%	10.99%	54.2%
ABOU TRAORE (71)	54 patients	43(79.6%)	14.8%	–	5.6%	20.4%
OUTTARA (75)	80 patients	27(33.75%)	32.5%	17.5%	16.25%	66.25%
SYLLA (76)	56 patients	47(78.3%)	10%	–	11.7%	21.7%
Notre série	188 patients	159(79%)	8%	9%	1%	21%

L'évolution dans notre série était favorable dans la majorité des cas, cela constitue un facteur de bon pronostic.

Ainsi, La réalisation des soins locaux stériles et la prescription de l'antibiothérapie par voie générale, trouve son intérêt pour tarir et prévenir les infections postopératoires immédiates.

2. Suivi à court et à long terme :

Le spina bifida est une pathologie complexe qui se caractérise d'un taux de morbidité et de mortalité représentatif, nécessitant ainsi un suivi régulier, continu et lourd ; par différents moyens cliniques et paracliniques.

Dans notre série nous avons pu suivre l'évolution de 154 de nos patients, soit 76.23% après leur sortie de l'hospitalisation, le reste des patients qui est au nombre de 48 patients, soit 23.76%, sont tous considéré comme perdus de vue.

Ce taux est presque proche à celui de :

- SAWADOGO (1) : 35 patients parmi les 45 patients sortants, ont été revu en consultation soit 77.77%, alors que les 10 restants (22.22%) sont tous perdus de vue.
- AZENNOUD (74) : 9 patients (69%), parmi les 13 suivis, ont tous été vu dans des consultations de suivi, alors que seulement 4 (31%)restants ont été considéré comme perdu de vue.

Un nombre plus faible, des patients ayant bénéficié d'un suivi après leur sortie de l'hôpital est trouvé par les auteurs cités en bas :

- ABOU TRAORE (71) :a rapporté dans son étude, que seulement 26 cas (48.14%) ont été consulté, un mois après leurs sorties de l'hôpital, tandis que 51.86% n'ont pas été revu et ils sont considérés comme des perdu de vue (PDV).
- OUTTARA (75) : 27 patients (34%) ont été revu en consultation avec un recul moyen de huit mois, tandis que les 53 patients restants 66% n'ont jamais bénéficié de consultations après leur sortie de l'hôpital.
- S. SANOUSSI (72) : a rapporté dans son travail que seulement un tier des patients suivi dans sa structure, soit au nombre de 64 patients (33.51%) ont été revu en consultations de suivis, alors que les autres sont des perdus de vue, soit 66.49%.

Le taux des patients perdu de vue peut être expliqué, par le défaut de moyen, le manque de sensibilisation des parents et de la famille, l'éloignement de structures hospitalières spécialisées, désespoir des familles et des patients.

En général, dans plusieurs études, ce taux des patients perdus de vue rend plus difficile de conclure à une idée précise et fiable, sur le pronostic à long terme de la pathologie.

Tableau 28 : nombre des patients suivis en comparaison avec différentes séries

Série	Suivi possible		PDV	
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage
SAWADOGO (1)	35 cas	77.77%	10 cas	22.22%
AZENNOUD (74)	9 cas	69%	4 cas	31%
ABOU TRAORE (71)	26 cas	48.14%	28 cas	51.86%
OUTTARA (75)	27 cas	34%	53 cas	66%
S. SANOUSSI (72)	64 cas	33.51%	192 cas	66.49%
Notre série	154 cas	76.23%	48 cas	23.76%

Nous pouvons résumer le suivi de nos patients dans le schéma suivant :

Tableau 29 : résumé de résultat de l'évolution à long terme de nos patients et les principaux moyens utilisés : clinique, biologique et radiologique.

Evolution à long terme de nos patients.				
Suivi possible : 154 cas.		Perdu de vue : 48 cas.		
Fièvre sur DVP	Hydrocéphalie	Suivi urologique	Suivi neurologique	
Infection urinaire	Non dérivé	Radiologique	La marche	
ECBU+ : 78 cas (39%). IU récurrente : 37 cas (18%).	10 patients (5%), non dérivé initialement ont consulté pour augmentation anormal du PC, puis ils ont bénéficié d'une dérivation de l'hydrocéphalie.	-échographie rénale : 133 cas (86%)		Autonome 25 patients (27%)
		Normale 84 cas (63%)	Anormale 49 cas (37%)	Avec aide 37 cas (40%)
		-UCG : 32 cas (16%).		Non possible 31 patients (33%)
		Normale 13 cas (41%)	Anormale 19 cas (59%)	Retard psychomoteurs 22 enfants (24%)
		-scintigraphie rénale : 11 patients (5%)		EME
		Normale 3 cas (27%)	Anormale 8 cas (73%)	
		Biologique :		
Site neurologique	Déjà dérivé	Fonction rénale (Urée et créatinine)		
Méningite : 53 cas (26%)	55 patients (27%) déjà dérivé ont consulté pour PEC d'une augmentation PC :	Normale 165 cas (82%)	Anormale 33 cas (16%)	13 patients (14%)
Autre site :		Réalisation TDM		
3 cas (2%).	Stabilité 19 cas (34%)	Révision Chirurgicale : 36 cas (65%)	PEC chirurgicale Vésicostomie : 33 patients. Réimplantation : 3 patients.	

