



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2010

THESE N° 03

PRISE EN CHARGE DE SPINA BIFIDA AU SERVICE DE NEUROCHIRURGIE AU CHU MOHAMMED VI. (à propos de 72cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE ... / ... / 2010
PAR

Mme. Hanane AIT SAYAD

Née le 25 Mai 1978 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES : SPINA BIFIDA- TOMODENSITOMETRIE- DERIVATION
VENTRICULO PERITONEALE-HYDROCEPHALIE- IMAGERIE PAR RESONANCE
MAGNETIQUE .

JURY

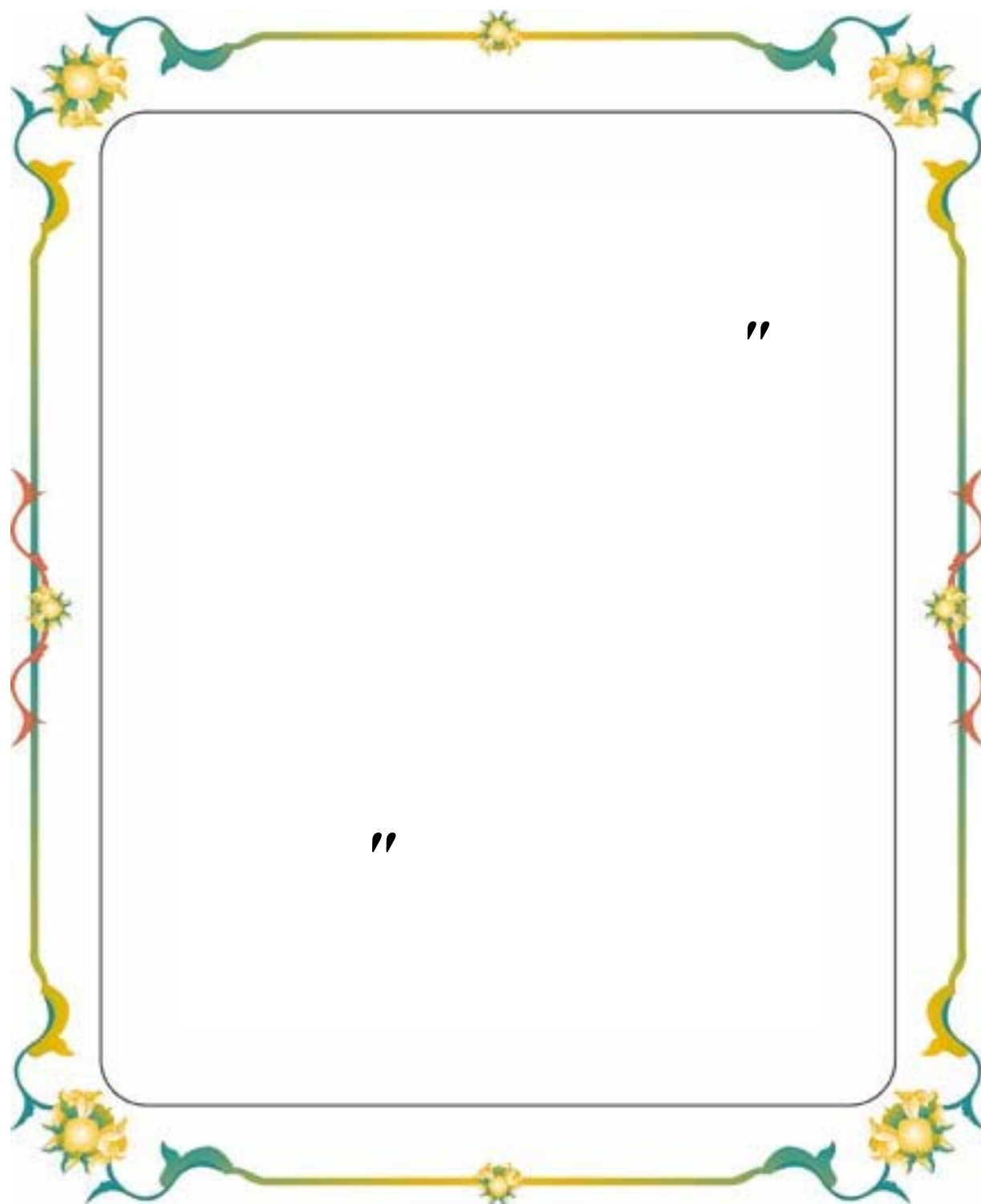
Mr. S. AIT BENALI
Professeur de Neurochirurgie
Mr. M. Imejjati
Professeur de Neurochirurgie
Mr. M. Bouskraoui
Professeur de Pédiatrie
Mr. M. Oulad saïad
Professeur de Chirurgie infantile
Mr. H. Ghannane
Professeur de Neurochirurgie

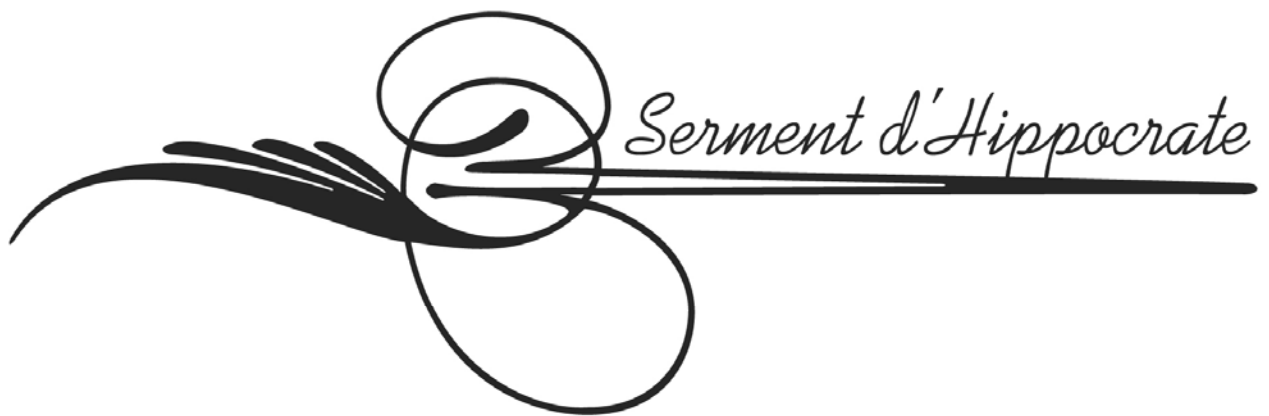
PRESIDENT

RAPPORTEUR

} JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ





Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

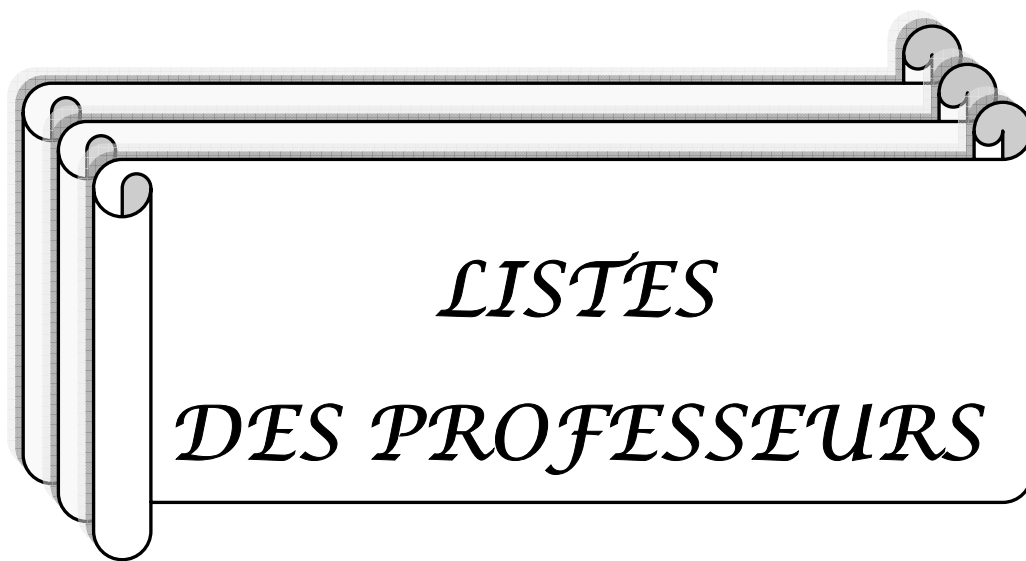
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

DOYEN HONORAIRE	: Pr. MEHADJI Badie-azzamann
VICE DOYENS HONORAIRES	: Pr. FEDOUACH Sabah
	: Pr. AIT BEN ALI Said
	: Pr. BOURAS Najib

ADMINISTRATION

DOYEN	: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI
VICE DOYEN A LA RECHERCHE ET COOPERATION	: Pr. Ahmed OUSEHAL
Secrétaire Général	: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

Pr. ABBASSI	Hassan	Gynécologie-Obstétrique A
Pr. AIT BEN ALI	Said	Neurochirurgie
Pr. ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
Pr. ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
Pr. BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
Pr. BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A

Pr. EL HASSANI	Selma	Rhumatologie
Pr. EL IDRISSE DAFALI	My abdelhamid	Chirurgie Générale
Pr. ESSADKI	Omar	Radiologie
Pr. FIKRI	Tarik	Traumatologie– Orthopédie A
Pr. KISSANI	Najib	Neurologie
Pr. KRATI	Khadija	Gastro–Entérologie
Pr. LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie B
Pr. MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
Pr. OUSEHAL	Ahmed	Radiologie
Pr. RAJI	Abdelaziz	Oto–Rhino–Laryngologie
Pr. SARF	Ismail	Urologie
Pr. SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
Pr. SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie–Obstétrique B
Pr. TAZI	Imane	Psychiatrie

PROFESSEURS AGREGES

Pr. ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique A
Pr. AMAL	Said	Dermatologie
Pr. AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
Pr. ASRI	Fatima	Psychiatrie
Pr. ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique B
Pr. AKHDARI	Nadia	Dermatologie
Pr. BEN ELKHAIAT BEN OMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
Pr. BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
Pr. CHABAA	Leila	Biochimie
Pr. ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne

Pr. FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
Pr. GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
Pr. GUENNOUN	Nezha	Gastro – Entérologie
Pr. LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
Pr. MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
Pr. MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo-faciale Et stomatologie
Pr. MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
Pr. NAJEB	Youssef	Traumato – Orthopédie B
Pr. SAMKAOUI	Mohamed	Anesthésie– Réanimation
Pr. YOUNOUS	Abdenasser	Anesthésie–Réanimation
Pr. TAHRI JOUTEH HASSANI	Saïd	Anesthésie–Réanimation
Pr. SAIDI	Ali	Radiothérapie
Pr. SAIDI	Halim	Traumato – Orthopédie A
Pr. OULAD SAIAD	Mohammed	Chirurgie pédiatrique

PROFESSEURS ASSISTANTS

Pr. ABKARI	Imad	Traumatologie– orthopédie B
Pr. ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie– réanimation
Pr. ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique
Pr. ADERDOUR	Lahcen	Oto–Rhino–Laryngologie
Pr. ADMOU	Brahim	Immunologie
Pr. ACHOUTANE	EL MOUHTADI	Chirurgie– Pédiatrique Traumato– Orthopédie Pédiatrique
Pr. AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie– Obstétrique A
Pr. AIT ESSI	Fouad	Traumatologie– Orthopédie B
Pr. ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique
Pr. AMINE	Mohamed	Epidémiologie – Clinique
Pr. AMRO	Lamyae	Pneumo– phtisiologie
Pr. ARSALANE	Lamiaie	Microbiologie– Virologie
Pr. ATMANE	El Mehdi	Radiologie
Pr. BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
Pr. BASRAOUI	Dounia	Radiologie
Pr. BASSIR	Ahlam	Gynécologie– Obstétrique
Pr. BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
Pr. BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
Pr. BENJILALI	Laila	Médecine interne
Pr. BENZAROUEL	Dounia	cardiologie
Pr. BOUKHANNI	Lahcen	Cardiologie – Obstétrique
Pr. BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
Pr. BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
Pr. CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique

Pr. CHAFIK	Rachid	Traumatologie– Orthopédie A
Pr. CHAIB	ALI	Cardiologie
Pr. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
Pr. DAHAMI	Zakaria	Urologie
Pr. DIFFAA	Azeddine	Gastro– entérologie
Pr. DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
Pr. Drissi	Mohamed	Anesthésie –Réanimation
Pr. EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie–Réanimation
Pr. EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
Pr. EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
Pr. EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
Pr. EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie (Néonatalogie)
Pr. EL JASTIMI	Said	Gastro–Entérologie
Pr. EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
Pr. EL MANSOURI	Fadoua	Anatomie– Pathologique
Pr. ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
Pr. HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie
Pr. HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
Pr. HERRAG	Mohamed	Pneumo–Phtisiologie
Pr. HOCAR	Ouafa	Dermatologie
Pr. JALAL	Hicham	Radiologie
Pr. KAMILI EL OUAFI	El aouni	Chirurgie– Pédiatrique générale
Pr. KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie–Réanimation
Pr. KHOUCHNI	Mouna	Radiothérapie
Pr. KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie–orthopédie
Pr. LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie

Pr. LAKMICHI	Mohamed Amine	Urologie
Pr. LAOUAD	Inas	Néphrologie
Pr. LMEJJATTI	Mohamed	Neurochirurgie
Pr. MADHARI	Si Mohamed	Traumatologie– orthopédie A
Pr. MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
Pr. MAPOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
Pr. MOUFID	Kamal	Urologie
Pr. NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
Pr. NEJMI	Hicham	Anesthésie– Réanimation
Pr. NOURI	Hassan	Oto–Rhino– Laryngologie
Pr. OUALI IDRISSE	Mariem	Radiologie
Pr. QACIF	Hassan	Médecine Interne
Pr. TASSI	Nora	Maladies Infectieuses
Pr. RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
Pr. SAMLALI	Zouhoue	Gastro– entérologie
Pr. SORRA	Nabila	Microbiologie virologie
Pr. TASSI	Noura	Maladies Infectieuses
Pr. ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
Pr. ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
Pr. ZOUGAGHI	Leila	Parasitologie –Mycologie



Dedicaces

A la mémoire de mon très cher père

*De tous les père tu a été le meilleur tu a su m'entourer d'attention ;
m'inculper les valeurs nobles de la vie et qu'on ne peut réussir sans
donner le meilleur de soi.*

*Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon estime et
respect pour m'avoir laisser la liberté du choix pour avoir eu en
confiance en moi et prêt a m'écouter chaque fois que j'en avais
besoin.*

*Ta bonté ton honnête ta générosité et tes grandes qualités humaines
demeureront pour moi le meilleurs exemples à suivre .*

*A toi mon père je dédie le fruit de mes efforts un travail qui n'aurait
pu voir le jour sans le soutien et ton amour dont tu m as toujours
entouré.*

Que Dieu ait paix a ton âme

Je t'aime

À ma très chère mère

*Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon
amour et mon affection .*

*À toi maman l'être le plus cher sur terre à toi qui a sacrifié sa vie
pour mon bonheur et mon bien-être .*

*À toi maman a qui inconsciemment et par son instinct de mère
calque mes humeurs elle rit lorsque je ris et dont mes larmes me
chagrinent.*

*À toi maman qui a toujours su être à mon écoute et me comprendre a
demi-mot a travers un simple regard a me reconforter au moment opportun .*

À tes encouragement et tes prière qui ; ont toujours soutenus et guidés.

En ce jour j espère réaliser l'un de ton rêve.

*Veilles trouver chère maman dans ce travail le fruit de ton dévouement
ainsi l'expression de ma gratitude et mon profond amour.*

Que Dieu te garde et te procure la santé et longue vie. Je t'aime

*A mon cher très cher époux
Oulad saïad Badreddine*

*Aussi loin que ma mémoire puisse me ramener serait grâce à toi à
ton amour à ta compréhension et surtout à ta patience et ton soutien
Je te dédie ce travail en témoignage de la profonde affection et de
l'amour qui nous attachent.*

*Que notre chaleureux climat demeure intact à toute la famille .
Nous avons traversé tellement d'épreuves à tous les deux ta présence
et ton soutien m'ont beaucoup aidé.*

*Tes encouragements m'ont toujours poussé à doubler mes efforts.
Je ne peux me priver du plaisir de te dédier ce travail bien qu'aucune
Dédicace , aucune formule aussi douce soit elle ne saurait contenir ce
que j'éprouve pour toi.*

Puisse Dieu nous garder unis pour la vie

Puisse la vie me combler

*A la fleur de ma vie
Ma petite fille maria*

En témoignage de mon amour et mon affection

Que ce travail te serve d'exemple dans la vie

Ta joie de vivre et ton sourire ont été pour moi le meilleur encouragement que

je Puisse avoir.

Maman te souhaite une longue vie pleine de succès de joie et de bonheur.

Puisse dieu te préserver du mal et te procurer santé ; bonheur et une vie

réussite.

A toi ! Fleur de ma vie ;

je t'aime.

*À ma très cher tante faiza Layadi et son époux oncle
said*

Unique ; tendre et sublime ; tu as été mon soutien à tous les moments.

Je ne pourrai d'aucune manière exprimer ma profonde affection et mon

immense gratitude pour tous les sacrifices consentis.

J'espère réaliser en ce jour un de tes rêves et être digne toute ma vie

professionnelle et personnelle de ton éducation et de ta confiance.

Que Dieu vous garde et vous procure santé et longue vie.

À mes très cher oncle M'hamed et Jamal Layadi

Pour votre soutiens de tous les instants.

Aucun mot; aucune dédicace ne saurait exprimer ma reconnaissance pour

tout ce que vous avez fait pour moi.

Que Dieu vous protège.

A mon cher oncle Said et chère tante Najat

*Avec toute mon affection, mon estime et mes souhaits les plus sincères de
joie et de prospérité .*

A ma chère sœur Fatima

*Tu m'a toujours témoigné une grande affection.
Que ce travail soit pour toi le témoignage de mon amour et mon profond
respect.*

*Ne vois pas en moi un exemple à suivre ; mais à dépasser.
Puisse Dieu te procure santé ; bonheur et réussite dans tes études.*

A ma chère sœur Hasna

*Aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour que j'ai pour toi.
Ta sagesse ; ton intelligence et ton sens de l'humour remplissent de joie et de
fierté mon cœur tous les jours.*

Puisse Dieu te protéger et t'aider à réaliser tous tes vœux les plus chers.

A mon très cher frère REDA

Que ce travail soit un témoignage de mon affection sincère.

*Je te le dédie pour tous les moments de joies et de taquinerie qu'on a passé
ensemble.*

Que ce travail te serve d'exemple dans ta vie.

Je prie Dieu, tout puissant de t'accorder santé, bonheur, et

Succès adorable frère.

A mon cher frère Ali et chère belle sœur Simona

*En témoignage de mon amour fraternel et infinis remerciement pour
l'aide et l'appui que vous m'avez prodigués ; avec tous mes souhaits de vie
heureuse.*

Trouvez ici l'expression de ma grande affection et mon profond attachement .

Que Dieu tout puissant vous aide à réaliser vos objectifs.

A mon frère Mohammed et chère Fatiha

*Que ce travail soit un témoignage de mon affection sincère je vous le dédie
pour tous les moments passé ensemble .*

*Je prie Dieu tout puissant de vous accorder santé et bonheur et succès à
vous et mes chères neveux et nièces.*

A mes chers cousins maternelles

*Avec toute ma sympathie et mes vœux de bonheur et de réussite dans votre
vie personnelle et professionnelle.*

A toute ma famille et belle famille

*Nullé dédicace ne saurait exprimer ma profonde affection et mon immense
gratitude pour tous les encouragements que vous avez consentis à mon égard
et pour le soutien que vous n'avez cessé de m'apporter tout le long de mes
années d'études.*

Veillez trouver ici le témoignage de mes sentiments respectueux,

*A TOUS MES AMIS (ES) ET CONFRÈRES DE LA
FACULTÉ DE MÉDECINE DE MARRAKECH.
(MOUNA, FATIMA, IBTISSAM,
HANANE, HATIM, NAJAH ...)*

*A TOUS CEUX OU CELLES QUI ME SONT
CHERS ET QUE J'AI OMIS
INVOLONTAIREMENT DE CITER.*



Remerciements

A notre rapporteur de thèse : Pr. M Lmejatti

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de nous confier ce travail.

Nous sommes très touchés par votre disponibilité et par le réconfort que vous nous avez

apporté lors de notre passage au service ainsi que lors de l'élaboration de ce travail.

Vos qualités professionnelles et humaines nous servent d'exemple.

Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profonde gratitude.

A notre maître et président de thèse : Pr. S Aitbenali chef de service de Neurochirurgie

à l'hôpital Ibn Tofail

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider notre jury.

Nous vous remercions de votre enseignement et nous vous sommes très reconnaissant de bien vouloir porter intérêt à ce travail.

Veillez trouvez ici, Professeur, l'expression de nos sincères remerciements .

A notre maître et juge Pr. M Bouskraoui chef de service de Pédiatrie

Vous nous avez fait l'honneur de faire partie de notre jury.

Nous avons pu apprécier l'étendue de vos connaissances et vos

grandes qualités humaines.

*Veillez accepter, Professeur, nos sincères remerciements et notre
profond respect.*

A notre maître et juge Pr. M Oulad said chef de service de Chirurgie infantile

Vous avez accepté très spontanément de faire partie de notre jury.

*Nous vous remercions de votre enseignement et de l'intérêt que vous
avez porté à ce travail. Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de
notre profond respect.*

A notre maître et juge de thèse Pr. Ghannane

Vous nous avez fait l'honneur de faire partie de notre jury.

Vous avez fait preuve d'une grande compréhension et d'une grande disponibilité.

Nous vous sommes très reconnaissant de l'aide apportée pour la réalisation de ce travail.

Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profond respect.

Aux résidents du service de Neurochirurgie de l'hôpital ibn Tofail

Nous vous sommes reconnaissant de l'aide apportée tout au long de ce travail.

Veillez trouver ici l'expression de nos sentiments les plus distingués.

A tout le personnel de l'hôpital Ibn Tofail.

En témoignage de ma gratitude et de mes remerciements.

A toute personne qui de près ou de loin a contribué à la réalisation de ce travail.