Dans notre série, les principaux motifs de consultations après la sortie des patients suivis dans notre série, sont la fièvre sur DVP et l'hydrocéphalie.

En comparaison avec d'autres auteurs : SAWADOGO (1) a également rapporté dans son étude que l'un des principaux motifs de re consultation est l'hydrocéphalie, dont 3 patients non dérivés initialement ont bénéficié par la suite d'une DVP ainsi que les patients opérés et revus ont gardé le même constat en postopératoire : neurologique, orthopédique et sphinctérien. SYLLA (76) a rapporté que 12 patients (20%) ont été revu pour prise en charge d'une hydrocéphalie évolutive, S.SANOUSI (72) a également précisé que l'hydrocéphalie a été au premier plan de complications ainsi il a trouvé quelques cas de retard psychomoteurs, OUTTARA (75) a trouvé parmi les 27 patients revu en consultation : 5 cas de RPM, 7 cas de paraplégies associées à des troubles sphinctériens, deux récurrences de troubles orthopédiques type de PBVEB, et 13 cas d'hydrocéphalie non dérivé initialement, dont 6 ont bénéficié par la suite d'une DVP.

En conclusion, le spina bifida est toujours considéré comme l'une des malformations du tube neural les plus sévères ; vu son retentissement grave et son taux de morbidité élevé : neurologique, urologique, orthopédique et d'autre, à des degrés variables, nécessitant une prise en charge multidisciplinaire et un suivi lourd et continu. Le meilleur traitement de cette pathologie reste sa prévention par la prise de l'acide folique (93) en période pré conceptionnelle qui a fortement démontré son intérêt dans la diminution de l'incidence de cette pathologie.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

I. Conclusions :

Nous avons réalisé une étude rétrospective sur 5 ans, avec comme objectif principal de donner une idée descriptive sur la malformation de spina bifida, à propos de différents éléments : épidémiologique, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et pronostique, au sein de service de chirurgie pédiatrique CHU-FES.

Ce qui nous a permis d'aboutir aux conclusions suivantes :

1. Conclusions épidémiologiques :

- Le spina bifida est une pathologie fréquente dans notre contexte, avec une moyenne de 40 cas par an et une légère prédominance masculine.
- Présence de quelques facteurs de risque prouvés avoir un rôle dans l'augmentation de l'incidence de la pathologie, comme le bas niveau socioéconomique, la consanguinité, l'âge maternel jeune, et le défaut de supplémentation de l'acide folique, antécédents de cas similaires familiaux.
- La découverte précoce de la pathologie est possible par la réalisation d'un diagnostic anténatal à l'aide d'une échographie réalisée au cours de suivi de la grossesse.
- La découverte de spina bifida reste toujours un problème socio-affectif difficilement accepté par les familles.

2. Conclusions cliniques et paracliniques :

- Le myéloméningocèle est la forme anatomoclinique la plus fréquente dans notre contexte, fréquemment associée à des problèmes : neurologiques, orthopédiques, sphinctériens et autres. Et même présence de complications locales : types fistulisation, la surinfection ou bien la rupture de la malformation.

- La majorité de nos patients (83%) ont présenté une hydrocéphalie associée, aggravant ainsi et rend le pronostic plus sombre.
- Tous nos patients ont bénéficié, au moins d'un examen complémentaire, orientant ainsi la prise en charge et permet de mieux connaître et préciser la pathologie.
- La présence de l'imagerie de résonance magnétique (IRM) est considéré comme le meilleur et l'idéal moyen d'imagerie pour les pathologies neurochirurgicales

3. Conclusions thérapeutiques :

- La prise en charge de spina bifida reste toujours pluridisciplinaire.
- La réalisation d'une cure de la malformation précoce est la plus utilisée dans notre contexte, permet d'avoir des bons résultats par rapport à celles retardées.
- Tous nos patients ayant présenté une hydrocéphalie initiale, soit à l'admission ou bien en suite post opératoire immédiate de la cure chirurgicale ont bénéficié d'une dérivation par la DVP (c'est la technique de dérivation la plus utilisée dans notre contexte).
- Le traitement principal reste la prévention : par l'éviction des facteurs étiopathogéniques et la supplémentation en acide folique.