PLAN

INTRODUCTION	1
MATERIEL ET METHODES D'ETUDE	
RESULTATS	
I-TABLEAUX DES OBSERVATIONS	
II-EPIDEMIOLOGIE.....	25
1-Fréquence.....	25
2- le sexe ratio	25
3- le rang denaissance.....	25
4-L'age d'admission.....	25
5- Laconsanguinité.....	26
III-BILAN CLINIQUE.....	29
1- Etude de la malformation.....	26
2- L'examen neurologique	27
3- Les troubles sphinctériens.....	28
4- La macrocranie	29
5- Les problèmes orthopédiques.....	29
6- Les problèmes urologiques	30
7- L'examen général.....	30
IV- BILAN PARACLINIQUE.....	30
1- Exploration radiologique.....	30
2- L'exploration échographique	32
3- La tomodensitométrie cérébrale.....	34
4- L'IRM de la malformation	35
5- Biologie.....	42
6- Traitement.....	42
a- Le traitement de la malformation.....	42
b- Traitement de l'hydrocéphalie	42
c- Traitement des lésions associées.....	42
7-Evolution et pronostic.....	43
<u>DISCUSSION</u>.....	44
<u>I-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE</u>.....	45

	55
II-EPIDEMOLOGIE	55
1- FREQUENCE	55
2- FACTEURS ETIOPATHOGENIQUES.....	56
2-1 Facteurs génétiques.....	56
2-2 Age de la mère.....	57
2-3 Rôle de la consanguinité.....	58
2-4 Rang de naissance.....	58
2-5 Race et origine ethnique.....	58
2-6 Rôle du sexe.....	59
2-7 Facteurs ambiants.....	59
2-8 Autres hypothèses.....	61
III- BILAN CLINIQUE	61
IV-BILAN PARACLINIQUE	66
1-BILAN RADIOLOGIQUE.....	66
1-1 IRM.....	66
1-2 TDM.....	68
1-3 Echographie transfontanelle.....	68
1-4 Echographie de la malformation.....	69
1-5 Echographie abdominale et rénale	69
1-6 Radiographie du rachis et du bassin.....	70
2- BILAN URODYNAMIQUE	70
3- BILAN BIOLOGIQUE.....	71
V-LES ANOMALIES ASSOCIEES	71
1- L'HYDROCEPHALIE.....	71
2- LA MALFORMATION DE CHIARI.....	72
3- DIASTEMATOMYELIE	75
4- LE SYNDROME DE MOELLE BASSE ATTACHEE ET LIPOMES LOMBO-SACRES.....	76
5-AGENESIE SACREE.....	77

VI- <u>LES ASPECTS UROLOGIQUE LIES AUX MMG</u>	78
1 – INTRODUCTION	78
2– ANATOMO-PHYSIOPATHOLOGIE.....	78
3– EXAMENS CLINIQUE	79
4– LES INVESTIGATIONS PARACLINIQUES	80
5– LE TRAITEMENT.....	82
VII- <u>LES ASPECTS ORTHOPEDIQUES ASSOCIES AUX MMG</u>	87
1 – INTRODUCTION.....	87
2– LES DEFORMATIONS DU RACHIS.....	88
3– LUXATION CONGENITALE DE LA HANCHE	91
4–LES MALFORMATIONS DU MEMBRE INFERIEUR.....	92
VIII- <u>LE TRAITEMENT NEUROCHIRURGICAL</u>	94
1 – LA CHIRURGIE FŒTALE OU INTRA-UTERINE.....	94
2– TRAITEMENT DE LA MALFORMATION.....	104
3– LA CHIRURGIE PLASTIQUE REPARATION DE MMG A LARGE DEFECT.....	119
4– LE TRAITEMENT NEUROCHIRURGICAL DES ANOMALIES ASSOCIEES	128
VIII- <u>EVOLUTION ET PRONOSTIC</u>	141
1 – PERIODE ANTENATAL	141
2– EN POST NATAL.....	142
3– L’AGE PRESCOLAIRE.....	142
3–1 Pronostic moteur.....	143
3–2 Pronostic intellectuel.....	144
3–3 Le contrôle sphinctérien.....	146
3–4 Education sphinctérienne.....	146
3–5 Problèmes sexuels.....	147
3–6 La scolarité.....	147
4 – LA VIE ADULTE.....	148
IX- <u>PREVENTION</u>	149

1-PREVENTION	149
2-DIAGNOSTIC ANTENATAL.....	152
2-1 Echographie bidimensionnelle.....	152
2-2 Nouvelles techniques et leurs intérêts dans le diagnostic prenatal.....	157
2-3 L'échographie trimentionnelle.....	158
2-4 L'IRM fœtale.....	164
2-5 Le dosage de l'AFP.....	166
2-6 Le dosage de l'acétylcholinestérase.....	168
3-COMPORTEMENT OBSTETRICAL.....	169
4-CAT DANS LA SALLE D'ACCOUCHEMENT.....	171
5-RECOMMANDATIONS.....	172
 CONCLUSION.....	 175
 RESUMES	 177
 BIBLIOGRAPHIE.....	 181



INTRODUCTION

Le terme de spina bifida désigne plusieurs anomalies médullaires et vertébrales ayant en commun une anomalie embryologique concernant le développement du tube neural.

La fréquence de cette malformation est estimée à 0,52‰ naissance vivante et elle constitue 53% de l'ensemble des lésions congénitales affectant le système nerveux dû à un défaut de fermeture du tube neural. (11)

Le pronostic de cette lésion est extrêmement variable depuis le spina bifida occulta, de bon pronostic, asymptomatique et souvent de découverte fortuite jusqu'au spina bifida aperta, sujet de notre étude, caractérisé par une malformation en regard du rachis visible à l'œil nu, incluant deux entités différentes par leurs retentissement : la myéломéningocèle et la méningocèle.

La myéломéningocèle, la forme la plus grave et la plus fréquente de spina bifida aperta, est due à une hernie des méninges, de la moelle et/ou des racines à travers la déhiscence osseuse ce qui la différencie de méningocèle, qui est pour sa part une hernie des méninges sans participation des éléments nerveux.

Du fait de son retentissement neurologique, urologique, orthopédique ainsi que la possibilité de la coexistence de ces atteintes, à des degrés variables chez le même patient, cette pathologie nécessite une prise en charge multidisciplinaire avec un soutien psychoaffectif du malade et de son entourage.

Cette étude rétrospective, réalisée sur 72 cas, a pour objectif de faire une approche épidémiologique, diagnostic, thérapeutique et évolutive des aspects neurochirurgicaux de cette pathologie complexe. Quand aux aspects urologiques et orthopédiques, on s'est contenté de l'analyse des données cliniques et radiologiques pour le diagnostic avec recours à la littérature pour compléter nos connaissances sur le volet épidémiologique, prise en charge et pronostic.

Matériel et méthodes

I- MATERIEL D'ETUDE :

Sur une période allant du mois de février 2002 à novembre 2009, nous avons colligé 72 cas de SB. Ces patients ont été hospitalisés au service de Neurochirurgie de l'hôpital Ibn Tofail de Marrakech. Ils ont été recrutés à partir de la consultation (pour les enfants nés à domicile ou adressés des autres villes), des services de pédiatrie et des services de maternité.

II- METHODES D'ETUDE :

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

Chez ces patients, nous avons analysé les données des radiographies standards et du rachis, de l'ETF, de la TDM et éventuellement de l'IRM cérébrale ou de la malformation. Un bilan malformatif a toujours été fait. Ces patients ont bénéficié d'une cure de la malformation et d'une dérivation ventriculo-péritonéale toujours dans le même temps opératoire.

A la sortie du service de neurochirurgie, le patient est adressé à un centre de kinésithérapie en cas de déficit neurologique. Le suivi des malades est assuré par le neurochirurgien, le pédiatre, l'urologue ou l'orthopédiste.

Ainsi, rares sont ceux pour lesquels une évolution à long terme a pu être évaluée, on s'est contenté uniquement de l'étude de l'évolution et du pronostic à court terme.



Résultats

A/ TABLEAUX DES OBSERVATIONS

	B. Adnan	B. Raja	H. Hajar	A. Abdelkhalek
épidémiologie				
date d'admission	23/01/02	20/05/02	03/05/02	26/06/02
âge	3 mois	3 mois	2 mois	2 mois
sexe	M	F	F	M
consanguinité	non	-	-	non
grossesse	normale	non suivie	non suivie	sans incident
anatomie				
Siège				
aspect	Dorsolombaire épidermée	Lombaire fistulisée	Lombaire Bien épidermée	Dorsolombaire -
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraparésie	Paraparésie	Non	Paraplégie
Tb sensitif	Non	Non	Non	Non
Tb sphinct	Non	Incontinence U	Non	Incontinence U+béance anale
Ex orthopédique	RAS	RAS	PBVE	RAS
Périmètre crânien	38 cm	39 cm	39 cm	40 cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	-	Sd d' HIC	Sd d' HIC
Rx du rachis	-	-	-	-
ETF	dilatation tri v	dilatation tri v	-	-
Echo malf	-	-	-	masse liquidienne
Echo abdo	normale	normale	normale	normale
TDM cérébrale	-	-	dilatation tri v	dilatation tri v
IRM	-	+ (pas de malf associées)	+ (pas de malf associées)	-
Biologie	anémie	LCR purulent	-	-
Traitement				
Malformation	Cure de la malf	Cure de la malf	Abstention	Cure de la malf
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	DVP
Evolution	Stationnaire	Stationnaire	Stationnaire	Discrète amélioration
Recul	2 ans	14 mois	10 mois	15 mois

	O.Omaïma	A.Abdelali	E.Hamza	A.Abdelwahed
épidémiologie				
date d'admission	02/07/02	20/07/02	28/11/02	15/01/03
age	3 mois	2 mois	25 jours	3 mois
sexe	F	M	M	M
consanguinité	non	oui 1 ^{er} degré	non	non
grossesse	suivie	non suivie	non suivie	non suivie
anatomie				
Siège	Lombaire	Lombaire	Lombaire	Lombaire
Aspect	bien épidermée	-	fistulisée	épidermée
Ex neuro				
Tb moteurs	Non	Paraplégie	Paraplégie	Paraplégie
Tb sensitif	Non	Non	Non	Non
Tb sphinct	Non	Incontinence U	Incontinence U+anale	Incontinence U
Ex orthopédique	normal	PBVE	normal	normal
Périmètre crânien	48 cm	41 cm	37 cm	52 cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne				
Rx du rachis	Sd d' HIC	-	Sd d' HIC	-
ETF	-	RAS	-	-
Echo malf	-	dilatation tri v	dilatation tri v	-
Echo abdo	-	-	-	-
TDM cerebrale	normale	normale	normale	normale
	dilatation tri v	dilatation tri v	dilatation tri v	dilatation tri v
IRM				
Biologie	-	-	-	-
	-	-	-	-
Traitement				
Malformation	abstention	Cure de la malf	Cure de la malf	Cure de la malf
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	DVP
Evolution	Stationnaire	Dysfonctionnement du shunt révisé	Discrete amelioration	Stationnaire
Recul	10 mois	2 ans	12 mois	18 mois

	S.Ikram	E.Youssef	E.lotfi	A.Hicham
épidémiologie				
date d'admission	29/01/03	18/04/03	22/04/03	23/09/03
âge	4 mois	6 ans	1 mois	7 mois
sexe	F	M	M	M
consanguinité	-	oui 1 ^{ier} degré	oui 2ieme degré	non
grossesse	suivie	non suivie	non suivie	non suivie
anatomie				
Siège	Lombaire	Lombaire	Dorsolombaire	Lombaire
aspect	bien épidermée	Bien épidermée	-	Fistule LCR
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraparésie	Paraplégie flasque	Paraplégie flasque	Paraplégie
Tb sensitif	Non	Non	Non	Non
Tb sphinct	Incontinence U	Incontinence U	Incontinence U	Incontinence U+anale
Ex orthopédique	normal	PBVE	PBVE	normal
Périmètre crânien	43 cm	56 cm	46 cm	41 cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	RAS	RAS	RAS	-
Rx du rachis	-	normale	-	-
Rx thorax	normale	malf thoracique	normale	normale
ETF	-	-	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	normale	normale	normale	normale
TDM cerebrale	dilatation tri v	dilatation tri v importante	dilatation tri v	dilatation tri v
IRM	-	-	-	-
Biologie	-	LCR>340éléments	-	-
Traitement				
Malformation	Cure de la malf	Cure de la malf Après stérilisation du LCR	Cure de la malf	Cure de la malf
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	DVP
Evolution	Fistule post opératoire Reprise chirurgicale	Méningite post opératoire Traitée par ATB	Discrete amélioration	Dysfonctionnement du shunt révisé
Recul	2 ans	15 mois	12 mois	12 mois

	S.Ikram	E.Youssef	E.lotfi	A.Hicham
épidémiologie				
date d'admission	29/01/03	18/04/03	22/04/03	23/09/03
âge	4 mois	6 ans	1 mois	7 mois
sexe	F	M	M	M
consanguinité	-	oui 1 ^{er} degré	oui 2 ^{ème} degré	non
grossesse	suivie	non suivie	non suivie	non suivie
anatomie				
Siège	Lombaire	Lombaire	Dorsolombaire	Lombaire
aspect	bien épidermée	Bien épidermée	-	Fistule LCR
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraparésie	Paraplégie flasque	Paraplégie flasque	Paraplégie
Tb sensitif	Non	Non	Non	Non
Tb sphinct	Incontinence U	Incontinence U	Incontinence U	Incontinence U+anale
Ex orthopédique	normal	PBVE	PBVE	normal
Périmètre crânien	43 cm	56 cm	46 cm	41 cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	RAS	RAS	RAS	-
Rx du rachis	-	normale	-	-
Rx thorax	normale	malf thoracique	normale	normale
ETF	-	-	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	normale	normale	normale	normale
TDM cerebrale	dilatation tri v	dilatation tri v importante	dilatation tri v	dilatation tri v
IRM	-	-	-	-
Biologie	-	LCR>340éléments	-	-
Traitement				
Malformation	Cure de la malf	Cure de la malf Après stérilisation du LCR	Cure de la malf	Cure de la malf
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	DVP
Evolution	Fistule post opératoire Reprise chirurgicale	Méningite post opératoire Traitée par ATB	Discrete amélioration	Dysfonctionnement du shunt révisé
Recul	2 ans	15 mois	12 mois	12 mois

	D.Hamid	E.Nadia	A.Oussama	N.Jawad
Epidémiologie				
date d'admission	29/09/03	06/10/03	21/10/03	10/11/03
age	4 mois	1 mois	2 mois	2 mois
sexe	M	F	M	M
consanguinité	-	non	non	oui 2ieme degré
grossesse	suivie	-	non suivie	non suivie
Anatomie				
Siège	Lombaire	Lombaire étendue	Lombaire	Lombosacrée
aspect	Fistule LCR	Masse dure revêtement translucide	-	8 cm diamètre
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraplégie	Paraparésie	Paraplégie	Paraparésie
Tb sensitif	Non	Non	Anesthésie MI	-
Tb sphinct	Incontinence U	Non	Incontinence U +béance anale	Incontinence U+anale
Ex orthopédique	normal	normal	normal	PBVE
Périmètre crânien	38 cm	37 cm	39.5 cm	41 cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	Sd d'Hic	RAS	Sd d'Hic	-
Rx du rachis	-	-	-	-
Rx thorax	normale	normale	-	-
ETF	-	dilatation tri v	-	dilatation tri v
Echo malf	-	-	+	-
Echo abdo	normale	normale	normale	normale
TDM cerebrale	dilatation tri v légère atrophie cérébrale	dilatation tri v	dilatation tri v	dilatation tri v
	-	-	-	-
IRM	-	-	-	-
Biologie				
Traitement				
Malformation	Cure de la malf	Cure de la malf	Cure de la malf	Cure de la malf
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	DVP
Evolution	Stationnaire	Discrete amélioration	Stationnaire	Stationnaire
recul	12 mois	12 mois	10 mois	9 mois

	B.Aziz	Z.abdelghani	R.Hakima	M.Mohamed
épidémiologie				
date d'admission	09/01/04	17/02/04	02/05/04	19/05/04
âge	2 mois	3 mois	40 jours	3 mois
sexe	M	M	F	M
consanguinité	-	non	non	non
grossesse	-	-	-	suivie
anatomie				
Siège	Lombosacrée	Lombaire	Lombosacrée	Lombaire basse
aspect	-	Péculée	Lipome	épidermée
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraparésie	Non	Paraparésie	Paralysie sensitivo
Tb sensitif	Non	Non	Non	-motrice
Tb sphinct	Incontinence	Non	Non	Incontinence U
Ex orthopédique	normal	normal	normal	PBVE
Périmètre crânien	39 cm	-	-	46 cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	RAS	-	-
Rx du rachis	-	-	-	-
Rx thorax	normale	-	-	-
ETF	-	normale	-	-
Echo malf	-	-	+	-
Echo abdo	normale	normale	normale	normale
TDM cérébrale	dilatation tri v	-	-	dilatation tri v
IRM	-	-	-	-
Biologie	-	-	-	-
Traitement				
Malformation	Cure de la malf	Cure de la malf	Cure de la malf	Cure de la malf
Hydrocéphalie	DVP	-	-	DVP
Evolution				
Recul	Discrète amélioration 8 mois	Stationnaire 8 mois	Stationnaire 5 mois	Stationnaire 5 mois

	Ait sidi brahim Omar	Elghralni Oumaima	Amezouar Fatima	Banoun soumia
épidémiologie				
date d'admission	04-04-06	01-04-06	21-08-05	06-07-05
âge	6 ans	40 jours	10 jours	40 jours
sexe	M	F	F	F
consanguinité	Non	Oui 1 ^{er} degré	Non	Non
grossesse	Non suivie	Non suivie	Non suivie	Non suivie
Anatomie				
Siège	Lombaire	Lombaire	Lombaire	Lombosacrée
aspect	Zufulum terminal	Fistule du LCR	Fistule LCR	Epidermisée
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraparésie	Paraparésie	Paraplégie	Paraparésie
Tb sensitif	Non	Non	Non	Non
Tb sphinct	Non	Non	Inc urin /anal	Non
Ex orthopédique	RAS	Normal	-	RAS
Périmètre crânien	-	41 cm	-	-
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	-	-	-
Rx du rachis	-	-	-	-
Rx du thorax	-	-	-	-
ETF	-	-	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	-	-	-	-
TDM cerebral	-	Dilatation triventriculaire	Dilatation triventriculaire	Normal
IRM	-	-	-	-
Biologie	-	-	-	-
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation après stérilisation du LCR	Cure de la malformation Après stérilisation après du LCR	Cure de la malformation
Hydrocéphalie	-			
Evolution	-	Stationnaire	Stationnaire	Bonne
Recul	-	-	-	-

	Moujane adberahim	Drihim salma	Ayoub ait bouyoud	Souidi salma
épidémiologie				
date d'admission	21-09-06	05-09-06	13-07-06	09-05-06
âge	1 mois	1 mois 25 jrs	1 mois	5 mois
sexe	M	F	F	F
consanguinité	Non	Non	Non	Non
grossesse	Non suivie	Suivie	Non suivie	Non suivie
Anatomie				
Siège	Dorsolombair	Lombosacré	Lombaire	Lombaire +
aspect	-	Fistule de LCR	Non epidermisée	Lipome
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraplégie	Paraplégie	Paralysie	Non
Tb sensitif	Non	Non	Non	Non
Tb sphinct	Inc urin	Inc urin	Non	Non
Ex orthopédique	Normal	Normal	Normal	Normal
Périmètre crânien	41 cm	46cm	43 cm	-
Ex complémentaires				
Rx du crâne	RAS	-	-	-
Rx du rachis	-	-	-	-
Rx du thorax	Normal	Normal	-	-
ETF	-	-	Normal	-
Echo malf	Normal	-	-	-
Echo abdo	-	Normal	-	-
TDM cerebral	Dilatation triventriculaire	Dilatation triventriculaire	HCP triventriculaire+ Arnold chiari	Normal
IRM	-	-	-	-
Biologie	-	-	-	NFS
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation
Hydrocéphalie	-	DVP	DVP	
Evolution	Discrète amélioration	Stationnaire	Stationnaire	Bonne
Recul	-	-	-	-

	Lhabib abdelmounim	El morsi ilham	Ait lahcen hamid	Elayach najwa
épidémiologie				
date d'admission	01-03-07	05-02-07	10-11-06	19-10-06
âge	1 mois	2 mois	4 mois	9 jours
sexe	M	F	M	F
consanguinité	non	Oui 1 ^{er} degré	non	Oui 2 ^{ème} degré
grossesse	Non suivie	Non suivie	non suivie	Non suivie
Anatomie				
Siège	Dorsolombair	Lombaire	Lombosacrée	Lombaire basse
aspect	-	Epidermisée	-	epidermisée
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraparésie	Non	Paraparésie	non
Tb sensitif	Non	Non	non	non
Tb sphinct	Inc urin	Non	Inc urin	non
Ex orthopédique	Nomal	PVBE bil	Normal	Normal
Périmètre crânien	-	40 cm	-	40cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	-	-	-
Rx du rachis	-	-	normal	-
Rx du thorax	-	-	-	-
ETF	-	-	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	normal	Normal	-	-
TDM cerebral	HCP triventricul	HCP	Dilatation	normal
IRM	-	triventricul	triventricul	
Biologie	-	-	-	-
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	
Evolution	Stationnaire	Stationnaire	-	Bonne
Recul	-	-	-	-

	Fille de halima	Nné de mbark	Fils de jamila	Elghrali salma
épidémiologie				
date d'admission	27-07-07	13-07-07	06-07-07	04-06-07
âge	J1	J1	J1	J1
sexe	F	M	M	F
consanguinité	Non	Non	Non	Non
grossesse	Suivie	Non suivie	Non suivie	Suivie
Anatomie				
Siège	Dorsolombair	Lombaire	Lombaire	Lombaire
aspect	Fistule de LCR	Epidermisée	Epidermisée	Epidermisée
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraplégie	Non	Non	Paraplégie
Tb sensitif	sensit motric	Non	Non	Anesthésie MI
Tb sphinct	Inc urin	Non	Non	Inc urin
Ex orthopédique	PBVE	Normal	Normal	-
Périmètre crânien	43cm	-	39cm	36 cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	-	-	-
Rx du rachis	-	-	Normal	-
Rx du thorax	-	-	Normal	-
ETF	-	-	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	Normal	-	Normal	-
TDM cerebral	HCP triventriculair	HCP triventriculair	HCP triventric	Volumineuse méningocèle occipitale / Arnold chiari/defect osseux
IRM	-	-	-	-
Biologie	-	-	-	-
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Abstention
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	
Evolution	Stationnaire	Bonne	Bonne	Décès
Recul	-	-	-	-