4. Conclusions pronostiques et évolutions :

- Le spina bifida est une pathologie lourde, il peut engendrer fréquemment le pronostic : fonctionnel, vital, sans oublier celui psychique, impliquant ainsi la nécessité d'une prise en charge psychique des patients et de leurs familles.
- Le pronostic est surtout engendré par le retard de prise en charge et la présence de complications associées.

- Le phénomène de perte de vue, rend plus difficile d'apprécier le pronostic et l'évolution de la totalité des cas.
- Un suivi continu et régulier sur différents plans, doit être appliqué pour les patients de spina bifida.

II. Recommandations et suggestions :

Nous pouvons formuler les suggestions suivantes, afin de réduire et diminuer les problèmes liés ou causés par le spina bifida et d'améliorer sa prise en charge dans notre contexte :

- Le meilleur moyen de lutte contre cette pathologie et pour diminuer son incidence, reste la supplémentation en acide folique, cela peut être appliqué à l'aide de différents moyens : adopter une stratégie de prévention généralisée par la supplémentation systématique de toutes femmes en âge de procréation, assurer des campagnes de sensibilisations envers le personnel médicaux, paramédicaux et la population, discuter une supplémentation en acide folique de quelques produits alimentaires à consommations fréquentes.
- Vulgarisation de suivi de la grossesse par l'échographie obstétricale, pour assurer un dépistage précoce de la pathologie, surtout chez les femmes à haut risque.
- Formation de personnels de santé sur la pathologie et sur l'intérêt de prise en charge précoce et de référer les patients dans le plus court délai, vers les structures spécialisées et formées dans la prise en charge de spina bifida, en respectant les conditions non traumatisantes et aseptiques.
- L'encouragement sur l'éviction des mariages consanguins, surtout si présence d'un terrain de malformations congénitales connu.

- Instaurer la culture et expliquer l'intérêt et les bienfaits de consultation prénatales à la population.
- Assurer un bon examen clinique du nouveau-né systématique, à la naissance, afin d'identifier toutes les malformations et surtout le spina bifida.
- Assurer une coordination sur toutes les spécialités, pouvant être nécessaire dans la prise en charge de nos patients : chirurgiens, pédiatres, urologues, neurologues, psychiatres et kinésithérapeutes.
- Améliorer l'archivage et les enregistrements de tous les renseignements cliniques et paracliniques des patients porteurs de spina bifida.
- Aider à l'insertion sociale et aussi familiale de nos patients.
- Expliquer aux patients porteurs de spina bifida, l'intérêt d'un suivi régulier et continu et instaurer avec eux une relation de confiance et de compréhension.

RESUME

RESUME :

Définition :

Le spina bifida est une embryopathie caractérisée par un défaut de formation des arcs vertébraux postérieures.

C'est l'une des malformations du tube neural les plus sévères vu son retentissement grave : neurologique, urologique, orthopédique et d'autres, à des degrés variables nécessitant une prise en charge multidisciplinaire. C'est aussi l'une des anomalies congénitales les plus fréquentes ; caractérisé par une diversité des tableaux anatomocliniques.

Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur 202 patients pris en charge au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, durant la période s'étendant du janvier 2014 jusqu'à janvier 2019.

Objectif :

- Réaliser une étude descriptive sur les différents éléments : épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et pronostic.

Résultat :

- La fréquence annuelle de spina bifida était de 40 cas/an.
- Sexe ratio est de 1.14 avec une prédominance masculine.
- Consanguinité chez les parents est de 20%.
- Le siège principal de la malformation est au niveau lombaire et lombo-dorsal d'une fréquence de 68%.
- Examen neurologique est anormal dans presque 64%, associé à des troubles sphinctériens dans 49 %.
- L'hydrocéphalie a été trouvé chez 83% des cas.

- Les malformations orthopédiques sont trouvées dans 39% des cas.
- Echographie transfontanellaire et la tomodensitométrie ont été réalisées dans presque tous les cas.
- L'imagerie par résonance magnétique a été réalisée chez 85 cas.
- Tous les patients ont bénéficié d'une cure chirurgicale de leur malformation, les Patients présentant une hydrocéphalie ont tous bénéficié d'une DVP.

ABSTRACT :

Definition :

Spina bifida is an embryofetopathy characterized by a defect in the formation of the posterior vertebral arches.

It is one of the most severe neural tube defects, due to its serious impact : neurological, urological, orthopedic and others, it is also one of the most common birth defects ; characterized by a diversity of anatomoclinical forms, and need a multi-disciplinary care.

Methods :

This is a descriptive retrospective study of 202 patients treated in the pediatric surgery in department of CHU Hassan II in Fez, during the period extending from January 2014 to January 2019.

Goal :

- make an epidemiological study about different elements : clinical, paraclinical, therapeutic and prognosis.

Results :

- the annual frequency of spina bifida was 40 cases/year.
- sex ratio is 1.14 with a male predominance.
- consanguinity among parents is 20%.
- the main site of the malformation is a lumbar and lumbar-dorsal level with a frequency of 68%.
- neurological examination is abnormal in almost 64%, associated with sphincter disorders in 49%.
- hydrocephalus was present in 83% of cases.
- orthopedic malformations are found in 39% of cases.

- magnetic resonance imaging was performed in 85 cases.
- all the patients were operated for their malformation, the patients with hydrocephalus requiring a ventricle peritoneal shunt (except 34 patients).

ملخص:

تعريف:

السنسنة المشقوقة هو عبارة عن اعتلال جيني، ناتج عن خلل في تكوين الاقواس الفقرية الخلفية. يعتبر من اكثر عيوب الانبواب العصبي خطورة، نظرا على تأثيره على عدة وظائف: منها الجهاز العصبي، المسالك البولية , العظام و غيرها. مما ياكد ضرورة المتابعة الطبية مع عدة اختصاصات.

اساليب وتقنيات:

لقد قمنا بدراسة وصفية على مجموعة تتكون من 202 مريضا حاملين لمرض السنسنة المشقوقة والذين تم علاجهم في قسم جراحة الأطفال بالمركب الجراحي الجامعي الحسن الثاني بفاس، خلال الفترة الممتدة من يناير 2014 الى يناير 2019.

أهداف الدراسة:

اجراء دراسة كاملة وو وصفية على مختلف الجوانب المتعلقة باعتلال السنسنة المشقوقة، ونذكر منها الجانب الكلينيكي و العلاجي بالإضافة الى التنبئي.

نتائج الدراسة:

- معدل التكرار السنوي للسنسنة المشقوقة هو 40 حالة في السنة.
- نسبة الجنس 1.14 مع غلبة الذكور.
- سبة زواج الأقارب تصل الى 20 في المئة.
- الموقع الرئيسي للتشوه هو في أسفل الظهر والظهر القطني بنسبة 68 في المئة.
- وجود مشاكل واعتلالات في الكشف العصبي فيما يقارب 64 في المئة.
- وجود حالات استسقاء الراس فيما يقارب 83 في المئة.
- مشاكل وتشوهات العظام م العنور عليها فيما يقارب 39 في المئة حالة.
- تم اجراء تصوير مغناطيسي ل 85 حالة.
- خضع جميع مرضانا لعملية جراحية لعلاج مشكل السنسنة المشقوقة، وكذلك استفاد جميع المرضى الذين يعانون من استسقاء الراس من عملية جراحية تانية وهم عبارة عن 168 مريضا.

FICHE D'EXPLOITATION :

❖ Identité :

-Nom et prénom du patient :

-Numéro d'entrée (IP) :

-Date de consultation :

-Age d'admission :

-Sexe : Fille

Garçon

Ambiguïté sexuelle

-Origine :

-Rang de naissance :

-Consanguinité : oui degré :

Non

-Age maternelle :

-Grossesse : non suivie

Suivie

Diagnostic anténatal : oui non

Technique :

Résultat :

-Accouchement : médicalisé - non médicalisée

Voie : césarienne - voie basse

à terme - prématurité AG :

-Niveau socioéconomique : élevé - moyen - bas

-Couverture sociale : mutualiste - Ramediste - Sans couverture

Sans couverture

-Durée d'hospitalisation préopératoire :

-Durée d'hospitalisation postopératoire :

-Durée d'hospitalisation totale :

❖ Clinique :

-forme anatomoclinique :

*siège : -cervicale

-dorsale

-lombaire

-sacrée

-lombosacrée

*forme : - recouverte : non - oui

-rompue : non - oui

-infectée : non - oui

*diamètre : moins de 5 cm

5-10 cm

11-20 cm

Plus de 20 cm

*visualisation de la plaque neurale : oui Non

-état général l'admission : -poids :

-température :

-fontanelle antérieure (FA) : -bombée : oui non

-conscience :

-périmètre crânien (PC) :

-examen neurologique : -normale

-anormale : -paraplégie -paraparésie

-trouble génito-sphinctérien : -incontinence urinaire : oui - non

-incontinence anale : oui - non

-béance anale : oui - non

-examen orthopédique : -normale - anormale.