	Elmansouri Samira	Iziki Youssef	Touil morad	Fille de Halima
épidémiologie				
date d'admission	25-09-07	12-09-07	03-09-07	27-07-07
âge	3mois	5mois	4mois	J1
sexe	F	M	M	F
consanguinité	non	non	non	non
grossesse	-	suivie	non suivie	suivie
anatomie				
Siège	Dorsolombair	Lombaire	Lombaire	Dorsolombaire
aspect	Epidermisée	Fistule de LCR	Fistule de LCR	Fistule de LCR
Ex neuro				
Tb moteurs	non	Paraplégie	Paraplégie	Paraplégie
Tb sensitif	non	Anesthésie des MI	non	sensitivomotrice Inc
Tb sphincter	non	Incurin/béance anal	Inc urin	urin
Ex orthopédique	Normal	Normal	Normal	PBVE
Périmètre crânien	-	39cm	38cm	43 cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	Sd d'HTIC	-	-
Rx du rachis	-	-	-	-
Rx du thorax	faite	-	-	-
ETF	-	-	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	normal	-	Normal	normal
TDM cerebral	normal	HCP triventricul	Dilatation triventricul	HCP Triventricul
IRM	-	évoluée	-	-
Biologie	-	-	-	-
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation
Hydrocéphalie	-	DVP	DVP	DVP
Evolution	bonne	stationnaire	stationnaire	bonne
Recul				

	Fille de khadija	Nazhi latifa	Dahmane lghalia	Ait tonade marwane
épidémiologie				
date d'admission	28-12-07	28-12-07	19-10-07	19-10-07
âge	4J	6mois	3mois	4 J
sexe	F	F	F	M
consanguinité	oui-2 ^{ème} degré	oui	oui-1 ^{er} degré	non
grossesse	suivie	non suivie	-	non suivie
anatomie				
Siège	lombosacrée	Dorsolombaire	Lombaire	Dorso- Lombaire
aspect	Bien épidermée	Bien épidermée	Bien épidermée	pédiculisée
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraplégie	Paraplégie	Paraparésie	Paraplégie
Tb sensitif	non	non	non	Sensitivomotrice
Tb sphincter	Inc urin	Inc urin /anal	Inc urin	Inc urin /anal
Ex orthopédique	Normal	Normal	Normal	PBVE
Périmètre crânien	40 cm	41 cm	-	-
Ex complémentaires				
Rx du crâne	RAS	-	-	RAS
Rx du rachis	-	-	-	normal
Rx du thorax	-	-	normal	-
ETF	-	-	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	normal	normal	-	normal
TDM cerebral	HCP triv active ac	Dilatation triventricul	Dilatation triventricul	HCP Triv ac saillie des amygdales Cilleuses ds TO
IRM	malformation de CHIARI II			
Biologie				
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation
Hydrocéphalie	DVP	DVP	-	DVP
Evolution	Distension abdominale ac arrêt des matières et des gazs	stationnaire	stationnaire	stationnaire
Recul				

	Iziker Med	Ahmed benabdessalam	Oukanher FZ	Noureddine yassine
épidémiologie				
date d'admission	28-04-08	23-03-08	20-02-08	22-01-08
âge	1 mois 17j	4 ans	J 1	5 sem
sexe	M	M	F	M
consanguinité	non	-	Non	-
grossesse	bien suivie	-	Bien suivie	Bien suivie
Anatomie				
Siège	Lombosacrée	Lombaire	Lombosacrée	Lombosacrée
aspect	-	Epidermisée	Epidermisée	Epidermisée
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraplégie MI	-	Paraparésie	Paraplégie
Tb sensitif	Anesthésie	-	-	Déficit des MI
Tb sphinct	Inc urin /anal	-	Inc urin	Inc urin /anal
Ex orthopédique	RAS	Normal	Normal	PBVE
Périmètre crânien	40cm	-	-	46cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	-	-	-
Rx du rachis	-	Normale	RAS	RAS
Rx du thorax	-	-	-	-
ETF	-	-	-	Normal
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	-	-	-	-
TDM cerebral	Comblement du TO /Arnold chiari	Normal	Normal	HCP triventriculaire
IRM	-	-	-	-
Biologie	-	-	-	-
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation
Hydrocéphalie				DVP
Evolution	stationnaire	Bonne	Bonne	Discrète amélioration
Recul	-	-	-	-

	Mahboub tarik	El arbaoui walid	Elquorbi Salah	Ibenfakher saad
épidémiologie				
date d'admission	02-02-09	03-02- 09	03-02-09	18-02-09
âge	2mois	1an	2mois	6mois
sexe	M	M	M	M
rang de naissance	2 ^{ème}	G1P1	2 ^{ème}	2 ^{ème}
consanguinité	Oui	Non	Oui	Non
grossesse	suivie	Non suivie	Suivie	Non suivie
Anatomie				
Siège	Lombosacré	Dorsolombaire	Dorsale	Lombaire
aspect	Epidermisée	Epidermisée	Epidermisée ac fistule de LCR	Epidermisée
Ex neuro				
Tb moteurs	Non	Hypotonie MI	Non	Non
Tb sensitif	Non	Non	Non	Non
Tb sphinct	Non	Non	Non	Non
Ex orthopédique	PBVE bil	PBVE bil	RAS	RAS
Périmètre crânien	39cm	-	43cm	42cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	-	-	-
Rx du rachis	Normal	Normal	Normal	Normal
Rx du thorax	Normal	Normal	Normal	Normal
ETF	-	HCP bil	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	-	-	-	-
TDM cerebral	HCP triv +malformatio d'arnold chiari	Agénésie du corps calleux+ arnold chiari+pneumocéphalie	HCP triv	HCP triv
IRM	-	-	-	-
Biologie	Bilan préop	Bilan préop	Bilan préop	Bilan préop
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	DVP
Evolution	Bonne	Stationnaire	Bonne	Bonne
Recul	2mois	1 mois	2mois	-

	Benali wael	Kamal Ihrachi	Laghrib souad	Soussi khadija
épidémiologie				
date d'admission	23-02-09	11-03-09	23-03-09	18-04-09
âge	2mois	2mois	11j	1mois
sexe	M	M	F	F
rang de naissance	3 ^{ème}	3 ^{ème}	5 ^{ème}	2 ^{ème}
consanguinité	2 ^{ème} degré	Oui 2 ^{ème} degré	Oui 2 ^{ème} degré	Non
grossesse	Non suivie	Non suivie	Non suivie	Non suivie
Anatomie				
Siège	Lombaire	Lombaire	Lombaire	Lombosacrée
aspect	Epidermisée	épidermisée	épidermisée	Non épidermisée
Ex neuro				
Tb moteurs	HypotonieMI	Paraparésie	Hypotonie MI	Paraplégie
Tb sensitif	Non	Non	Non	Oui
Tb sphinct	Non	Non	Non	Oui
Ex orthopédique	RAS	RAS	RAS	RAS
Périmètre crânien	33cm	41cm	34cm	36cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	-	-	-
Rx du rachis	Normal	Normal	Normal	Normal
Rx du thorax	Normal	Normal	Normal	Normal
ETF	-	-	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	-	Normal	Normal	-
TDM cerebral	HCP triv passive	HCP triv+arnold chiari+combl du TO	HCP triv passive	HCP triv+arnold chiari
IRM	-	-	-	-
Biologie	Bilan préop	Bilan préop	Bilan préop	Bilan préop
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	DVP
Evolution	bonne	Stationnaire	Aggravation neurologique	stationnaire
Recul	4mois	3mois	-	-

	Mahrach med	Bouisk zineb	Assfer oumaïma	Magha salah eddine
épidémiologie				
date d'admission	29-04-09	15-05-09	27-06-09	14-07-09
âge	30j	2mois et 14j	20j	2mois et 15j
sexe	M	F	F	M
rang de naissance	2 ^{ème}	5 ^{ème}	3 ^{ème}	3 ^{ème}
consanguinité	Non	Non	Oui 2 ^{ème} degré	Non
grossesse	Non suivie	Non suivie	Non suivie	Non suivie
Anatomie				
Siège	Lombaire	Lombaire	Lombosacrée	Lombo-sacrée
aspect	Non épidermée	Non épidermé ac issu de LCR	épidermée	Epidermisée
Ex neuro				
Tb moteurs	ParalysieMI	Paralysie MI	Paralysie MI	Paraplégiefasq
Tb sensitif	AnesthésiMI	AnesthésieMI	Non	AnesthésieMI
Tb sphinct	Non	Béance anal	Non	Non
Ex orthopédique	PBVE	RAS	RAS	PBVE
Périmètre crânien	-	40cm	41cm	39cm
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	-	-	-
Rx du rachis	Normal		Normal	
Rx du thorax	Normal	Normal	Normal	Normal
ETF	-	-	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	Normal	-	Normal	Normal
TDM cerebral	HCP triv	HCP passive+arnold chiari	HCP triv+arnold chiarill	HCP triv
IRM	-	-	Bilan préop	-
Biologie	Bilan préop	Bilan préop		Bilan préop
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	DVP
Evolution	Stationnaire	Stationnaire	Bonne	Stationnaire
Recul	2mois	2mois	3mois	-

	Allam youssef	Atiki ihssane	Fils de Fatna	Maarouf abdelali
épidémiologie				
date d'admission	03- 08-09	23 -08 -09	10-09-09	28-09-09
âge	2mois	22mois	J1	16j
sexe	M	F	M	M
rang de naissance	3 ^{ème}	2 ^{ème}	5 ^{ème}	2 ^{ème}
consanguinité	Non	Non	Oui	Non
grossesse	Non suivie	Non suivie	Non suivie	Non suivie
Anatomie				
Siège	lombosacrée	Spina lipome de la	Lombosacrée	Lombaire
aspect	non épidermée	queue de cheval	épidermée	Epidermée
Ex neuro				
Tb moteurs	Paraplégie	Paraparésie ghe	Paraplégie	Hypotonie axial
Tb sensitif	Non	Non	Anesthésie MI	Non
Tb sphinct	Non	Oui	Béance anal	Non
Ex orthopédique	RAS	RAS	PBVE	RAS
Périmètre crânien	42cm	-	38cm	-
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	-	-	-
Rx du rachis	Normale	Normale	-	Normale
Rx du thorax	-	-	Normale	Normale
ETF	-	-	HCP triv	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	Normale	Normale	Normale	Normale
TDM cerebral	HCP triv +sténose de l'aqueduc de sylvius	-	HCP triv +comblement duTO+arnold chiari	HCP triv passive
IRM	-	lipomyélocèle	-	-
Biologie	Bilan préop	bilan préop	Bilan préop	Bilan préop
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation
Hydrocéphalie	DVP	-	DVP	DVP
Evolution	stationnaire	Bonne	Stationnaire	
Recul	3mois	2mois	2mois	

	Elwardi imane	Labasir med	Didi yahya	Mhira intissar
épidémiologie				
date d'admission	23-10-08	12-11-08	23-11-08	02-12-08
âge	6mois	3mois et 20j	3mois	2mois
sexe	F	M	M	F
rang de naissance	4 ^{ème}	4 ^{ème}	3 ^{ème}	1 ^{er}
consanguinité	Oui	Oui	Non	Oui 1 ^{er} degré
grossesse	Non suivie	Non suivie	Non suivie	Non suivie
Anatomie				
Siège aspect	Lombaire rompu avec issu du LCR	Lombaire Rompu avec issu du LCR	Lombaire Fistilusée	Lombosacrée Epidermisée
Ex neuro				
Tb moteurs	Non	Hypotoni axial	Non	Paraparésie
Tb sensitif	Non	Non	Non	Non
Tb sphinct	Non	Non	Non	Non
Ex orthopédique	RAS	RAS	RAS	PBVE
Périmètre crânien	-	40cm	-	-
Ex complémentaires				
Rx du crâne	-	-	-	-
Rx du rachis	Normale	-	-	Normale
Rx du thorax	Normale	Normale	-	Normale
ETF	-	-	-	-
Echo malf	-	-	-	-
Echo abdo	-	-	-	Normale
TDM cerebral	HCP triv +arnold chiari	HCP triv +arnold chiari	HCP triv+arnold chiari	HCP triv+arnold chiari
	-	-	-	-
IRM	Bilan préop	-	Bilan préop	Bilan préop
Biologie		Bilan préop		
Traitement				
Malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation	Cure de la malformation
Hydrocéphalie	DVP	DVP	DVP	DVP
Evolution	Bonne	Stationnaire	Bonne	Stationnaire
Recul	6mois	-	-	-

II- EPIDEMIOLOGIE

1- Fréquence

Sur une durée de 7ans, de Janvier 2002 jusqu'à Novembre 2009, on a répertorié 72 cas de SB au service de Neurochirurgie à l'hôpital Ibn Tofail à Marrakech. Le recrutement est en moyenne de 11 cas de SB par an.

2- Le sexe ratio.

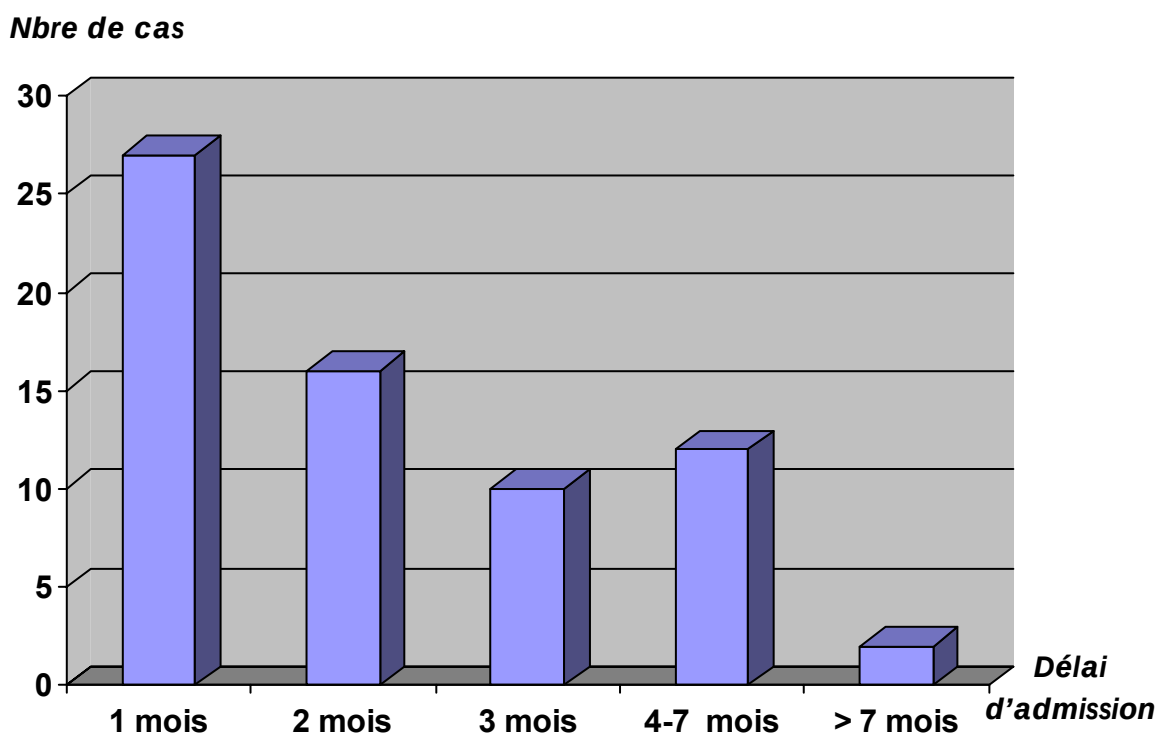
Parmi les 72 patients, il y avait 41 garçons et 31 filles soit un sexe ratio de 1,3 (taux de masculinité de 0.7).

3- Rang de naissance.

Parmi les 72 cas d'enfants porteurs de SB, 35 sont premier ou second enfant dans la famille soit 46%.

4- L'âge d'admission

L'âge des patients varie entre 1 mois et 6 ans mais 80 % des malades sont âgés de moins de 3 mois; 4 cas négligés ont consulté à l'âge de 4 et 6 ans.



Graphique 1 : Répartition des cas selon l'âge d'admission

5- Consanguinité :

Parmi les 72 cas de SB où la notion de consanguinité a été précisée, le lien a été noté chez 29 couples soit 40%.

III- BILAN CLINIQUE

1- Etude de la malformation :

son siège:

Le siège lombaire ou lombosacré a été retrouvé chez 58 patients soit 80,5%, alors que la localisation dorsolombaire n'a été notée que dans 12 cas soit 16,6% (fig.1).

Le siège cervicale a été trouvé chez 2 cas soit 2,77%.



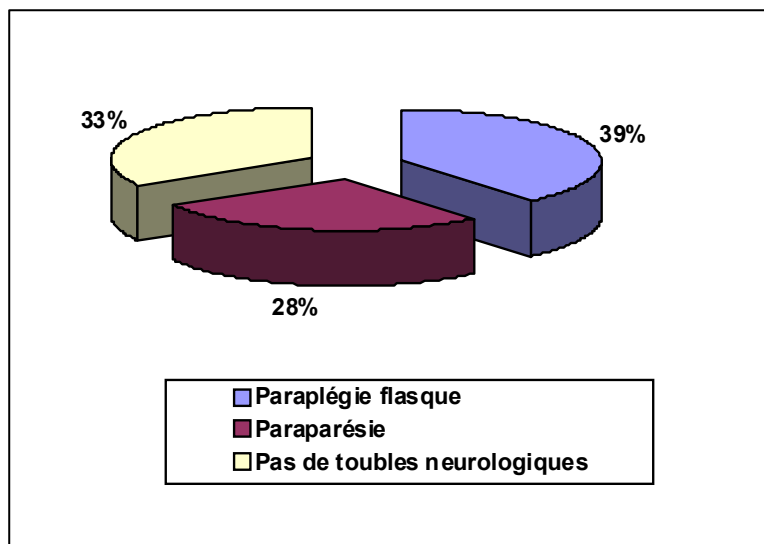
Fig.1 : Myéloméningocèle lombaire chez un enfant de 6 ans

son aspect :

- La malformation a été bien épidermée dans 39 cas soit 54% des cas.
- 15 patients présentaient une fistule du LCR avec signes de surinfection locale dans 10 cas.

2- L'examen neurologique :

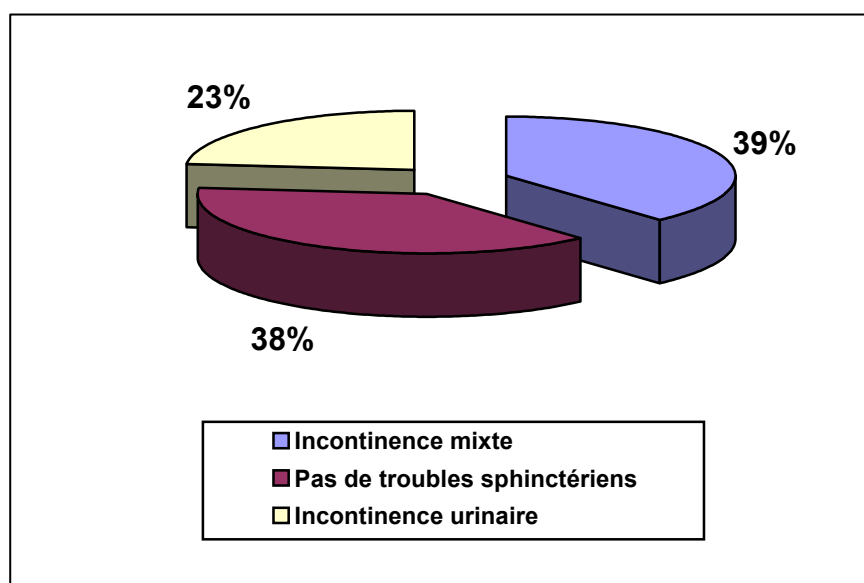
- Un déficit sensitivo-moteur a été noté dans 48 cas à type de :
 - *paraplégie flasque dans 28 cas.*
 - *paraparésie dans 20 cas.*
- 5 cas présentaient en plus du déficit moteur une anesthésie thermo-algique.



Graphique 3 : Répartition du déficit moteur

3-Les troubles sphinctériens :

- Les troubles sphinctériens étaient notés dans 32 cas :
- 22 patients présentaient une incontinence urinaire.
 - 14 patients avaient une incontinence anorectale.



Graphique 4 : Répartition des troubles sphinctériens

4- La macrocranie

La macrocranie a été retrouvée dans 60 cas de SB. Le diagnostic d'hydrocéphalie a été évoqué cliniquement pour être confirmé par ETF ou la TDM, cette dernière a été demandée dans tous les cas et dès l'admission du malade. (fig.2)



Fig.2 : Macrocranie chez un nourrisson

5- Les problèmes orthopédiques.

9 patients dans notre série présentaient un pied bot varus équin bilatéral, 5 parmi eux avaient une SB lombaire soit un taux de 30 %.(Fig.3)

1 seul malade avait en plus du pied bot une déformation thoracique.

2 patients présentaient une association de luxation congénitale de la hanche et pied bot .



Fig.3 : Pied bot varus équin bilatérale chez un nouveau né

6- Les malformations urologiques.

On a noté : 4 cas d'hypospadias

7- L'examen général.

On a observé que :

– 4 patients présentaient un retard de développement psychomoteur dont 3 avaient une MMC de siège lombo-sacré et l'autre de localisation lombaire.

– 3 cas d'hernie inguinale.

– 1 cas d'hernie ombilicale.

– 1 cas d'hernie inguino-scrotale bilatérale.

– 2 cas de prolapsus rectal.

IV- BILAN PARACLINIQUE

1- L'exploration radiologique :

► La radiographie du rachis :

La radiographie de face et de profil du rachis est impérative, elle doit comprendre le rachis en entier avant de préciser, par des clichés centrés sur les lésions, les anomalies des pièces vertébrales.

- Aucune anomalie de la statique rachidienne n'a été notée.
- 12 cas avaient un élargissement interpédiculaire.
- On a pu constater que tous les cas présentaient une déhiscence

de l'arc postérieur: – Lominaire dans 25 cas, soit 85%

– Dorso lominaire dans 6 cas, soit 15%

Le nombre de vertèbres atteintes est de 2 à 5 chez les patients porteurs de MMC.



Photo 3 du squelette chez un nourrisson de 4 mois de sexe masculin avec MMC lominaire objectivant une déformation des côtes droites avec une opacité en projection lominaire médiane en rapport avec la MMC et spina bifida de L3-L5 avec élargissement du canal médullaire lominaire.

► La radiographie du thorax :

Elle a été demandée dans le cadre du bilan préopératoire et également à la recherche de malformations thoraciques associées. Cette radiographie a objectivé une symphyse costale chez un seul patient.

► La radiographie du crâne :

Elle a été réalisée chez 12 patients ; nous avons noté :

– les signes radiologiques d'hypertension intracrânienne dans 6 cas fait de :

- Disjonction des sutures avec amincissement des parois de la voûte.
- Altérations de la selle turcique.
- Exagération des impressions digitiformes.

Nous avons recherché également les lacunes crâniennes qui se différencient des empreintes digitiformes de l'HIC car elles existent dès la naissance et qui se rencontrent habituellement avec les méningocèles et les myéloméningocèles, mais nous n'en avons noté aucune.

2– L'exploration échographique.

2.1- L'échographie de la malformation

Elle permet de préciser le contenu d'une poche épidermée en visualisant les espaces sous arachnoïdiens, la situation de la moelle et en montrant la présence d'éventuels processus expansifs.

L'échographie de la malformation a été réalisée chez 4 malades dans notre série et a précisé la nature liquidienne de la malformation.

2.2- L'échographie transfontanellaire (ETF)

Elle a été faite chez 14 patients; elle a montré une dilatation triventriculaire dans 12 cas, soit 85%.

Elle était normale dans un seul cas.

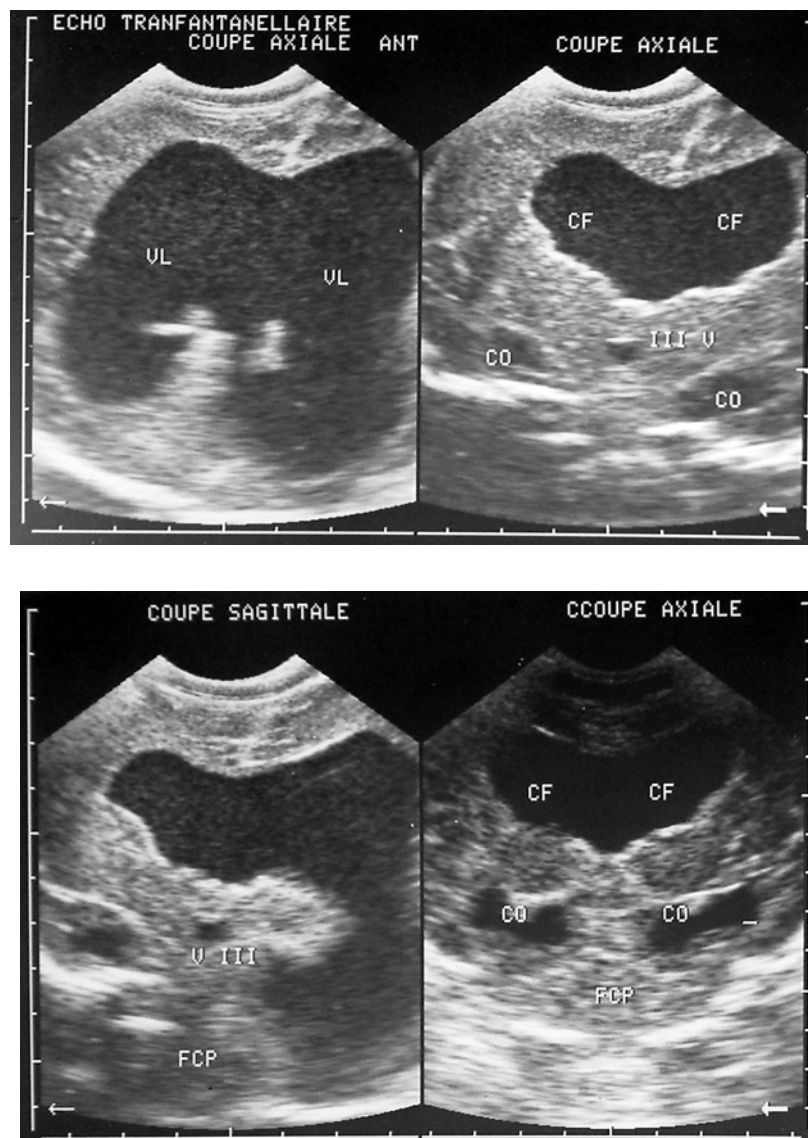


Photo n°4 : coupe axiale et sagittale en ETF chez un nourrisson d'un mois de sexe masculin avec MMC lombaire objectivant une hydrocéphalie triventriculaire par sténose de l'aqueduc.

2.3- L'échographie abdominale.

Faite souvent après une échographie transfontanellaire à la recherche d'une anomalie de l'appareil urinaire ou osseuse.

Trouvée normale chez 23 patients parmi les 31 cas où l'échographie abdominale a été réalisée soit 74%.

Objectivant une anomalie chez 8 patients (26%) :

- Syndrome de la jonction pyélo-urétérale gauche.
- Dysplasie polykystique rénale gauche.
- Hydronéphrose bilatérale.
- Dilatation pyélique bilatérale avec mégauretère.
- Urétéro-néphrose bilatérale.
- Agénésie rénale droite.
- Globe vésical.
- Distension gastrique sans hypertrophie pylorique.

3- La Tomodensitométrie (TDM) :

Elle a été demandée dans tous les cas et a objectivé une dilatation triventriculaire dans 70 cas.

Une légère atrophie cérébrale dans 9 cas.



Coupe de TDM objectivant une dilatation des deux ventricules latéraux avec résorption transépendymaire

4- L'IRM cérébro-médullaire (IRM)

Elle a été demandée chez tous les patients mais malheureusement et faute de moyens, elle n'a été pratiquée que 7 fois où elle a montré :

- Une MMC lombaire avec un syndrome de la moelle attachée. (photo 14, 15)
- Un lipomyélo-méningocèle lombo-sacré associé au syndrome de la moelle attachée (photo 16, 17, 18, 19)
- Une moelle atrophique avec aspect de MMC et hydrocéphalie associée à une malformation de Chiari II dans l'IRM cérébrale (photo 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26)
 - Une hydrosyringomyélie avec une malformation. (photo 27, 28, 29)

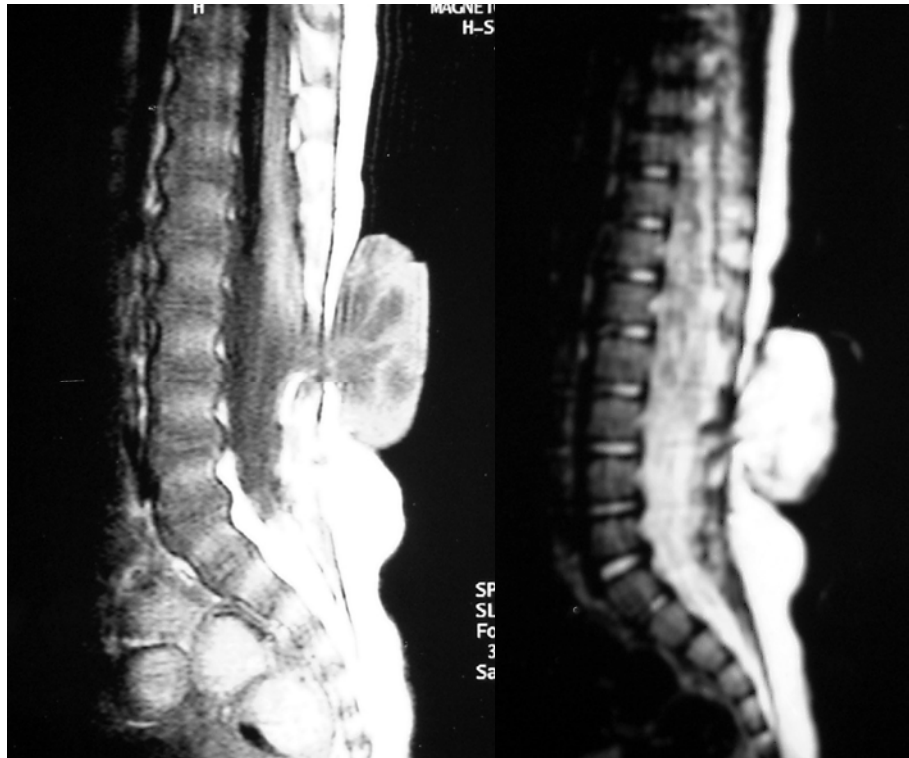


Photo n° 14-15 : coupe sagittale en T1 et T2 chez une fillette de 2 ans avec MMC lombaire, les racines nerveuses ont un trajet en rayon de soleil, moelle attachée basse en L4 avec un filum terminal confondu avec le cône terminal, defect osseux en L3-L4.

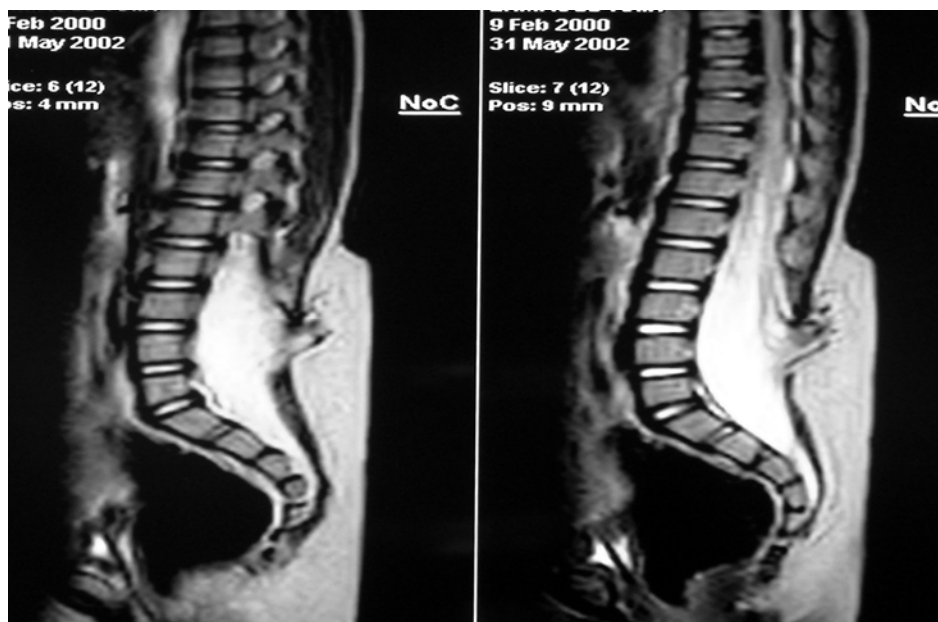


Photo n°16 : coupe IRM sagittale en T2 chez une fille âgée de 2 ans ½ avec MMC lombo-sacrée et lipome sous cutané.



photo n°17 : coupe IRM sagittal en T1 sans injections de produit de contraste chez la même patiente, le filum terminal est bas.

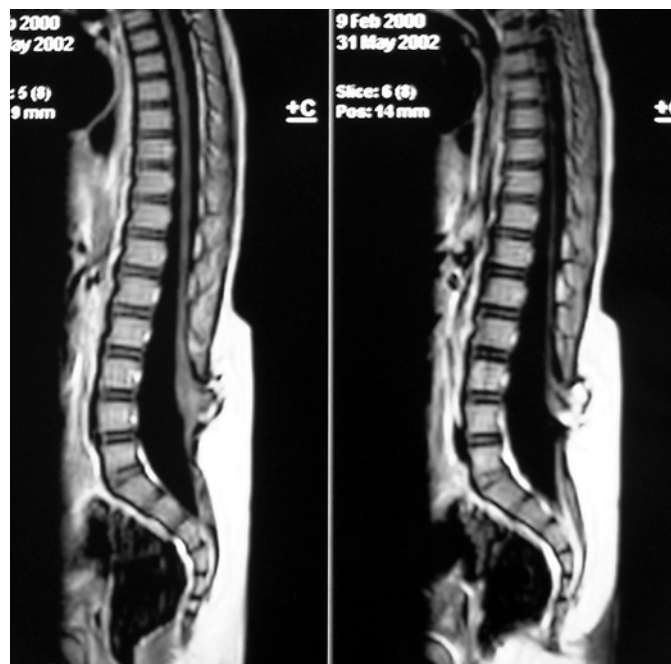


Photo n°18 : coupe IRM sagittale en T1 après injection de produit de contraste à la recherche des signes infectieux, le cordon médullaire est de signal normal (absence de diastématomyélie).

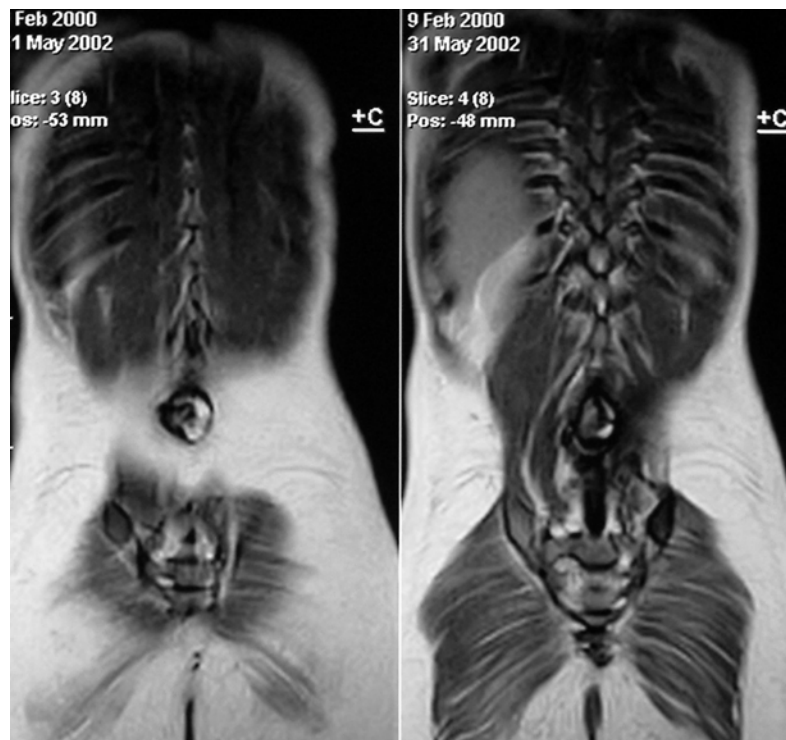


Photo n°19: coupe coronale en T1 avec contraste chez la même patiente montrant un pertui cutané en regard de L3-L4.

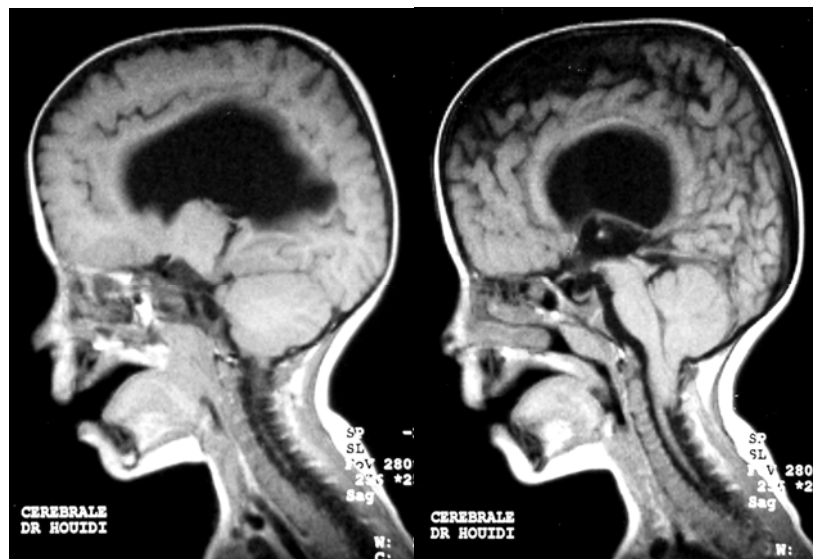


Photo n°20-21 : coupes IRM sagittales en T1 chez un garçon de 3 ans avec MMC lombaire.

20- hydrocéphalie importante triventriculaire.

21- importante hernie des amygdales cérébelleuses au dessous du trou occipital, extension de V4 qui est étiré, allongé et collabé ; signes de la malformation C II.



Photo n°22 : coupe IRM coronale en T1 chez le même patient montrant la malformation de Chiari II avec hydrocéphalie triventriculaire.



Photo n°23 : coupe IRM coronale en T1 chez le même patient objectivant une Hydrocéphalie avec fosse cérébrale postérieure petite.

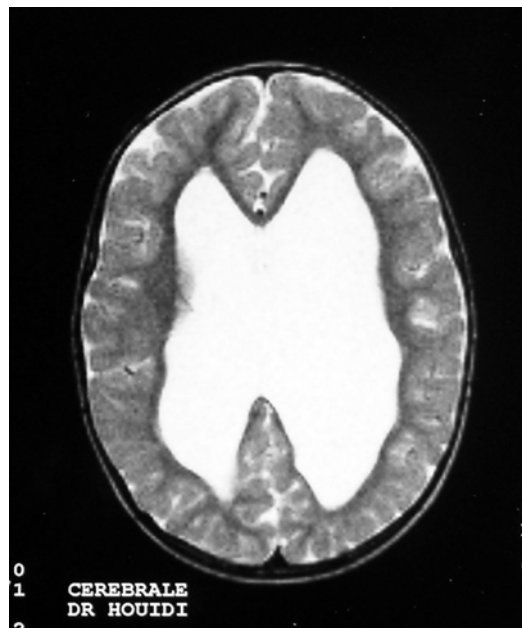


Photo n°24 : coupe IRM axiale en T2 montrant une Hydrocéphalie touchant les cornes frontales, occipitales et le carrefour ventriculaire.



Photo n°25 : coupe IRM sagittale en T2 au niveau de MMC lombaire objectivant une moelle atrophiée en hyposignal.

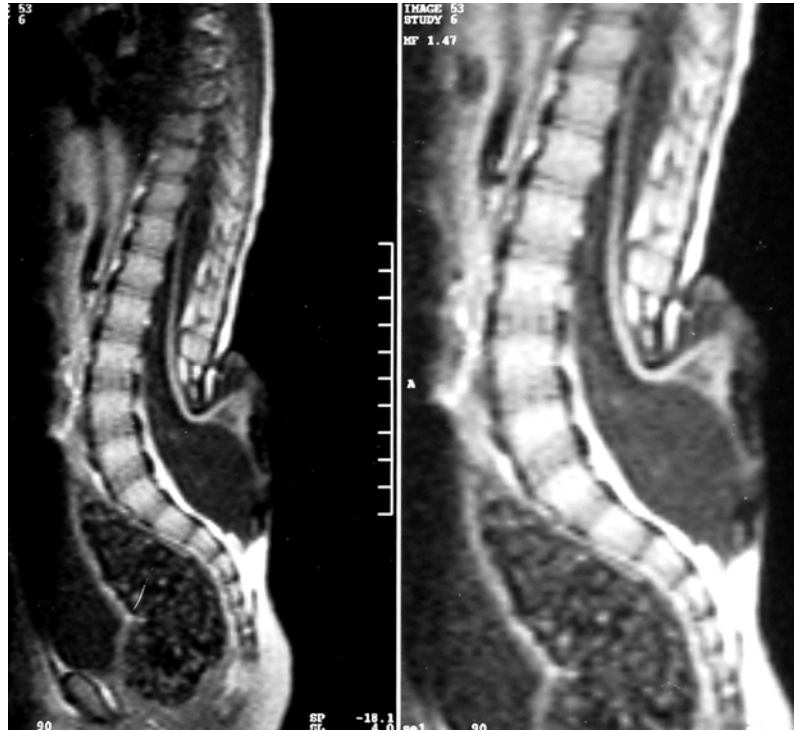


Photo n°26 : coupe IRM sagittale en T1 chez le même patient montrant une moelle atrophiée en isosignal homogène sans cavité syringomyélique, à partir de L3 la moelle est refoulée à l'extérieure du rachis par la poche herniée

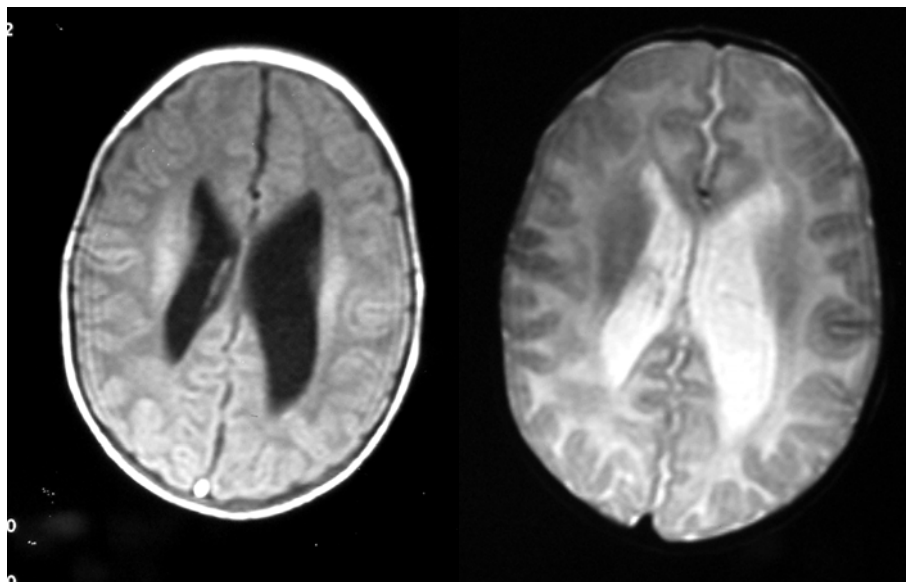


Photo
coupe IRM

n°27-28 :
axiale chez

un nourrisson de 2 mois de sexe féminin avec MMC lombaire.

27- coupe axiale en T1 d'une hydrocéphalie biventriculaire.

28- coupe axiale en T2 du même aspect



Photo n°29 : coupe IRM sagittale en T1 chez la même patiente mis en évidence une malformation de Chiari II avec effilement des amygdales cérébelleuses très largement engagées dans le trou occipital, allongement du bulbe, sténose du V4 qui est étiré et collabé avec une cavité syringomyélique cervicale haute (flèche)

5- Biologie.