-autres malformations associées :

❖ Paraclinique :

-Biologie :

- Biochimie :

-Etude LCR :

-Hémato :

-Exploration radiologique :

-exploration échographique :

*ETF : oui non

Résultat :

*TDM cérébrale : oui non

Résultat :

*IRM : oui non

Résultat :

*autres :

❖ Aspect thérapeutique :

-traitement de la malformation : -date d'opération :

- Exploration :

-traitement de l'hydrocéphalie : oui - non

date d'opération :

-traitement des lésions associées :

❖ Evolution et pronostic :

-post opératoire immédiat :

-suite à court terme :

-suite à long terme :

BIBLIOGRAPHIE

- (1) **Sawadogo I.**
Spina bifida aspects épidémiologique, clinique, thérapeutique et pronostique dans le service de neurochirurgie du CHU-YO ; à propos de 81 cas.
- (2) **Mabilleau.**
Evolution du matériel chordal, du mésoblaste, de l'ectoblaste et délimitations, page 2.
- (3) **William Larsen, Gary C Schoenwolf, Philip R Brauer, Philippa Francis-West**
Embryologie humaine de larsen-4^{ème} édition-Mai 2017.
- (4) **Didan N.**
7^{ème} cours, 2^{ème} partie : 3^{ème} semaine DU DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE, département de biologie, faculté des sciences de vie et terre-université Oran-P 2.
- (5) **Sadler T.W.**
Embryology of neural tube development, American Journal of Medical Genetics Part C 135C:2-8
- (6) <https://www.embryology.ch/francais/vcns/tubecrete01.html>
formation de tube neural-neurulation et stade de carnegie. Accessed october 26,2021.
- (7) **E. Jauffret.**
Spina bifida. EM-Consulte. Accessed October 24, 2021. <https://www.em-consulte.com/article/46839/spina-bifida>.
- (8) **Shizuo Oi M.D, Takashi Kokunai, tasuhiro okuda.**
Identical embryopathogenesis for exencephaly and myeloschisis : an experimental study-journal of neurosurgery. Accessed october 26,2021.
- (9) **Vogel FS.**
The anatomic character of the vascular anomalies associated with anencephaly.Am J Pathol.1961 ;39(2) :136-174.

- (10) **Akar Z.**
Myelomeningocele, Surg neurology, site : pub med, 199. 43(2):113-118.
- (11) **Vincent Gautheron.**
Le spina bifida-médecine physique eu de réadaptation, CHU de Saint-Etienn.
- (12) **Moutard ML, Fallet-Blanco C.**
Pathologie neurologique malformative foétale-foetal malformative neurological pathologies. EMC-pédiatrie, 2004.
- (13) **Reinaud DF.**
Syndrome d'Arnold Chiari : causes et symptômes.
<https://www.concilio.com/neurologie-malformation-darnold-chiari/>
- (14) <https://www.apaiser.org/la-malformation-de-chiari/>
malformation d'Arnold Chiari-image radiologiques et schémas.
- (15) **FE HARKANI :**
Thèse : les malformations de la charnière cervico-occipitale Chiari I et II-année 2018- faculté de médecine et pharmacie Marrakech.
- (16) **Vineeta TS, Luciano Dias.**
Orthopedic management of spina bifida- part II : foot and ankle deformitiesEpub 2011 sep20.
- (17) **Mitali Sahni, Mahdi Alsaleem, Abhinav Ohri..**
Meningomyelocele- Drexel university college of medicine, october 10,2021.
- (18) <https://fr.wikipedia.org/wiki/Vessie>
L'origine de l'innervation vésicale-anatomie et physiologie.
- (19) **Van Gool JD, P Dik TP Jong.**
Bladder-sphincter dysfunction in myelomeningocele, *Eur J Pediatr.* 2001;160.

(20) **X.GameF.GrimaE.Chartier,KastlerA.Ruffion.**

Chapitre B – Troubles vésico-sphinctériens et sexuels des spina bidida et myélomeningocèles– vesicosphincteric and sexual disorders associated with spina bifida and myelomeningocele, May 2007, Pages 352–357.

(21) **an Gool JD, P Dik TP Jong.**

Bladder-sphincter dysfunction in myelomeningocele, *Eur J Pediatr.* 2001;160.

(22) **Stacy T Tanaka, Elizabeth B Yerkes, Jonathan C.**

Urodynamic characteristics of neurogenic bladder in newborns with myelomeningocele and refinement of the definition of bladder hostility : findings from the UMPIRE multi-center study, Epub 2021 May 1.

(23) **S Loiseau, J Biraux.**

Cathétérisme propre intermittent C.P.I-03/2013-
<https://www.hug.ch/procedures-de-soins/catheterisme-propre-intermittent-cpi-mitro>.

(24) <https://www.fmcgastro.org/postu-main/archives/postu-2009-paris/lincontinence-anale-chez-ladulte-2/>

Incontinence anale, association française de formation continue en hépato-gastro-entérologie.

(25) **Veronica Meneses, Sarah Parents, Haether bruns.**

Latex allergy guid for poeple with spina bifida, pediatric rehabil med 13.