5-1-Etude bactériologique :

L'étude du LCR a été effectuée chez 25 patients présentant une fistule du LCR. Nous avons noté quatre cas de méningite purulente traité par antibiothérapie avec bonne évolution, alors que le LCR dans les autres cas était stérile.

5-2-Numération et formule sanguine :

Réalisée dans le cadre du bilan préopératoire, on a objectivé 3cas d'anémie ferriprive traitée.

6- TRAITEMENT.

6-1- Le traitement de la malformation :

- Abstention vis à vis de la méningocèle adoptée dans 2 cas, la lésion était bien épidermée, plate, sans troubles sensitifs ou moteurs.

- Une cure de la malformation classique adoptée dans 68 cas :

- 1 décès où la malformation était de localisation cervicale.

6-2-Traitement de l'hydrocéphalie :

-L'hydrocéphalie associée a été traitée dans 65 cas par mise en place d'une dérivation interne ventriculo-péritonéale dans le même temps opératoire.

-3 cas ont été traités par ventriculocisternostomie

6-3-Traitement des lésions associées :

Tous les patients ont été adressés à des services spécialisés selon les problèmes présentés.

7- EVOLUTION ET PRONOSTIC.

Seule l'évolution à court terme a pu être précisée.

Cette évolution a été :

- favorable dans 48 cas soit 70 %.
- Emaillée de complication :
 - 4 cas de méningite se sont déclarés à J4 traitées par antibiothérapie avec bonne évolution.
 - 5 cas de dysfonctionnement du shunt ont été déclarés 2 mois après l'acte chirurgical avec bonne évolution après révision chirurgicale du shunt.
 - 2cas où la ventriculocisternostomie était non fonctionnelle 3mois après l'acte chirurgical d'où la dérivation de ces malades avec bonne évolution.
 - 3 cas de fistule post opératoire ont été notés, ces dernières ont été traitées par réfection d'une brèche durale, retrouvée à la révision chirurgicale.
 - 28 de nos malades sont toujours suivis avec un recul entre 5 mois et 2 ans
 - sur le plan neurologique : L'évolution est stationnaire dans 35 cas soit 72%, alors qu'une discrète amélioration motrice est notée dans 9 cas soit 28%.
 - Un décès où la malformation était de localisation cervicale.



Discussion

I-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

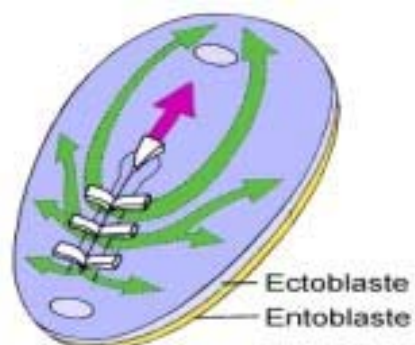
1- EMBRYOLOGIE

La vie prénatale est habituellement divisée en deux périodes, une période embryonnaire et une autre fœtale. La période embryonnaire comprend les huit premières semaines après la dernière ovulation ; la période fœtale conduit ensuite à la naissance.

C'est au cours de la période embryonnaire que s'individualisent la plupart des structures de l'organisme, et en particulier le système nerveux central ; de même, pendant cette période, débutent la majorité des anomalies congénitales.

A la fin de la 8^e semaine postovulatoire, l'embryon humain mesure 30 à 32 mm du vertex au coccyx, pèse 2 à 2,7 mg et possède plus de 90% de ses structures anatomiques définitives. A la fin de la deuxième semaine de développement in utero (15^e-17^e j.), le disque embryonnaire est didermique, constitué de deux feuillets : l'entoblaste et l'ectoblaste. Le blastocyste est totalement implanté dans l'endomètre. Cette période présomitique correspond au stade 7 de l'institution Carnegie. (fig. 1) (153, 255, in 255)

La ligne primitive et nœud de Hensen ne font que traduire l'existence de migration cellulaire ectoblastique correspondant au phénomène de gastrulation, c'est-à-dire la mise en place du troisième feuillet embryonnaire, le chordo-mésoblaste. Le disque embryonnaire devient tridermique avec l'apparition de la plaque neurale. Cette période correspond au stade 8 de la Carnegie. (fig. 2) (153)



modifié d'après Larsen, 1993

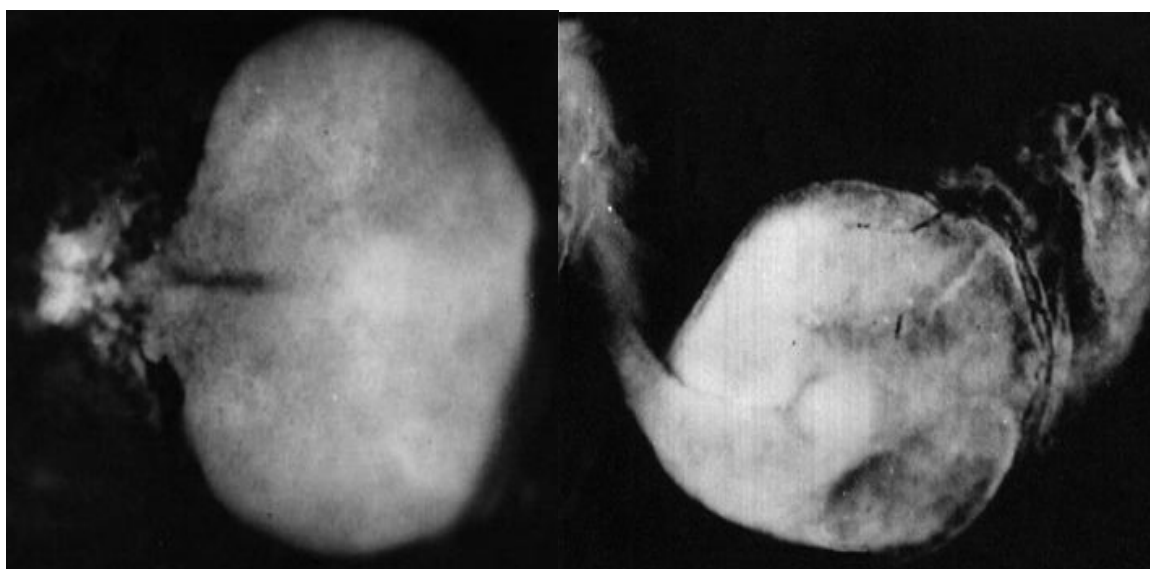


fig. 1 : schéma et photos du disque embryonnaire didermique

(Stade 7 de la Carnegie) (16 jours – 0,3 à 0,7 mm)

(5, in 255)

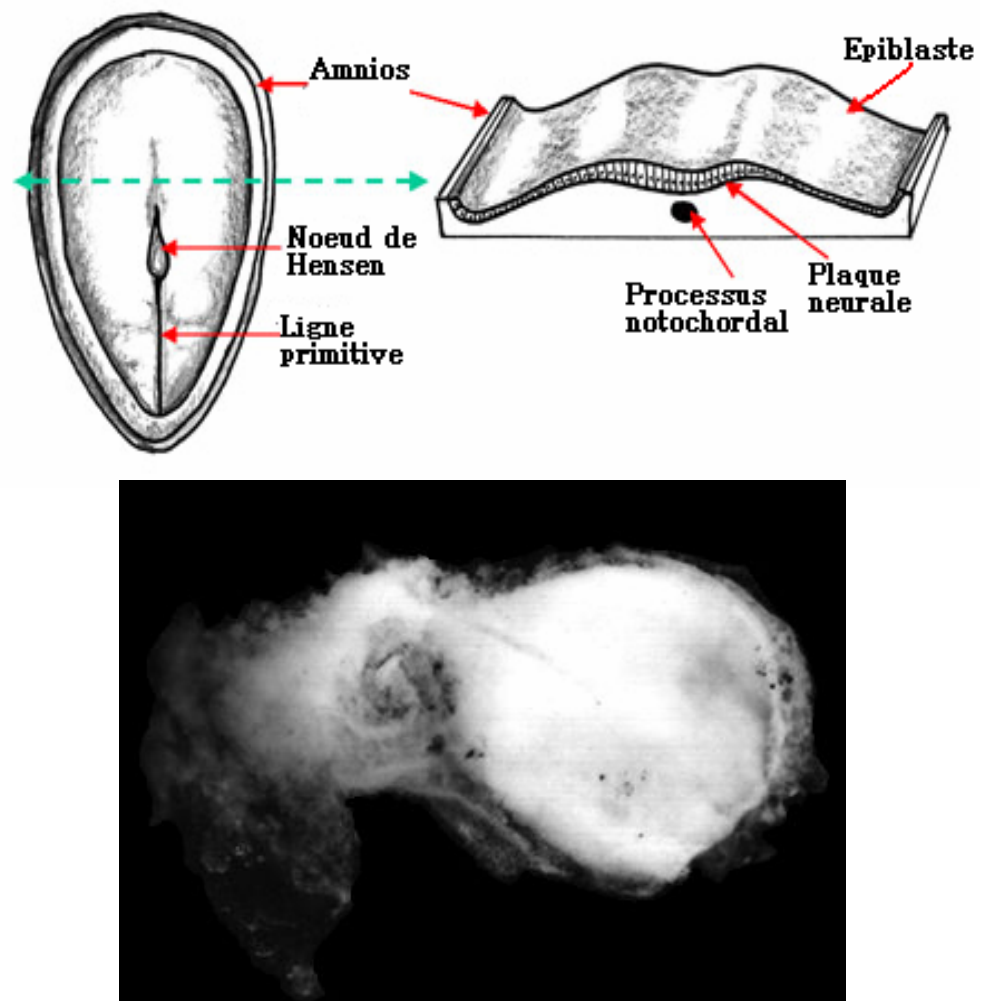


fig. 2 : schéma et photo illustrant la mise en place du chordo-mésoblaste (3^e feuillet) au stade 8 «la gastrulation» (18 jours -1 à 1,8 mm)

(255, in 255)

Le chordomésoblaste comprend la chorde et le mésoblaste :

– La chorde est une structure qui constitue **l'axe de l'embryon** et qui a un rôle essentiel probablement inducteur sur la différenciation de certains éléments. Elle est située entre le noeud de Hensen en direction caudale de l'embryon et la membrane pharyngienne en direction craniale et disparaît après la naissance. Avec apparition du canal neuroentérique qui traverse la totalité de l'épaisseur du disque embryonnaire. (fig. 3)

– Le mésoblaste s'organise en 3 zones :

- ✓ Le mésoblaste para-axial : futurs somites
- ✓ Le mésoblaste intermédiaire : futurs pronéphros, mésonéphros, métanéphros, c'est à dire les structures urinaires et génitales
- ✓ Les lames latérales, disposées latéralement : futur tissu mésenchymateux. (5)

Au stade 9 apparaissent les trois premières paires de somites. Extérieurement la plaque neurale se creuse en gouttière neurale. (fig. 4)

(153, 255)

Au stade 10, (fig. 5) l'embryon a 22 jours. À hauteur du 4^e somite la gouttière neurale se ferme en tube neural alors que les deux extrémités restent largement ouvertes. La crête neurale s'individualise. La fermeture du tube neural va se poursuivre ensuite en direction craniale et caudale. Les bords du tube neural antérieur se projettent rostralement pour former les lèvres du neuropore rostral qui se ferme au stade 11 (24 jours –4,5 mm). (153, 255, in 255)

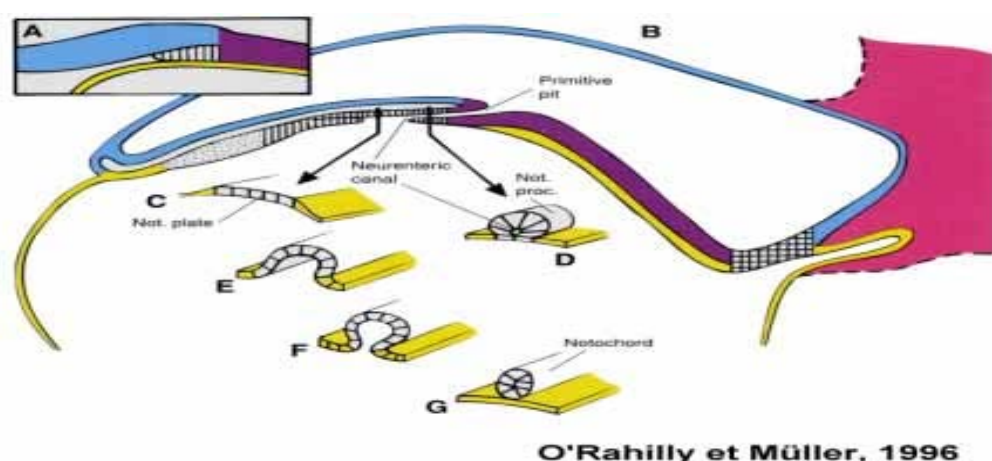


fig. 3 : Canal neuroentérique et formation de la chorde. (5)

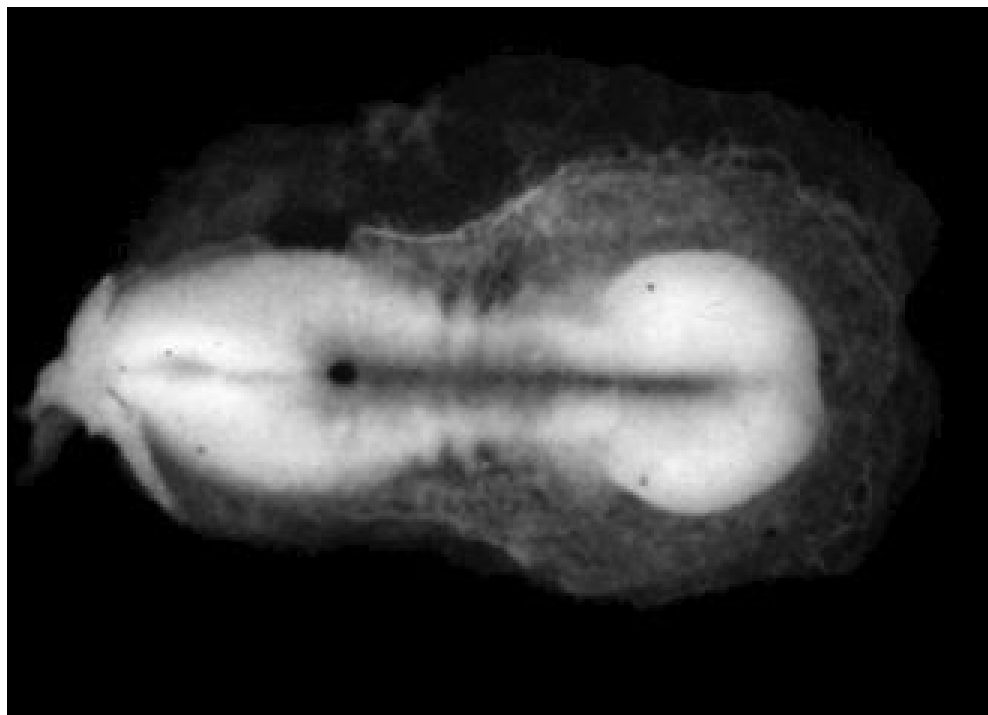
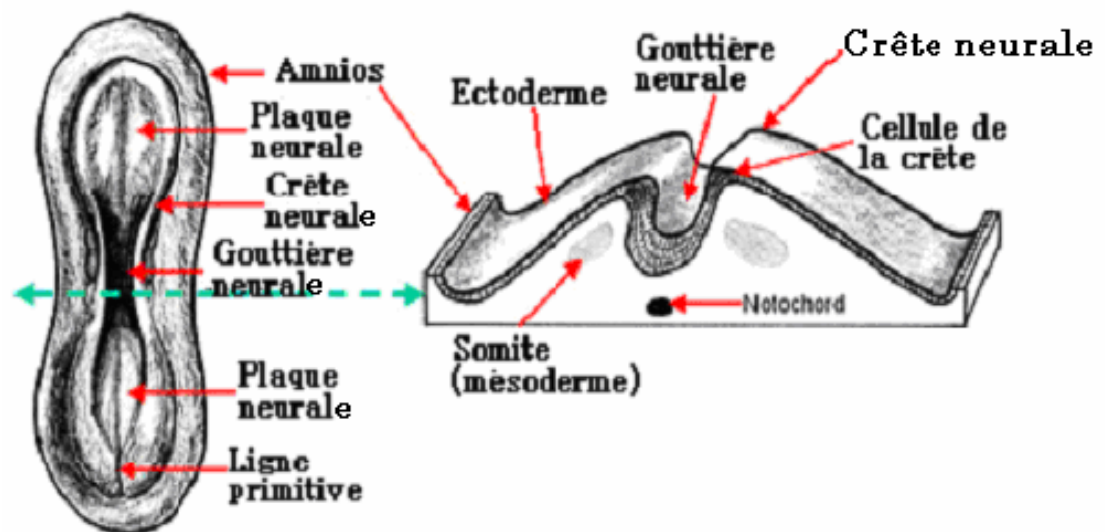


fig. 4 : schéma et photo du disque embryonnaire au stade 9

(20 jours – 1,5 à 2,5 mm – 1 à 3 paires de somites)

(255, in 255)

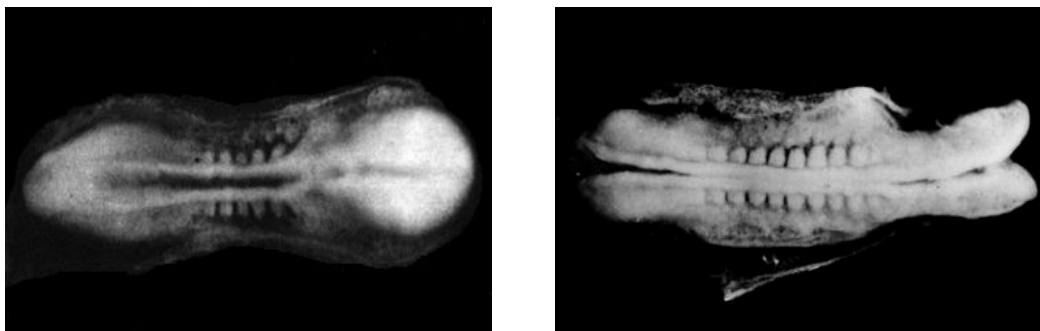
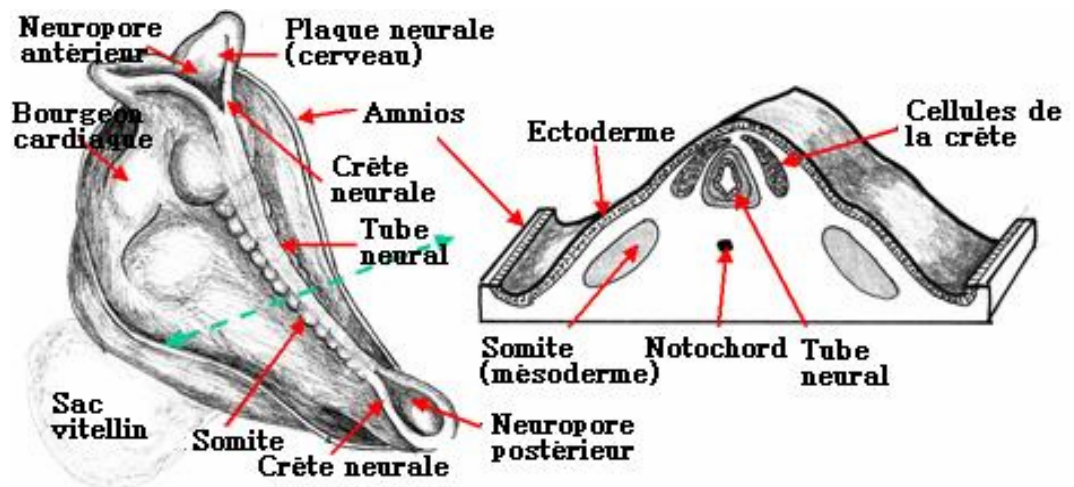


fig. 5 : schéma et photos du disque embryonnaire au stade 10

(4 à 12 paires de somites, 22 jours, 2 à 3,5 mm)

(255, in 255)

Au stade 12 (26 jours), le neuropore caudal commence à se fermer à son tour. Les vaisseaux cérébraux font leur apparition. (153)

Le stade 13 (27-28 jours), est le début de la période postsomitique. Le développement et la fermeture du tube neural sont normalement complets à ce stade. (153) sa partie craniale se dilate en trois vésicules : le prosencéphale, le mésencéphale et le rhombencéphale. (fig. 6) A ce stade le système nerveux central est le principal déterminant de la forme générale de l'embryon.

Le contour du tube neural est celui de l'embryon dans son ensemble. La courbure cervicale du tube neural apparaît et le mésoblaste va se territorialiser avec formation de la partie antérieure vertébrale : le mésoblaste para-axial, disposé de part et d'autre de la corde va se métamériser en somite selon un gradient cranio-caudal. La différenciation des somites se fait ensuite par le biais de gènes diffusibles (action par contact) provenant par exemple de la corde (gène *shh*) ou du plancher du tube neural.

Ainsi, il se crée deux territoires dans chaque somite, le sclérotome et le dermatomyotome, à devenir respectivement ventral et dorsal. Le sclérotome est responsable de la formation des vertèbres et des côtes et le dermatomyotome est responsable de la formation du derme et des muscles de la paroi du tronc et des membres, là encore suite à l'action d'autres gènes diffusible. (fig. 7) (5, 153)

Chaque sclérotome, issu pour moitié du somite droit, pour moitié du somite gauche, se divise en deux parties : craniale et caudale ; la moitié caudale du somite supérieur fusionne avec la moitié craniale du somite inférieur pour former la partie antérieure de la vertèbre, à ce stade entièrement cartilagineuse.

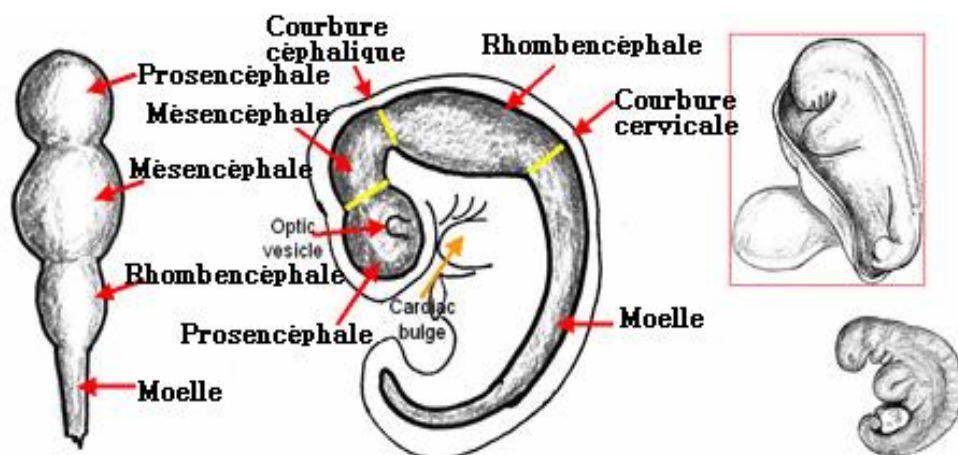


fig. 6 : individualisation des vésicules cérébrales. (255)

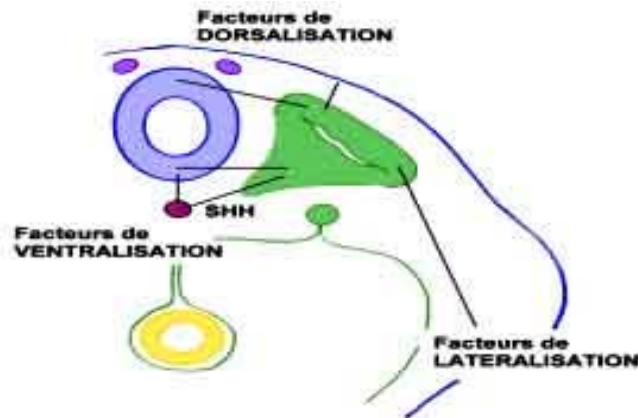


fig. 7 : Spécification du somite (coupe transversale). (5)

On parle donc d'une organisation métamérique (somite + sclérotome) transformée en organisation intermétamérique (vertèbres).

Le disque intervertébral provient d'une cassure fonctionnelle entre les différents sclérotomes.

Les malformations peuvent être associées de façon complexe, parfois en véritable puzzle vertébral.

L'association à des malformations neurales, cardiaques, urinaires, etc. peut s'expliquer par la concomitance spatiale et/ou temporelle des phénomènes de différenciation au moment précis de l'agression. Au pôle caudal de l'embryon, les somites sont proches de la membrane cloacale (imperforation anale et anomalies vertébrales).

De même, la proximité topographique du mésoblaste para-axial (futurs somites) et du mésoblaste intermédiaire (responsable des structures urinaires et génitales) permet d'expliquer l'association fréquente des malformations rachidiennes et rénales.

La différenciation des vertèbres et des côtes issues du même sclérotome permet d'expliquer l'association de malformations costales aux malformations vertébrales (indépendamment des déformations scoliotiques). (5)

Le stade 14 (32^e jours) correspond à l'augmentation de volume des vésicules cérébrales et leur évolution en mosaïque. (153, 255)

La différenciation progressive de la partie caudale du tube neural aboutit à la moelle épinière. La croissance plus rapide du rachis permet la position haute de la moelle qui se fait dans les dernières semaines de la grossesse. (153)

A partir du sclérotome, l'ébauche cartilagineuse se ferme progressivement en arrière autour du tube neural. Les facteurs inducteurs sont ici "dorsalisants" et font intervenir la partie dorsale du tube neural et l'épiblaste. Ceci explique la forte relation entre les anomalies du tube neural et l'arc postérieur. Par exemple, l'absence de fermeture du neuropore caudal est responsable des myéloméningocèles, associés à des malformations des arcs postérieurs des vertèbres. (5)

Du stade 15(33^e jours) au stade 23 (57^e jours) qui correspond à la fin de la véritable période embryonnaire, le système nerveux central continue son développement. A la fin de cette période, tous les éléments du système nerveux sont en place, les organes de sens présentent leur forme définitive.

La période fœtale s'étend de la 9^e à la 40^e semaine. (153)

2- PATHOGENIE

Les caractéristiques anatomiques des myéломéningocèles indiquent que l'anomalie embryologique se situe dans la période qui précède la fermeture du neuropore (26^e-28^e jours de vie intra-utérine, stade 12-13 de la classification de Carnegie).

Parallèlement s'y associent des anomalies des structures nerveuses supérieures entrant dans le cadre de la malformation de Chiari II.

Il existe de multiples controverses théoriques qui voudraient expliquer la complexité des phénomènes responsables de la persistance d'une ouverture du tube neural lors de la naissance.

(94)

PENFIELD et COBURN en 1938 ont décrit la théorie de la traction mais grâce à la constatation d'une absence de malformation de Chiari dans les moelles fixées en position basse il semble possible de l'écarter.

La théorie infectieuse de BROUWER invoque une infection au stade embryonnaire, entraînant une encéphalomyélite qui serait à l'origine des anomalies du tube neural. **(in 94)**

BROUWNE en 1967 proposait une interprétation mécanique. Cet auteur invoque un mécanisme d'hyperflexion fœtale au niveau spinal responsable du développement tardif de certaines lésions dysraphiques. **(35)**

Mais essentiellement deux grandes tendances s'opposent : les théories hydrodynamiques basées sur la réouverture du tube neural, **(45, 8)** et les théories mécanicochimiques basées sur la non fermeture du tube neural.

Les travaux de MORGAGNI en 1761, de GARDNER en 1960 et de PADGET en 1968 donnent incriminent la pression du liquide cérébro-spinal (LCS) dans l'étiopathogénie de la malformation. Il existerait une phase dite d'hydrocéphalie fœtale, qui serait responsable de

réouverture du tube neural précédemment fermé correctement. D'autres pensent que le tube neural ne se ferme jamais correctement dans ces malformations et s'appuient sur l'observation de plusieurs spécimens humains de 14 somites, qui présentaient une ouverture complète du tube neural, bien avant la phase dite d'hydrocéphalie fœtale décrite par GARDNER. (94, 8)

VOGEL en 1961 avance que la malformation pourrait être la conséquence directe d'un problème vasculaire (thrombotique ?). (278)

Des théories plus modernes constatent que chez les êtres humain, comme chez les souris, la fermeture du tube neural se fait dans plusieurs sites ce qui explique les différents types cliniques des defects du tube neural (anencéphalie, SB...). (270, 236)

Les variations du mécanisme cellulaire au niveau des différents sites de fermeture du tube neural ainsi que la différence de la sensibilité aux agents tératogènes et le temps de l'exposition soulignent ces anomalies. (234)

Le contrôle génétique du mécanisme cellulaire de fermeture n'est pas encore complètement élucidé, mais l'association de plusieurs gènes est possible comme c'est déterminé chez les animaux. (60)

II- EPIDEMIOLOGIE

1- FREQUENCE

Il est nécessaire, avant d'aborder ce chapitre, de rappeler qu'en règle générale, à partir de la moitié des années 1980, la fréquence du Spina Bifida avec myéloméningocèle a

progressivement chuté, proportionnellement aux progrès du diagnostic anténatal, et ceci dans tous les pays occidentaux.

Néanmoins, l'étude épidémiologique permet classiquement de distinguer plusieurs facteurs entrant en jeu dans la fréquence de cette malformation.

Certains pays ont connu et connaissent une fréquence de MMC beaucoup plus importante que d'autres. (94)

On passe d'une fréquence de 0,52‰ en France et 0,60‰ en Finlande à une fréquence de 5,5‰ au nord de la Chine en arrivant à 1‰ aux U.S.A. (63, 28, 21, 205) (fig. 1)

A Marrakech, le recrutement du service de neurochirurgie à l'hôpital IBN TOFAIL est en moyenne 11 cas par an de myéloméningocèle entre les années 2002 et 2009.

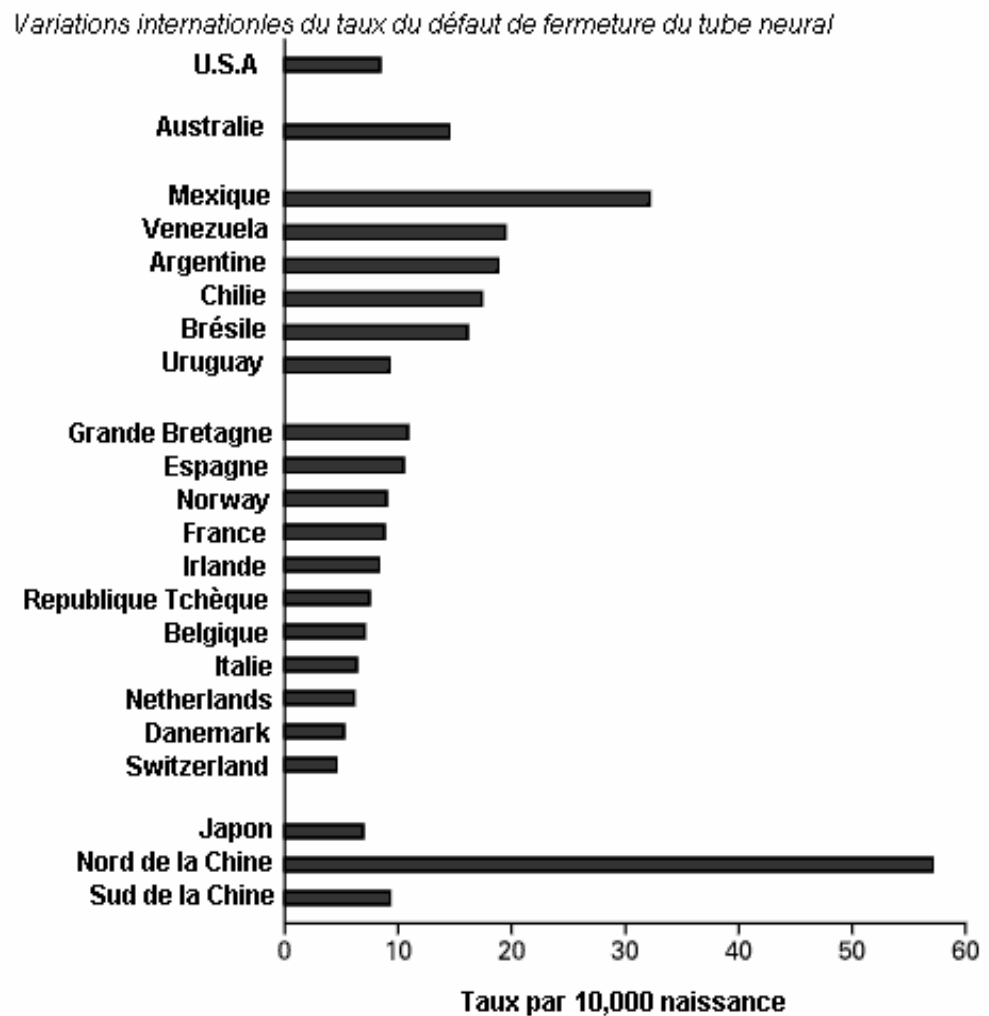


Fig. n°1 : graphique illustrant les variations du taux de défaut de fermeture de tube neural dans les différents pays du monde. (28)

2- FACTEURS ETIOPATHOGENIQUES

Tous les auteurs sont d'accord du fait que MMC est une pathologie multifactorielle. (28, 131).

2-1 – Facteurs génétiques :

Si le mécanisme génétique n'est pas complètement élucidé, la forte présomption de son impact sur la pathologie est tiré du fait de l'association de la MMC avec d'autres syndromes génétiques tels que le syndrome de Meckel Gruber, le syndrome de Waardenburg et la Trisomie 13 et 18, d'autant plus que le risque de récurrence chez un couple qui a déjà eu un enfant porteur de MMC est estimé de 25 à 50 fois plus important que la population générale dans laquelle ce risque est estimé de 4 à 5%. (191, 205)

MOLLOY et coll. rapportent qu'il y a une corrélation entre le taux de folate dans le sang en période périconceptionnelle et les defects du tube neural ; ce taux de folate a un déterminisme génétique ; il s'agit selon ces auteurs du gène C677T. Dans la forme homozygote, le taux de folate érythrocytaire est de 20% inférieur à la normale ; ceci explique que la prévalence du génotype TT est élevée de façon significative chez les enfants porteurs de spina bifida et chez leurs parents. (200)

Dans d'autres études, d'autres gènes seuls ou en interactions sont impliqués dans la survenue des défauts du tube neural (PDGFRA, CBS, MS, MSR, 5-10 MTHFR). (132, 224, 201, 56, 93)

Ces déterminismes génétiques expliquent les formes familiales et les formes survenant chez les enfants issus de mariage consanguin. (191, 200, 228)

2-2- Age de la mère :

Si le jeune âge maternel et la multiparité sont des facteurs bien évidents dans beaucoup d'études, d'autres ne trouvent aucune différence significative par rapport à la population générale, ainsi que dans notre étude. (94)

Dans l'Irlande et l'Australie, la relation est bien établie (187,212) de même que dans le Niger où le moyen d'âge est de 16,75 ans et 67,95% de mère ayant un enfant porteur de MMC ont moins de 20 ans. (239)

Une étude faite en Brésil sur 89 cas, a montré une prédominance de la tranche d'âge de 20 et 24 ans comme dans la littérature mais sans explication. (11).

2-3- Rôle de la consanguinité :

Les cousins germains présentent 2 fois plus de malformation de tube neural que dans la population générale ; alors qu'en France, le rôle de la consanguinité est considéré négligeable. (159)

L'influence de celle-ci peut être retrouvée dans certaines populations comme les pays sub-sahariens tel le Niger où la consanguinité atteint le pourcentage de 41,08% vu que le mode de vie nomade est encore de rigueur privilégiant les mariages consanguins. (239)

Dans notre série, le lien de consanguinité a été retrouvé dans 29cas/67 (soit 40%).

2-4- Rang de naissance :

Pour CARTER, LAPRAS et coll, la proportion d'avoir le premier né atteint de myéloméningocèle est sensiblement plus élevée, ainsi 267 femmes sur 387 sont primipares au Niger et dont 68,99% de leurs enfants sont atteints de MMC. (48, 239, 151)

Pour AGUIAR et coll., le rang de naissance ne paraît pas jouer un rôle important. (11)

SADIQ, (235) a objectivé une prédominance du premier ou second enfant soit 46% des cas, même constatation dans notre série avec une légère prédominance du rang du second enfant soit 30%.

2-5- Race et origine ethnique :

En Californie, ils ont constaté une légère augmentation du taux de malformation du tube neural chez les enfants de mères d'origine hispanique suivie de mère blanche puis noires et asiatiques. Mais certaines de ces constatations ont tendance à changer dans le temps ou dans l'espace dû à la migration suggérant une interaction entre ces différentes ethnies et l'environnement. (141, 167, 152)

Les enfants de race noire font moins de MMC que les enfants de race blanche. (293)

D'après LAPRAS, une étude faite en France a constaté un excès significatif d'enfants atteint de parents turcs par rapport aux parents originaires d'Europe et du maghreb. (151)

Ceci est attribué par des auteurs à des carences nutritionnelles tel la carence en acide folique, la vitamine A, la vitamine B12, le zinc ou à l'existence de gènes de susceptibilité particulière au défaut de fermeture du tube neural.

2-6- Rôle du sexe :

Le sexe féminin est prédominant dans le défaut de fermeture du tube neural d'après la plupart des études. (85, 120)

En France, le sexe ratio est conservé avec un taux de masculinité de 0,513 comparable à celui de la population générale (0,515). (159)

Il n'existe pas de discrimination de sexe pour SADIQ qui a trouvé 74 garçons pour 66 filles. (235)

Notre étude trouve, pour sa part, un sexe ratio de 1,3 (41 garçon/31 filles).

2-7-Facteurs ambiants :

a- Niveau socio économique :

Les auteurs anglais ont mis l'accent sur l'importance des facteurs socio-économiques dans l'épidémiologie de cette malformation. Il a été constaté une fréquence nettement plus élevée de malformations du système nerveux et plus précisément les défauts de fermeture du tube neural dans les familles avec un niveau de vie très bas. Ces constatations sont réfutées par d'autres et n'ont pas encore fait leur preuve scientifique, (in 94) mais ils ont ouvert la voie aux nombreuses études sur la relation entre la malformation et les facteurs nutritionnels.

b-Facteurs nutritionnels :

Beaucoup de publications ont mis l'accent sur le rôle d'un régime maternel carenciel en vitamines dans la pathogénie des défauts de fermeture du tube neural. Ces études concernent surtout l'acide folique (vit B9), la vitamine C (94) et le Zinc (206, 102) dont la concentration sérique est nettement plus basse chez les femmes ayant eu un enfant porteur d'une M.M.C.

L'hypervitaminose A a été rapportée par GAL en 1972 comme facteurs de genèse des malformations congénitales. (89)

c- Rôle de certains médicaments et substances chimiques :

En 1982, LAPRAS a publié la 1ère étude signalant que le valproate de sodium, constituait un important facteur de risque (88).d'autres auteurs ont confirmé ce risque et considèrent que le risque d'avoir un enfant atteint de SB est multiplié par 25 ou 30. Des études évoquent la carbamazépine, l'aminoptérine, le méthotrexate et le triméthoprime (55) la consommation abusive d'alcool au cours du premier mois de grossesse a été rapportée chez plusieurs mères d'enfants atteints de SB (37).

Knox en 1972 (50) accuse la consommation de viandes salées et de corned-beef riches en nitrites et en nitrates.

Entre autre on a également incriminé d'autres facteurs de risque (58, 87) :

- Le déficit en oligoéléments dans l'eau potable.
- Le déficit en zinc chez la mère, qu'il soit d'apport ou d'absorption, peut constituer un facteur de risque de SB non négligeable.

d-Variations saisonnières :

Notées par plusieurs auteurs, sur 1000 malformés, on a trouvé en hivers une fréquence nettement supérieure des malformations du système nerveux, et en été des malformations congénitales cardiaques. Ces constatations suggèrent que certains

virus sont aussi responsables d'une perturbation du phénomène de fermeture du tube neural vu la fréquence des affections virales en période hivernale. On cite parmi ces virus : le VRS, le ROTAVIRUS. (in 230, in 94, 167)

SADIQ dans son étude sur 140 cas a trouvé que 36% de ces patients avaient leurs périodes embryologiques au cours des mois de novembre, décembre ou janvier : période, selon lui, où la grippe est très fréquente et les habitudes alimentaires sont particulières chez les marocains au début de l'hiver où ils consomment plus d'épices et de féculents. (235)

LE MERRER et coll., comme ELWOOD, n'ont pas observé de variations saisonnières. (159, 82)

Ces constatations suggèrent que la susceptibilité individuelle à déterminisme génétique joue un rôle important dans l'étiologie des Spina Bifida.

2-8- Autres hypothèses :

L'hyperpyrexie et donc l'hyperthermie maternelle, dans les premières phases de la grossesse, peuvent jouer un rôle important comme cela a été démontré par CHANCE en 1978. (51, 78, 99)

Le diabète insulino-dépendant (18, 83, 102) et l'obésité maternelle (289, 290, 247, 283) semblent avoir un rôle dans la genèse des malformations du système nerveux et sur les malformations congénitales en générales. (293, 206, 205).

III-BILAN CLINIQUE

Le diagnostic de Spina Bifida est clinique. Ainsi, ce type de malformation exige de pratiquer, dans les premières 24 heures de vie, un bilan complet, ce qui permet de donner un avis pronostique à la famille et de choisir l'attitude thérapeutique.

Ce bilan devra être pratiqué dans un contexte de chirurgie pédiatrique par une équipe de spécialistes travaillant dans le domaine du spina bifida et concernée par les multiples problèmes posés par cette malformation.

1 – EXAMEN DU NOUVEAU NE :

Au début, comme tout examen du n.né, il faut préciser l'âge, le rang de naissance, rechercher l'existence de la même lésion dans la fratrie ou parents proches, le déroulement de la grossesse et des autres grossesses éventuellement, l'âge maternel et ses antécédents, l'exposition à des facteurs de risque, en fin, il faut préciser le déroulement de l'accouchement (césarienne ou par voie basse), la présentation céphalique ou autre, existence ou non de souffrance néonatale ainsi que le poids, la taille et les autres constantes hémodynamiques et le plus important c'est le comportement vis-à-vis de la malformation, puisqu'il faut la protéger par champ gras ou imbibé d'eau physiologique pour la maintenir humide.

1-1-Examen du rachis :

Permet de définir les caractéristiques anatomiques de la lésion :

Il s'agit d'une lésion médiane caractéristique dans sa forme classique (aspect en cocarde constaté dans 45/72 cas dans notre série), mais pouvant avoir des caractères particuliers selon les différentes formes anatomiques.

Le niveau est variable mais la plupart se situent au niveau lombaire et sacré, dans 75% des cas comme dans notre étude.

Morphologiquement la lésion se présente soit comme une tuméfaction pseudotumorale qui peut atteindre des dimensions considérables, soit comme une lésion plane étendue sur un plan transversal.

Dans certains cas, une touffe de poils peut surmonter la lésion.

On peut observer une complète couverture cutanée qui cache la lésion spinale et qui représente un véritable piège pour le diagnostic anténatal. **(Photo 1, 2, 3, 4)**

Quelques cas sont compliqués d'une ulcération avec une hémorragie au sein de la malformation et issu du LCR. **(94)**

1-2- Examen du crâne :

Le plus souvent les enfants porteurs d'une MMC naissent avec un périmètre crânien inférieur à la normale (31-34 cm), ceci malgré une dilatation ventriculaire présente à la naissance dans presque 30% des cas dans l'étude de GENITORI et coll. **(94)** Noté seulement chez 12 de nos patients.

A la palpation, on peut apprécier sur le crâne des lacunes correspondantes à des zones de raréfaction osseuse typique de cette malformation (crâne lacunaire).



Fig. n°1 : MMC lombaire basse. (141)

Fig. n°2 : MMC lombaire basse très étendue.



Fig. n°3 : vue de face et de profil d'une MMC lombaire fistulisée.



Fig. n°4 : vue de face et de profil d'une MMC en cocarde. (19)

Souvent la suture métotique (interfrontale) est largement ouverte pouvant faire évoquer le diagnostic de cranium bifidum.

Cette malformation peut rentrer dans le contexte dysraphique, mais elle représente un critère pronostique péjoratif. (94).

1-3-Bilan neurologique et musculaire :

L'étude du tonus actif et passif représente la première partie de l'examen. Les manœuvres de l'angle poplité, du talon-oreille et du redressement donnent une bonne appréciation du tonus.

L'étude de la motricité spontanée doit précéder les stimulations douloureuses. Souvent un mouvement réflexe peut simuler une activité musculaire inexistante ou extrêmement faible.