(26) **E.S Melvin, TM George, G Worley.**

Genetic studies in neural tube defects. NTD collaborative group.review pediatric neurosurgery pubmed.

(27) **Northrup H, Volcik KA.**

Spina bifida and other neural tube defects, *Curr Probl Pediatr.* 2000;30(10):313–332. doi:10.1067/mpp.2000.112052

- (28) **Molloy AM, Mills JL, Kirke PN, Weir DG, Scott JM.**
Folate status and neural tube defects *BioFactors Oxf Engl.* 1999;10(2-3):291-294.
- (29) **Babcock CJ, Ball RH, Feldkamp ML.**
Prevalence of aneuploidy and additional anatomic abnormalities in fetuses with the open spina bifida : population based study in Utah, *Med* 2000.
- (30) **P H Joosten , M Toepoel, E C Mariman, E J Van Zoelen.**
Promoter haplotype combinations of the platelet-derived growth factor alpha-receptor gene predispose to human neural tube defects, *Nat Genet.* 2001;27(2):215-217.
- (31) **Abee L Boyles ¹, Preston Hammock, Marcy C Speer.**
Candidate gene analysis in human neural tube defect, *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2005.
- (32) **Au KS, Ashley-Koch A, Northrup H.**
Epidemiologic and genetic aspects of spina bifida and other neural tube defects. *Dev Disabil Res Rev.* 2010;16(1):6-15.
- (33) **Anne M Molloy ¹, Peadar N Kirke, James F Troendle.**
Maternal vitamin B₁₂ status and risk of neural tube defects in a population with high neural tube defect prevalence and no folic acid fortification, *pubmed*.
- (34) **VIDAL.**
Acide folinique : substance active à effet thérapeutique - VIDAL-. Accessed October 27, 2021. <https://www.vidal.fr/medicaments/substances/acide-folinique>.
- (35) **Kashif M.Khan, Ishwarlal Jialal.**
Folic acid deficiency, *pub med*, Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan.
2021 Sep 28.

(36) **R Douglas Wilson** ·

Supplémentation préconceptionnelle en acide folique / multivitamines pour la prévention primaire et secondaire des anomalies du tube neural et d'autres anomalies congénitales sensibles à l'acide folique, *Journal of Obstetrics and Gynaecology Canada*.

(37) **J E Becerra¹, M J Khoury, J F Cordero, J D Erickson**.

Diabetes mellitus during pregnancy and the risks for specific birth defects : a population-based case-control study.

(38) **Ornoy A.**

Valproic acid in pregnancy: how much are we endangering the embryo and fetus? *Reprod Toxicol Elmsford N*. 2009;28.

(39) **Chen CP.**

Syndromes, disorders and maternal risk factors associated with neural tube defects (V). *Taiwan J Obstet Gynecol*. 2008;47(3):259-266.

(40) **Stothard KJ, Tennant PWG, Bell R, Rankin J.**

Maternal overweight and obesity and the risk of congenital anomalies: a systematic review and meta-analysis. *JAMA*. 2009;301(6):636-650.

(41) **Matuszewski L.**

Diagnostic prénatal des dysraphismes spinaux: corrélation des données aténatales et post-natales. :54.

(42) **Salem AB, Khalfalli A, Jerbi S, et al.**

Diagnostic anténatal des myéломéningocèles. *J Neuroradiol*. 2017;44(2):108-109.

(43) **Bernard JP, Cuckle HS, Stirnemann JJ, Salomon LJ, Ville Y.**

Screening for fetal spina bifida by ultrasound examination in the first trimester of pregnancy using fetal biparietal diameter. *Am J Obstet Gynecol*. 2012;207(4):306

- (44) **Aloui-kasbi N, Allani H, Bellagha I, Hammou A.**
Le dysraphisme spinal. Apport de l'imagerie dans le diagnostic anténatal. *J Pédiatrie Puériculture*. 2004;17(1):20-23.
- (45) **D.J.HBrock, R.G Sutcliffe.**
Alpha-fetoprotein in the antenatal diagnosis of anencephaly and spina bifida, seance direct, 29 July 1972, Pages 197-199.
- (46) **Silver RK, Leeth EA, Check IJ.**
A reappraisal of amniotic fluid alpha-fetoprotein measurement at the time of genetic amniocentesis and midtrimester ultrasonography. *J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med*. 2001;20(6):631-637.
- (47) **WALD, N. J.; CUCKLE, H. S.**
Amniotic fluid acetylcholinesterase electrophoresis as a secondary test in the diagnosis of anencephaly and open spina bifida in Early Pregnancy. *Obstetrical & Gynecological Survey*.
- (48) **Wald N, Cuckle H, Nanchahal K.**
Amniotic fluid acetylcholinesterase measurement in the prenatal diagnosis of open neural tube defects. Second report of the collaborative acetylcholinesterase study. *Prenat Diagn*. 1989;9(12):813-829.
- (49) <http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article404>
Spina bifida- extrait du campus de neurochirurgie.
- (50) <https://cyber.harvard.edu/population/abortion/Morocco.abo.html>
code pénal - Maroc- article 435.
- (51) **Hill AE, Beattie F.**
Does caesarean section delivery improve neurological outcome in open spina bifida? *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir*. 1994;4 Suppl 1:32-34.