Il faut rappeler que, chez le nouveau-né, l'observation judicieuse représente une partie considérable de l'examen.

L'analyse de la motilité doit être accompagnée par l'étude des réflexes. Leur abolition est fonction du niveau lésionnel.

Généralement, dans les cas de MMC basse lombosacrée, on observe une abolition des réflexes achilléens avec conservation des rotuliens chez le nourrisson.

Bien évidemment, l'étude de la sensibilité sera approximative, mais elle peut aider à établir le niveau lésionnel de la malformation. (94)

50% de nos patients présentaient un déficit neurologique type paraplégie ou paraparésie.

Cet examen sera complété par un testing musculaire fonctionnel qui analyse la fonction de chaque groupe musculaire et permet une appréciation globale des possibilités motrices. (Tableau 1)

0= absent ; 1= contraction sans mouvement ;

2= mobilité active faible ; 3= normal ou subnormal.

Tableau n°1 : exemple de tableau de testing musculaire, chaque mouvement a une cotation de 0 à 3.

Evaluation fonctionnelle		
	Droit	Gauche
Hanche :		
flexion		
extension		
abduction		
adduction		
rotation interne		
rotation externe		
Genou :		
flexion		
extension		
Cheville :		
flexion dorsale		
flexion plantaire		
Pied :		
inversion		
éversion		
Orteils :		
flexion		
extension		

L'examen orthopédique et l'analyse clinique des sphincters anal et vésical représentent une étape importante du bilan initial de toutes MMC pouvant jouer un rôle déterminant dans la décision thérapeutique et de prédire le pronostic évolutif lointain des patients. (94)

1-4- L'examen général :

L'examen clinique doit être complet regroupant en plus de l'examen initial, un examen cardiovasculaire à la recherche de souffles pouvant orienter vers une malformation cardiovasculaire associée, un examen pleuropulmonaire, abdominales, dermatologique, génitale et psychomoteurs .

IV-BILAN PARACLINIQUE :

1 – BILAN RADIOLOGIQUE.

Les examens radiologiques standard ont cédé la place aux nouvelles techniques telles l'IRM, La TDM, l'ETF.

1-1 – Une imagerie par résonance magnétique (IRM) : (fig. 7, 8)

Demandée surtout pour le diagnostic des malformations cérébrale et de la moelle épinière telle la malformations de Chiari II et le syndrome de la moelle bas fixée, elle permet une meilleure étude des structures nerveuses. Les anomalies les plus souvent rencontrées sont :

- Une dilatation asymétrique des ventricules latéraux (95%),
- Un V3 de taille normale coexistant avec une dilatation des VL,
- Une dilatation fréquente du récessus suprapinéal du V3,
- Une masse intermédiaire volumineuse,
- Une microgyrie,
- Une agénésie de la faux,

- Des citernes supratentorielles dilatées,
- Une dilatation kystique de la citerne rétropulvinarienne,
- Une ascension du vermis à travers le foramen ovale réalisant ce qu'on appelle une pseudotumeur cérébelleuse,
- Une hypoplasie de la tente du cervelet,
- Une ectopie vermienne dans la partie haute du canal rachidien,
- Une hypoplasie ou une asymétrie des hémisphères cérébelleux,
- Un allongement constant du tronc cérébral portant essentiellement sur le bulbe et le quatrième ventricule,
- Une agénésie du corps calleux. (94, 19)

l'IRM constitue un bon moyen pour le suivi des enfants porteurs de MMC et le diagnostic des malformations cérébrales associées. (233)

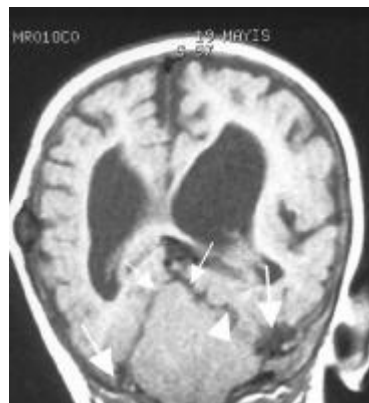


fig. 7 : coupe IRM coronale en T1 visualisant une hydrocéphalie avec CII et petite fosse postérieure chez un patient porteur de MMC. Grande flèche : fausse impression de dilatation des sinus transverses, petites flèches : hypoplasie de la tente et hernie du cervelet, triangle : pseudo-tumeur du cervelet.

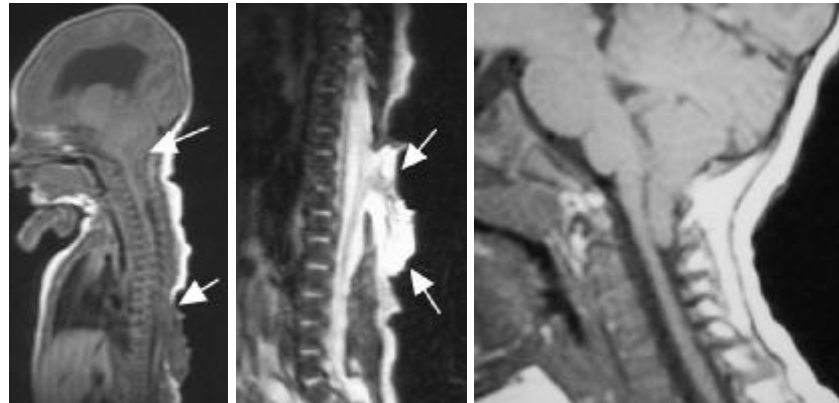


Fig. 8 : (171)

A droite : coupe sagittale IRM en T1 chez un enfant avec MMC dorsale et Chiari II

Au centre : coupe sagittale IRM en T2 chez le même patient centrée sur la MMC dorsale, on visualise la plaque neurale attachée et herniée.

A gauche : coupe sagittale IRM en T1 montrant l'hernie des amygdales à travers le trou occipital.

1-2- Tomodensitométrie cérébrale:

De nombreux auteurs ont décrit, de façon détaillée, les anomalies tomodensitométriques rencontrées chez les enfants porteurs de SB (77)

La description des anomalies ventriculaires et cisternales est assez comparable à celle de l'ETF.

Plusieurs auteurs s'accordent pour dire que la corrélation ETF-TDM est excellente dans la détermination des hydrocéphalies (80).

Cependant la TDM permet de visualiser certaines anomalies parenchymateuses peu accessibles à l'ETF et certaines anomalies osseuses telles les lacunes de la voûte crânienne (77) et elle apporte d'avantages des arguments dans le diagnostic de la malformation de Chiari. Cet examen nécessite chez le tout petit une anesthésie générale.

1-3- L'échographie transfontanellaire (ETF) :

Elle permet la recherche d'une dilatation des cavités ventriculaires avec mesure de leurs tailles, une malformation de Chiari II et les anomalies de la ligne médiane. La dilatation des ventricules latéraux paraît en coupe coronale avec un aspect quadrangulaire des corps ventriculaires, une dilatation débutante est dépistée sur la trop bonne visibilité des cornes occipitales qui sont les premières à se dilater.

L'importance de la dilatation est responsable d'une très nette réduction de l'épaisseur du cortex cérébral avec en particulier amincissement extrême au niveau du cortex occipital. La dilatation du troisième ventricule paraît proportionnellement moins importante que celle des ventricules latéraux. Elle est mieux étudiée sur les coupes longitudinales, le diamètre transversal est mesuré en coupe coronale au niveau des trous de Monro (valeurs pathologiques de 6 à 10 mm). La non visualisation du septum lucidum donne l'impression d'un ventricule unique en coupe coronale. Les signes de la malformation de Chiari sont mis en évidence par la recherche des anomalies sous-tentorielles ; la petite taille de la fosse postérieure bien repérée par l'hyperéchogénicité homogène du cervelet, l'insertion basse de la tente du cervelet très inclinée en bas et en arrière, l'absence de la grande citerne de la base qui n'est plus visualisée sous la forme caractéristique d'un croissant anéchogène situé entre le cervelet et l'écaille occipitale. (76) (fig. 5)

L'ETF trouve aussi son intérêt dans la surveillance de l'évolution de l'hydrocéphalie après dérivation.

1- 4- Une échographie de la malformation :

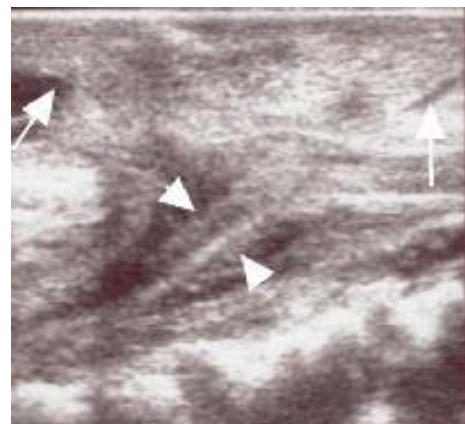
Faite quand le sac est épidermisé et non rompu pour visualiser, dans certain cas, le trajet des racines dysplasiques et la position de la plaque médullaire à l'intérieur de la poche méningée. (fig. 6).

1 – 5– Une échographie abdominale et rénale :

A la recherche des malformations associées surtout rénale type agénésie rénale, urétéro-hydronéphrose, syndrome de la jonction pyélo-urétérale, polykystose rénale et autres. Elle a été réalisée chez 74% de nos patients et objectivant des anomalies rénales avec un cas de distension gastrique sans hypertrophie pylorique dans 26% des cas. SADIQ, pour sa part, l'échographie abdominale a été faite chez 13/140 cas.



**Fig. n°5 : échographie
transfontanellaire montrant une
dilatation des ventricules latéraux.**



**Fig. n°6 : Image échographique d'une
MMC de siège dorsal montrant
l'attache de la plaque neurale au
niveau du défaut osseux**

1-6- Radiographie du rachis et du bassin face :

Elles peuvent montrer :

- Absence de l'arc postérieur d'un ou de plusieurs vertèbres.
- Malformation de la hanche.
- Cyphose et scoliose.
- Hémivertèbres ou blocs vertébraux.

Dans notre série, on a pu noté 22cas d'élargissement interpédiculaire et une déhiscence de l'arc postérieur dans tous les cas.

2-BILAN URODYNALIQUE

Dans les MMG, les problèmes urologiques sont toujours presque rencontrés, ils affectent 85% des enfants atteints d'où la nécessité de les rechercher systématiquement.

L'exploration urodynamique a permis de déceler ces anomalies, de même, elle a beaucoup éclairé le mécanisme du dysfonctionnement sphinctérien ainsi elle a pu déterminer la physiopathologie et l'évolution de la vessie neurologique.

Cette exploration comporte :

- La cystomanométrie vésicale : Renseigne sur la compliance vésicale, c'est à dire l'adaptation du tonus du détrusor en fonction du volume de remplissage.

Elle renseigne aussi sur l'activité contractile du détrusor : qualité musculaire et surtout commande neurologique.

Les vessies neurologiques sont en pratique à nette prédominance automatique, au moins les premières années (12).

– L'électromyographie sphinctérienne : Enregistre, le plus souvent par électrodes cutanées de contact l'activité des muscles périnéo-sphinctriens durant les phases de remplissage vésical et de miction. Elle renseigne donc sur la coordination vésico-sphinctérienne.

L.S Foster et coll (35) ont conclu que la majorité des patients avec lipomyéломéningocèle ont un dysfonctionnement vésical (22 cas sur 31) et que dans certains cas (9 patients / 31), on peut prévoir ou faire régresser ce dysfonctionnement grâce à une cure précoce de la malformation.

Dans notre série, il semble qu'on a minimisé la gravité d'une éventuelle malformation urologique associée, comme le montre l'absence d'une UIV

systematique chez ces patients. Quant aux examens urodynamiques, ils font défaut dans notre centre hospitalier.

3-BILAN BIOLOGIQUE :

Entre surtout dans le cadre d'un bilan préopératoire , il comporte une NFS ,un bilan d'hémostase,une urée,une créatinine .

V-LES ANOMALIES ASSOCIEES :

1-HYDROCEPHALIE :

L'hydrocéphalie constitue une anomalie fréquente en cas de myéломéningocèle. L'incidence de l'hydrocéphalie en cas de spina bifida varie de 65% à 90%. Sa date de survenue est

variable ; elle peut être présente à la naissance ou ne se développer qu'après fermeture de la myéloméningocèle. Notée chez 80% des cas dans notre série.

Le siège de la myéloméningocèle semble intervenir dans le développement de l'hydrocéphalie. C'est ainsi que l'hydrocéphalie est observée dans 93,5% des cas de MMC lombaire, dans 83% en cas de localisation sacrée et dans 77% des cas lombosacrés.

L'hydrocéphalie au cours des MMC peut être de type communicante ou non. Quand elle est non communicante, cette hydrocéphalie serait secondaire à une sténose de l'aqueduc de Sylvius ou à une sténose périacqueducatale consécutive à une ventriculite par contamination des ventricules par le liquide amniotique. En cas d'hydrocéphalie communicante, une disproportion entre le contenu et le contenant, secondaire à un trouble primaire de résorption du LCS, apparaît à la suite de la fermeture de la myéloméningocèle. (94, 19)

Le dépistage de l'hydrocéphalie se fait essentiellement par une échographie transfontanellaire et surtout la surveillance de la courbe du périmètre crânien. (fig. 9)

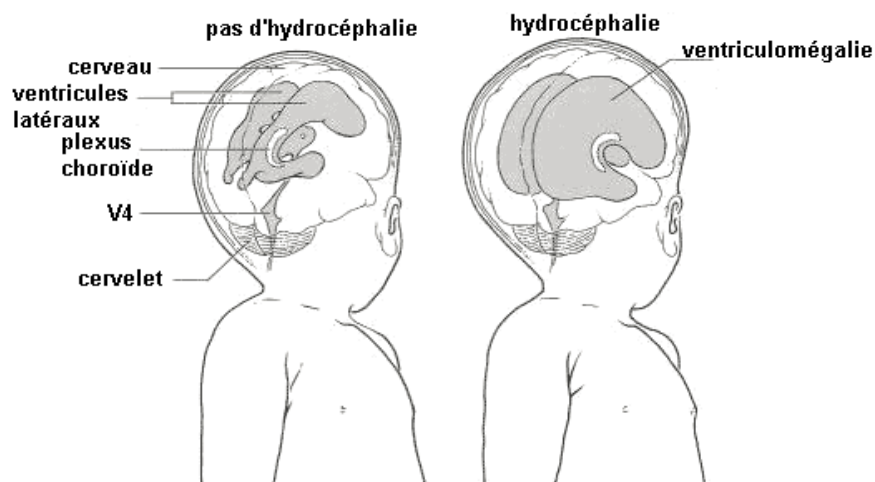


Fig. 9 : schéma illustrant l'aspect du système ventriculaire dans l'hydrocéphalie

2-MALFORMATION DE CHIARI II

La malformation de Chiari se caractérise par une petite fosse postérieure dont le contenu (tronc cérébral et cervelet) est malformé et fait hernie à des degrés variables à travers le trou occipital. Cette malformation est souvent associée à une myéloméningocèle et à d'autres variations anatomiques.

Cette hernie du contenu de la fosse postérieure dans le canal cervical doit sa première description à JOHN CLELAND en 1883. Huit ans après, HANS CHIARI décrit les anomalies du contenu de la fosse postérieure rencontrées au cours de l'hydrocéphalie congénitale sur l'examen anatomo-pathologique de fœtus humain et les classe en quatre types :

□ Type I, correspond à un déplacement variable des amygdales cérébelleuses dans la partie haute du canal cervical, mais pas du tout significatif de la partie caudale du tronc cérébral ;

□ Type II, correspond à un déplacement du vermis inférieur dans la partie haute du canal cervical associé à un déplacement caudal de la partie inférieure du pont et du bulbe, à une élongation importante du V4, et souvent à une myéloméningocèle ;

□ Type III, associe une hernie du cervelet et du tronc cérébral à une méningoencéphalocèle cervico-occipitale ;

□ Type IV, il correspond à une hypoplasie du cervelet sans hernie associée du contenu de la fosse postérieure. (94, 19)

Le type II est de loin le plus fréquent parmi les 4 types décrits (39). Elle est associée de façon quasi constante à une MMG et une HC (30,52). L'hydrocéphalie est due dans la moitié des cas à une sténose de l'aqueduc de Sylvius ; elle peut être aussi secondaire à la hernie cervicale du tissu nerveux empêchant la circulation du LCR entre les systèmes ventriculaires et cis-

sternales ; d'autres mécanismes peuvent intervenir, encore que la pathologie de l'HC reste souvent obscure.

2-1-Signes cliniques

La malformation de chiari type II se manifeste le plus souvent par un stridor laryngé dû à la paralysie de l'abduction des cordes vocales, elle même liée à l'atteinte de l'innervation des muscles crico-aryténoïdiens postérieurs, atteinte dont l'origine est discutée : soit lésions ischémiques et/ou hémorragiques bulbaires de la partie ventrale du noyau ambigu, dues à la hernie cérébelleuse entraînant le déplacement et la courbure des vaisseaux ; soit élongation et compression des vagues (86). Dans les deux cas, l'HC joue un rôle attesté par la régression fréquente du stridor après dérivation ventriculo péritonéale. Le stridor laryngé a été observé dans 19 cas sur 150 nourrissons de 0 à 12 mois suivis pour MMG par CHARNEY et coll. soit 12,6 % (18). Ce stridor peut régresser spontanément quand il est isolé. Des épisodes d'arrêt respiratoire, spasmes du sanglot, accès de cyanose inopinée peuvent se rencontrer. Les troubles associés consistent en la possibilité d'une diplégie faciale, troubles oculaires, signes pyramidaux, cérébelleux ou de syringomyélie (15). De même, un retard de croissance et l'association à une trisomie 18 ou à diverses malformations ont été signalés (82).

2-2- Le diagnostic positif

Repose sur deux ordres de données :

↳ Cliniques :

La recherche d'une malformation d'Arnold-Chiari est systématique en cas de MMG, a fortiori quand il existe une hydrocéphalie (65).

↳ **Paracliniques :**

L'IRM est actuellement l'examen de choix (92), plus performant que le scanner, les coupes sagittales permettent de visualiser la malformation et d'en préciser le type, d'apprécier les lésions associées, osseuses (malformation de la charnière) et/ou nerveuses hydrocéphalie, syringomyélie...). Cette exploration guide également le choix thérapeutique



Coupe sagittale en IRM montrant la malformation de chiari

3-DIASTEMATOMYELIE.

3-1-Définition

La diastématomyélie est une malformation de la moelle et de la colonne vertébrale caractérisée par la séparation en deux parties de la moelle épinière, transfixiée par un éperon osseux ou fibreux. C'est une malformation complexe. Elle s'associe à des anomalies des plans de couverture telles que SB occulta, fusion des lames vertébrales, anomalies cutanées (hypertrichose, nævus, sinus dermique), méningocèle, et myéloméningocèle (51).

3-2-Signes cliniques

Le tableau clinique est fait de l'association d'anomalies cutanées (touffe pileuse avec 1 nævus), d'un syndrome orthopédique (une scoliose congénitale est révélatrice dans 50-67% des cas (in 8), hypoplasie d'une partie du membre inférieur, déformations osseuses variées (pied plat, varus, équin, talus, bot) et, des signes neurologiques tel l'absence d'un réflexe tendineux, zone d'hypoesthésie, signes pyramidaux, parfois paralysie partielle d'un membre inférieur, ou rétention d'urine ou incontinence (51).

3-3-Diagnostic radiologique :

Il fait appel à la tomographie et au scanner avec injection de contraste intrathécale ; la myélographie peut être, utile dans les formes avec cyphoscoliose très marquée.

Les deux éléments pathognomoniques à rechercher sont l'éperon osseux et la présence de deux hemi-moelles (51).

L'IRM est la méthode de choix pour mettre en évidence les différents éléments anatomiques de la diastématomyélie.

4-LE SYNDROME DE MOELLE ATTACHEE ET LIPOMES LOMBO-SACRES.

La moelle et son cône terminal, en position anormalement basse, sont fixés aux plans postérieurs par une bande fibreuse ou fibro lipomateuse ou par un filum court et épais (54).

Le syndrome de moelle attachée a été constaté par N TAMAKI et coll (96) dans 15% des cas, soit 9 patients parmi les 60 cas de MMG opérés, et par H. SAKAMOTO (90) dans 6 cas sur 75 cas de lipo MMG soit (9%).

Le syndrome étant l'une des conséquences tardives du traitement de la MMG (3, 5, 54, 96), mais il a été également rapporté après résection limitée d'un lipome sous cutané sans libération de la moelle SHAPMAN(in54).

4-1-Signes cliniques :

La symptomatologie comprend un ou plusieurs de ces signes:

- La douleur dorsolombaire ou du membre, maître symptôme constatée dans 80% des cas adultes par PANG D. (in 5), dans 63% des cas par C.BALASUBRAMANIAM (3) et dans 5 cas sur 9 pour N.TAMAKI (96).
- Les troubles moteurs des membres inférieurs, fréquents dans 44% (4) à 100% des cas (3).
- Les troubles urologiques présents dans 11%(66) à 50% (3).
- La scoliose, présente dans 33% (66) à 63% des cas (3).
- Des déformations du pied dans 33% des cas (96).
- D'autres signes plus rares ont été rapportés notamment une atrophie d'un

membre (54, 96), une névralgie sciatique (54), une impuissance sexuelle ou un trouble trophique à type de mal perforant plantaire (54).

Ces symptômes apparaissent, soit spontanément où à la suite d'un facteur déclenchant à type de traumatisme direct, d'une méningite, d'une prise de poids ou d'une poussée de croissance (54) ; ils apparaissent secondairement après la naissance voire vers la fin de l'adolescence (54,96).

Ils évoluent brutalement ou s'enrichissent progressivement sur 20 à 25 années (54).

4-2- Diagnostic radiologique :

Dans le cas de lipome, il se fonde sur l'association de divers éléments : la visualisation au scanner après contraste intrathécale ou sur les myélographies ou sur les images de résonance magnétique, d'anomalies osseuses vertébrales ou sacrées ou d'un épais cordon médullaire dans le canal lombaire ou sacré, se terminant par une masse élargie en spatule, lobulée, connectée aux plans dorsaux, très hypodense au scanner, et se prolongeant sans discontinuité jusqu'au niveau du lipome sous cutané.

Dans le cas de moelle attachée sans lipome, le diagnostic radiologique est aléatoire, le cordon étant plus mince caché parmi les racines de la queue de cheval et pouvant être confondu avec elles (54).

N. TAMAKI et coll (96), ont pratiqué l'I.R.M. dans 29 cas sur 60 patients avec MMG; un syndrome de moelle attachée était présent dans 8 cas alors qu'une fixation basse du cône au niveau du site de la réparation préalable a été objectivée dans tous les cas.

Quant à l'échographie à temps réel, elle reste un examen d'un apport pauvre vu ces données anatomiques moins nettes (3).

5-AGENESIE SACREE

L'agénésie sacrée est l'absence des vertèbres sacrées, admettant comme hypothèse, un trouble biochimique au court du développement de l'embryon, elle peut intéresser une partie ou la moitié du sacrum, et l'âge à la consultation est plus avancé chez les patients porteurs d'une MMG (40).

Le tableau clinique est dominé par les incontinences urinaires et les infections urinaires à répétitions (40).

Cette malformation s'associe fréquemment à des anomalies urogénitales et anorectales à type de reflux vésico urétéral, hypospadias, ectopie testiculaire et des fistules urétéro anales (40).

Le traitement est celui des anomalies sphinctériennes qui en résultent (40).

VI-LES ASPECTS UROLOGIQUES LIES À LA MYELOMENINGOCELE :

1- INTRODUCTION

Les problèmes urologiques constituent l'un des soucis majeurs du jeune atteint de SB et de sa famille, ils affectent près de 85% de ces enfants (97) et revêtent une importance capitale tant par leur gravité que par leur retentissement social.

Leur prise en charge thérapeutique sera axée sur deux préoccupations essentielles et permanentes :

- ✓ Eviter que le dysfonctionnement de la vessie et des sphincters n'aient un retentissement sur les reins.
- ✓ Obtenir une continence urinaire aussi satisfaisante que possible.

2- ANATOMO-PHYSIOPATHOLOGIE

Le système urinaire commence ses fonctions depuis la 6^e semaine de vie embryonnaire.

L'innervation vésicale est double ; intrinsèque par l'intermédiaire des plexus intramuraux du détrusor et extrinsèque constitué par les fibres sympathiques et parasympathiques assurant au détrusor une motricité involontaire et inconsciente. Le contrôle encéphalique sensitif et moteur est le fait des voies médullaires, celles-ci aboutissent aux noyaux gris centraux et au cortex du lobe frontal.

Dans les premiers jours de la vie la vessie est autonome (innervation intrinsèque), automatique jusqu'à 12-18 mois par arc réflexe, elle devient contrôlée à partir de l'âge de la marche. (85, 130)

Les troubles urinaires associées à la myéloméningocèle semblent être liés à la lésion radiculomédullaire si bien que son importance dépend étroitement de la gravité de ceux-ci. Le niveau du defect osseux, par contre, ne semble peu ou pas déterminant alors que d'autres auteurs soutiennent le contraire. (130, 85, 170)

La lésion nerveuse va être responsable d'une dissynergie vésicosphinctérienne. Il s'ensuit un déséquilibre entre la pression vésicale et les résistances périphériques.

Ces altérations fonctionnelles du bas appareil urinaire sont classiquement distinguées en :

◆ Vessie hypertonique est caractérisée par un arc réflexe normal qui a échappé au contrôle des centres nerveux supérieurs ; dans ce cas, la vessie devient spastique, sa capacité diminue et sa pression augmente avec présence dans 50% des cas d'une dyssnergie vésico-sphinctérienne; ces éléments vont être responsable d'un reflux vésico-urétéral et de ses conséquences redoutables sur le haut appareil urinaire. (273, 94)

◆ Vessie hypotonique se rencontre beaucoup plus rarement, se voit surtout en cas de MMC sacrée ; les contractions vésicales sont faibles ou absentes ; la distension vésicale peut être aussi responsable à la longue d'une dilatation des voies urinaires supérieures. (94)

3- EXAMEN CLINIQUE

▪ L'interrogatoire précise le comportement mictionnel de l'enfant en demandant aux parents si les couches sont toujours humides, en appréciant le jet urinaire, sa force et son calibre. L'existence des infections urinaires et leurs traitements est importante à préciser. Chez l'enfant plus âgé ; il faut chercher la notion de sensation de réplétion vésicale et des périodes de continence plus ou moins longue.

▪ Le pédiatre urologue doit rechercher :

– la localisation et la nature des lésions initiales ainsi que leur retentissement sur le plan fonctionnel : sensibilité et motricité des membres inférieurs, région périnéale et l'état des muscles abdominaux.

– la présence et le degré d'un globe vésicale facilement ou difficilement réductible par expression manuelle. L'examen des organes génitaux externes est essentiel à la recherche

d'ambiguïté sexuelle, hypospadias et cryptorchidie chez les enfants porteurs de MMC de sexe masculin.

- un hydrocèle communicant ou hernie inguinale en vue de les corriger surtout si le patient va nécessiter une dérivation ventriculo-péritonéale.

- les réflexes sphinctériens : R. bulbocaverneux (S3) et le R. anal (S4). (85, 130).

4- LES INVESTIGATIONS PARACLINIQUES :

Viseront l'appréciation fonctionnelle et morphologique du système urinaire. Les anomalies décelées sont soit associées à la malformation initiale ou secondaire au dysfonctionnement vésico-sphinctériens. Cette évaluation doit être répétée tous les 6 mois pendant les deux premières années. Plus tard, la surveillance sera annuelle et se limitera à une échographie rénale avec taux de créatinine, les autres examens seront demandés selon l'évolution de la pathologie et l'apparition ou non de complication. Cette surveillance sera poursuivie toute la vie. (94, 217, 115)

4-1- Examen biologique :

- Clairance de la créatinine de 24 h.

- Ionogramme sanguin afin d'apprécier la fonction rénale = la mesure de l'urée et de la créatinine dans le sang d'un n.né de quelques jours reflète fidèlement sa fonction rénale plutôt que celui de sa mère.

- E.C.B.U : périodiquement entre 1 à 4 fois/an, selon le risque et les antécédents infectieux. (85, 141)

4-2-L'imagerie :

Echographie rénale et vésicale : c'est un examen anodin qui peut être fait le plus tôt possible après la naissance, permet d'apprécier l'anatomie de l'appareil urinaire et détecter l'existence ou non de l'hydronéphrose ou autres anomalies mais ne donne pas de renseignement fonctionnel. L'état de la vessie doit être apprécié dans tous les cas. Il a l'avantage de pouvoir être répété sans danger.

U.I.V : permet une étude fonctionnelle des reins et de visualiser les voies excrétrices et apprécier leur calibre, les clichés per et postmictionnels précisent l'importance du résidu postmictionnel et le reflux vésico-urétéral.

Cystographie rétrograde : donne la possibilité d'étudier le détroisor, RVU et surtout le col vésical avec l'urètre mieux que l'U.I.V. la capacité vésicale du n.né est de 10 à 15 ml, le volume résiduel ne doit pas dépasser 5 ml. (130, 85, 259)

4-3-Bilan urodynamique :

Cette exploration a beaucoup éclairée la physiopathologie et l'évolution de la vessie neurologique. Elle permet l'étude du détroisor, les résistances périphériques, préciser le type neurologique de la vessie (réflexe, autonome, mixte avec dyssnergie sphinctéro-vésicale), guider la conduite thérapeutique et étudier la réponse pharmacologique après administration médicamenteuse par la cystomanométrie et l'électromyographie du sphincter interne. (53)

Instillation du lidocaïne en intravésical : une étude faite sur 42 malades porteurs de MMC ; l'instillation en intravésical du lidocaïne sous contrôle urodynamique à montrer de très bons résultats vu l'augmentation de la capacité et la compliance vésicale par diminution des contractions involontaires suggérant une bonne réponse à l'oxybutine orale mais sans pouvoir préciser la dose. (150, 259).

4-4-I.R.M :

Faite surtout en cas de suspicion d'un désordre neurologique avec impact urologique due au syndrome de la moelle fixée. (85)

4-5- L'électromyographie sphinctérienne :

Enregistre, le plus souvent par électrodes cutanées de contact l'activité des muscles périnéo-sphinctériens durant les phases de remplissage vésical et de miction. Elle renseigne donc sur la coordination vésico- sphinctérienne.

L.S Foster et coll (35) ont conclu que la majorité des patients avec lipomyélo-méningocèle ont un dysfonctionnement vésical (22 cas sur 31) et que dans certains cas (9 patients / 31), on peut prévoir ou faire régresser ce dysfonctionnement grâce à une cure précoce de la malformation.

Dans notre série, il semble qu'on a minimisé la gravité d'une éventuelle malformation urologique associée, comme le montre l'absence d'une UIV systématique chez ces patients. Quant aux examens urodynamiques, ils font défaut dans notre centre hospitalier.

5- LE TRAITEMENT

Les désordres sphinctériens observés dans le SB répondent schématiquement à deux mécanismes : l'incontinence et les dysuries. Leur traitement poursuit deux objectifs parfois contradictoires :

- Limiter la gêne fonctionnelle et le retentissement social.
- Préserver la fonction rénale

Les moyens comportent :

❖ Des méthodes éducatives :

- Recherche des meilleures techniques de déclenchement mictionnel et de vidange vésicale (percussion vésicale, pression manuelle ou manœuvre de crédé et valsava pratiquées 4 à 5 fois/ jours par la mère chez l'enfant très jeune puis par l'enfant lui-même (97).

- Le cathétérisme intermittent propre (CIP):

Permet de stabiliser et de contrôler la vessie neurologique, il assure une évacuation vésicale régulière complète et à basse pression, il doit être réalisé 4 ou 5 fois/jours et dès que possible par le patient lui même (60).

C.LAPRAS et coll (70) l'ont utilisé entre 1976 et 1986 chez 165 patients et ils ont trouvé que les reins et les uretères sont restés ou redevenus normaux dans plus de 95% des cas et les patients sont secs dans 50% des cas ainsi, le CIP est efficace à la fois pour protéger le rein et contrôler l'incontinence.

- L'utilisation de médicaments agissant sur l'innervation autonome de la vessie.

❖ Les moyens chirurgicaux

Il y a un éventail d'options chirurgicales pour contrôler l'incontinence dans le SB. Ces procédures sont en constante amélioration et sophistication technique et ne seront utilisées qu'en cas d'échecs des méthodes précédemment décrites (28).

On peut citer donc :

- La vésicostomie
- L'urétéro néo cystostomie
- L'urétrostomie périnéale
- Les pyélostomies ou les urétérostomies cutanées.



1-Sphincter urinaire artificiel (AMS 800).



2-Patient en genu pecturum, incision périnéale sous scrotale, muscle bulbocaverneux exposé.



3- Muscle bulbocaverneux disséqué et l'urèthre bulbaire est exposé.



4- Un angle droit est passé sous l'urèthre bulbaire pour procéder à la mesure de son diamètre.



5- Diamètre mesuré par mètre ruban pour choisir un matériel adéquat.



6- Le sphincter artificiel est passé autour de l'urèthre.

Fig. 1 : photos montrant les différentes étapes chirurgicales de placement de sphincter urinaire artificiel. (128)



7- Une rotation dorsale faite à l'extrémité plate du sphincter artificiel.



8- La manchette est bien positionnée autour de l'urèthre, l'extrémité plate est tirée vers une incision supra-pubienne pour la raccorder avec la pompe de contrôle.



9- Fermeture de l'incision périnéale plan par plan.



10- Le ballon est placé dans l'espace prérectal, la pompe de contrôle est insérée dans l'hémoscrotum droit et les différentes pièces du sphincter artificiel sont connectées entre eux.

Fig. 2 : photos montrant les différentes étapes chirurgicales de placement de sphincter urinaire artificiel. (128)



Fig. 3: orifice de cystostomie étanche

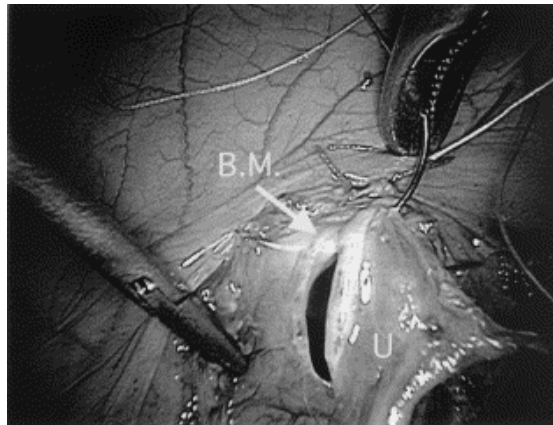


Fig. 4 : vue periparoscopique de l'anastomose de l'extrémité terminale de l'uretère et la vessie.

B.M : muqueuse vésicale. U : uretère. (184)

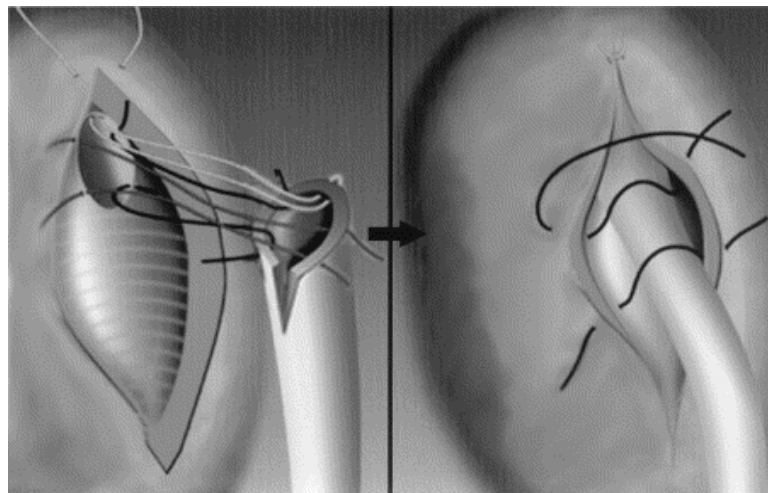


Fig. 5 : schéma montrant les points de suture et la création d'un tunnel sous muqueux. (184)

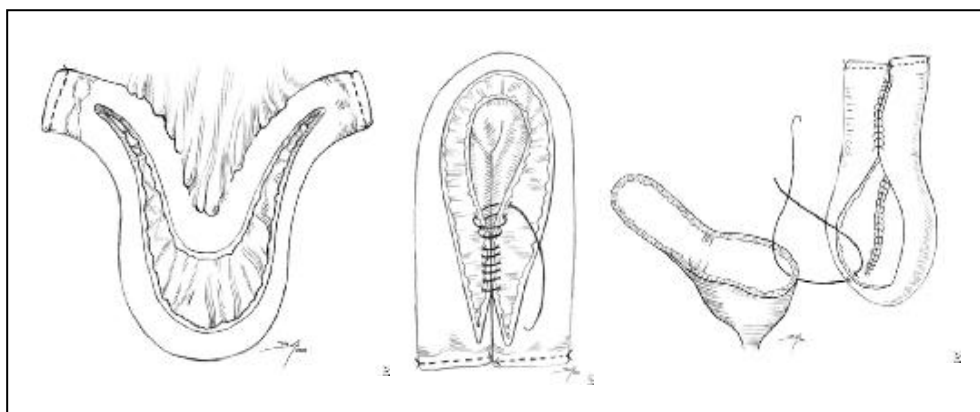


Fig. 6 : Schéma illustrant les différentes étapes de la cystoplastie. (123)

- A **droite** : le segment iléale est sectionné avec rétablissement de la continuité intestinale, les extrémités sont suturés et la surface non mésentérique est ouverte sur sa longueur.
- Au **centre** : plicature et suture du segment iléal, cette détubilisation permet de diminuer les contactions intestinales et augmente le volume réel du segment.
- A **gauche** : raccordement du segment iléal et la vessie.

VII- LES ASPECTS ORTHOPEDIQUES ASSOCIES AUX MMG

1-INTRODUCTION

Les malformations neuro-orthopédiques sont fréquentes et variées, de traitement difficile et décevant.

Elles peuvent être de cause mixte, malformative et paralytique. Un bilan clinique est donc nécessaire dès la naissance comportant en plus de l'appréciation de la paralysie un véritable testing musculaire répétitif, qui est difficile à cet âge.

Le bilan radiologique se limite à une radiographie du rachis de face et de profil à la recherche d'un rachischisis (malformation rachidienne) et une radiographie du bassin pouvant objectiver une luxation congénitale de la hanche.

Les malformations neuro-orthopédiques peuvent donc intéresser le rachis et/ou les membres; il peut s'agir d'une cyphose, d'une scoliose, d'une luxation de hanche, d'un genu recurvatum, d'un flexum, d'un pied talus ou d'un pied bot varus équin; ces malformations peuvent être associées ou isolées.

2-LES DEFORMATIONS DU RACHIS

2-1-La cyphose :

C'est une accentuation de la courbure dorsale physiologique s'effectuant dans le plan sagittale ou une diminution de la courbure lombaire ou cervicale physiologique. Elle s'explique par un déplacement latéral des muscles paravertébraux et du muscle carré des lombes, qui habituellement, étaient postérieurs par rapport au rachis.

Ceci engendre une flexion comme conséquence mécanique (in 48).

Les cyphoses sont assez rarement associées aux MMG dans notre série nous n'avons noté aucune.

Elles sont habituellement angulaires et malformatives chez 10% des patients, dans ce cas la gibbosité est rigide et évidente dès la naissance.

Quant à la forme paralytique, elle apparaît chez un patient sur trois au début de l'adolescence. La gibbosité dans ce cas est plus marquée mais moins rigide.

Cliniquement on peut noter une douleur à la pression de la gibbosité, avec une nécrose cutanée à ce niveau par hyperpression très localisée.

La cyphose est traitée soit par ostéotomie ou par résections vertébrales partielles d'autant plus délicates que la paralysie sous-jacente ne sera pas complète (11).

Pour LV. BANTA (4), en cas de cyphose congénitale malformative : une résection de la gibbosité et l'arthrodèse intersomatique peuvent être accomplies par abord postérieur, après résection du cône médullaire cicatriciel et des vestiges médullaires atrophiques. Mais M.A.C KADIC (48) pense que cette résection ne doit pas avoir lieu parce qu'elle pourrait modifier l'hydrodynamique du L.C.R et aboutir à une augmentation de la pression intracrânienne, si le drainage n'est pas optimal; de même, la persistance d'une fuite du L.C.R peut avoir lieu après résection, et augmenter le risque de méningite.

🔪 Les indications thérapeutiques :

D'après M.A.C KADIC et coll (48), les indications au traitement de la cyphose associée à une MMG sont:

1- L'ulcération cutanée chronique et à répétition qui peut conduire à des épisodes de méningites.

2- Flexion fixée du bassin avec cyphose très accentuée rendant la marche avec aide impossible.

3- L'accentuation de la flexion du tronc s'opposant à un acte chirurgical à type d'urétérostomie, vésicostomie ou iléostomie.

2-2- La scoliose :

C'est une déformation rachidienne, constituée le plus souvent par une déviation latérale de la colonne vertébrale dans le plan frontal.

La scoliose se caractérise par une rotation vertébrale responsable de la gibbosité. Elle est constatée dans 35% des cas de MMG pour D. MARCHESI (67) ; et entre 50 et 70% pour J.V. BANTA (in 4).

Cette incidence dépend du niveau du déficit, et du niveau de la paralysie (4,69).

Pour SHURTLEFF (in 56) l'incidence dépend de l'âge et du siège de la malformation.

Pour les SB thoraciques, La fréquence varie de 1 % à l'âge de 1 mois à 80% à l'âge de 15 ans (in 56).

Dans notre série aucun de nos patients ne présentait une scoliose.

Les indications thérapeutiques sont difficiles à poser et elles dépendent (39) :

- De la nature et de l'importance de la courbure
- De l'évolutivité de la scoliose
- De l'âge
- Et du degré de maturation osseuse.

↳ **Le traitement orthopédique :**

Ce traitement consiste à poser précocement comme le préconise plusieurs auteurs (in 67), les appareils et les corsets de contention ; le plus souvent pour des MMG de la région thoracique ou thoraco-lombaire, ayant développées une scoliose.

↳ **Le traitement chirurgical de la scoliose** : fait appel aux arthrodèses par voie antérieure, comportant avivement des plateaux vertébraux et mise en place de matériel de DWYER, permettant de corriger la déformation dans le plan frontal (4, in 11, 69), ou plutôt celui de ZIELKE qui permet en plus de récupérer une lordose indispensable à ces patients (in 11).

Une intervention par voie postérieure sera souvent nécessaire pour contrôler une contre courbure sus jacente (4, 11, 69).

Cet abord, Postérieur consiste en une arthrodèse vertébrale par instrumentation de HARRINGTON.

La plupart des auteurs des articles consultés, ont opéré leurs patients avant l'âge de 17 ans (4,69).

Cette chirurgie pourra être réalisée tôt, dès l'âge de 10 ans avant que les déformations ne soient majeures, d'autant plus que ces enfants ont souvent une avance de leurs maturités osseuses; si elle améliore régulièrement la position assise, elle est susceptible par contre,

d'accroître la gêne à la déambulation (in 11).

D'après C. CARSTENS et coll (17) ce traitement chirurgical améliore de façon significative la fonction respiratoire.

Le traitement chirurgical de la scoliose peut entraîner certaines complications qui sont graves dans certains cas :

Ainsi, M.J. MC MASTER (69) a rapporté, sur une série de 23 patients avec MMG traitées pour scoliose, les complications suivantes:

- 1 décès par arrêt cardiorespiratoire.
- 2 cas d'infection de la plaie opératoire.
- 4 cas de nécrose de la plaie opératoire.
- 1 cas d'escarre sacré par frottement avec le corset en polyéthylène.
- 1 cas de pseudarthrose.

3- LUXATION CONGÉNITALE DE LA HANCHE (L.D.H)

Une L.D.H. se rencontre fréquemment associée au MMG souvent bilatérale (11).

Son dépistage néonatal repose sur des arguments étiologiques, cliniques et radiologiques. Le sexe féminin, l'accouchement par le siège, la notion de luxation dans la famille enfin les malformations des pieds, en particulier le pied talus imposent la vérification systématique des hanches.

Cliniquement l'instabilité est mise en évidence par le signe de Barlow et de Renshaw (43).

Radiologiquement, l'interprétation est difficile du fait de l'absence d'ossification du noyau céphalique (celui-ci apparaît entre le 3^{ème} et 6^{ème} mois). On se base sur les mensurations des

repères radiologiques (43).

La L.D.H associée aux MMG est assez bien supportée sur le plan fonctionnel. Lorsqu'elle est bilatérale la L.D.H ne justifiera pas de