- (52) **Perry VL, Albright AL, Adelson PD.**
Operative nuances of myelomeningocele closure. *Neurosurgery*. 2002;51(3):719–723.
- (53) **Iwasaki M, Yoshida Y, Shirane R, Yoshimoto T.**
Spinal dermoid cyst secondary to myelomeningocele repair: a case report]. *No Shinkei Geka*. 2000;28(2):155–160.
- (54) **N. Bochaton, N. Missillier-Peruzzo, S. Marcionnetti, Dr A.Bartoli, Dr S. Monjian.**
Dérivation ventriculaire cérébrale externe | HUG – Hôpitaux Universitaires de Genève.
- (55) **Saidia,S.**
Hydrocephalie– service de neurochirurgie CHU de Sétif.
- (56) <https://avancer-avec-1-htic.kanak.fr/t22-la-dvp-pour-les-nuls>
Schéma de la pose d'une dérivation ventriculo-péritonéale (DVP).
- (57) **Fowler JB, De Jesus O, Mesfin FB.**
Ventriculoperitoneal Shunt. In: *StatPearls*. StatPearls Publishing; 2021.
- (58) **Jacquiline Bober, Johnnanthan Rochilin, Shashidhar Marneni.**
Ventriculoperitoneal shunt complications in children : an evidence based approach to emergency department management. Date de publication : February 2, 2016
- (59) **Tulipan N, Bruner JP.**
Myelomeningocele repair in utero: a report of three cases. *Pediatr Neurosurg*. 1998;28(4):177–180.
- (60) **Cavalheiro S, da Costa MDS, Mendonça JN, et al.**
Antenatal management of fetal neurosurgical diseases. *Childs Nerv Syst*. 2017.
- (61) **Jobe AH.**
Fetal surgery for myelomeningocele. *N Engl J Med*. 2002;347(4):230–231.

- (62) **Sutton LN, Sun P, Adzick NS.**
Fetal neurosurgery. *Neurosurgery*. 2001;48(1):124-142.
- (63) **Vagisha Pruthi, Nimrah Abbasi, Greg Ryan.**
Fetal surgery for open spina bifida in canada : initial results.
MÉGANE FLEURY
- (64) **Mégane Fleaury.**
Spina bifida : des bébés opérés dans l'utérus de leur mère. Image au cours du geste opératoire.
- (65) <https://swissfetus.ch/chirurgie-foetale-a-uterus-ouvert/spina-bifida-myelomeningocele/>
Des images de chirurgie intra-utérine des fœtus porteurs de myéloméningocèle, Chirurgie fœtale à utérus ouvert - Swissfetus - Fetal surgery. Swissfetus
- (66) **Johnson MP, Sutton LN, Rintoul N, et al.**
Fetal myelomeningocele repair: short-term clinical outcomes. *Am J Obstet Gynecol*. 2003;189(2):482-487.
- (67) **A H Hamdan¹, W Walsh, A Heddings, J P Bruner, N Tulipan.**
Gestational Age at Intrauterine Myelomeningocele Repair Does Not Influence the Risk of Prematurity – Abstract – Fetal Diagnosis and Therapy 2002, Vol. 17, No. 2 – Karger Publishers.
- (68) **Tulipan NB, Bruner JP, Richards WO, Walsh WF, Boehm FH, Vrabcak EK.**
In utero repair of myelomeningocele: a comparison of endoscopy and hysterotomy. *Fetal Diagn Ther*. 2000;15(2):83-88.
- (69) **Cavalheiro S, da Costa MDS, Mendonça JN, et al.**
. Antenatal management of fetal neurosurgical diseases. *Childs Nerv Syst*. 2017;33.

(70) **Adelberg A, Blotzer A, Koch G, et al.**

Impact of maternal-fetal surgery for myelomeningocele on the progression of ventriculomegaly in utero. *Am J Obstet Gynecol.* 2005;193.

(71) **Abou Traore.**

Aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques du spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Toure-2008.

(72) **Sanoussi S, Gamatie Y, Kelani A, Sbai C, Abarchi H, Bazira L.**

Malformations du tube neural au Niger : à propos de 387 cas en 10 ans. Plaidoyer pour un traitement préventif par l'acide folique en période périconceptionnelle.

(73) **Ait Sayad Hanane.**

Prise en charge de spina bifida au service de neurochirurgie au CHU Mohhamed IV (à propos de 72 cas)- Université Cadi Ayad- faculté de médecine et pharmacie Marrakech, année 2010.

(74) **Azennoud.**

La prise en charge globale de spina bifida à l'hôpital d'enfant du Rabat (à propos de 13 cas), année 2010.

(75) **Ouattara.**

Les myéloméningocèles en Afrique : vas de Cote d'Ivoire au service de chirurgie pédiatrique au CHU de Youpougou et Cocody.

(76) **Sylla MS.**

Etude du spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Toure. Médecine Bamako 2008.

(77) **Kumar R, Singh SN.**

Spinal dysraphism: trends in northern India. *Pediatr Neurosurg.* 2003;38(3):133-145.

(78) Vieira AR.

Birth order and neural tube defects: a reappraisal. *J Neurol Sci.* 2004;217(1):65–72.

(79) Behrooz A.

Prevalence and Correlates of Neural Tube Defect in South West Iran.

(80) Murshid WR.

Spina bifida in Saudi Arabia: Is Consanguinity among the Parents a Risk Factor? *Pediatr Neurosurg.* 2000;32(1):10–12.

(81) Mahadevan B, Bhat BV.

Neural tube defects in Pondicherry. *Indian J Pediatr.* 2005;72(7):557–559. Inde.

(82) EL Alaoui, Driss.

Prise en charge chirurgicale de la spina bifida, à propos de 11 cas au sein de service de chirurgie A de l'hôpital d'enfants de Rabat sur une période de 5 ans du 2013 à 2017.

(83) Radouani MA, Chahid N, Benmiloud L, Elammari L, Lahlou K, Barkat A.

Epidémiologie et facteurs de risque des anomalies de fermeture du tube neural: données marocaines. *Pan Afr Med J.* 2015;22:43.

(84) Papp C, Adám Z, Tóth-Pál E, Török O, Váradi V, Papp Z.

Risk of recurrence of craniospinal anomalies. *J Matern Fetal Med.* 1997;6(1):53–57.

(85) Oyen N, Heather A. Boyd, Gry Poulsen, Jan Wohlfahrt

Familial Recurrence of Midline Birth Defects—A Nationwide Danish Cohort Study.

October 15, 2008 ; accepted for publication March 17, 2009.

(86) Westcott MA, Dynes MC, Remer EM, Donaldson JS, Dias LS.

Congenital and acquired orthopedic abnormalities in patients with myelomeningocele. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 1992;12(6):1155-1173.

(87) Étienne Jauffret.

Pieds de spina bifida paralytiques. Centre hospitalier intercommunal, service de rééducation et réadaptation fonctionnelles, 20, rue Armagis, 78105 Saint-Germain-en-Laye France.

(88) B B Shehu · E A Ameh, N J Ismail

Spina bifida cystica : selective management in Zaria, Nigeria. 2000 Sep;20(3):239-42.

(89) Game X, Grima F, Chartier-Kastler E, Ruffion A.

Troubles vésico-sphinctériens et sexuels des spina bifida et myélomeningocèles. *Prog En Urol.* 2007;17(3):352-357.

(90) Stoll C, Alembik Y, Dott B.

Associated malformations in cases with neural tube defects. *Genet Couns Geneva Switz.* 2007;18(2):209-215.

(91) Asma ACHOUR ; Mabrouk ABDELAALI ; Badii HMIDA

Imagerie des diastématomyliés : étude d'une série de 27 cas, Service d'Imagerie médicale CHU Fattouma Bourguiba Monastir TUNISIE

(92) Lorber J.

Early Results of Selective Treatment of Spina Bifida Cystica. *Br Med J.* 1973 ;4(5886):201-204.

(93) GORCE Marion.

Prévenir le spina bifida par la supplémentation en acide folique : le rôle des professionnels de santé- présentée et soutenue publiquement le 13 novembre 2020 à POITIERS.



أطروحة رقم 22/042

سنة 2022

دراسة حول السنسنة المشقوقة في قسم جراحة الأطفال بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس (بصدد 202 حالة)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2022/02/08

من طرف

الآنسة مروة بيوض

المزداة في 1996/12/03 ببولمان

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

السنسنة المشقوقة - استسقاء الرأس - الأشعة المقطعية - المجازة البطينية الصفاقية - اضطرابات عصبية

اللجنة

الرئيس السيد يوسف بو عبد الله

أستاذ في جراحة الأطفال

المشرف السيد خالد ختالة

أستاذ في جراحة الأطفال

الأعضاء

..... السيدة سناء شوكي

أستاذة في علم أمراض الأطفال

..... السيد محمد بنزكموط

أستاذ في علم جراحة الأعصاب

..... السيد عبد الحليم محمودي

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال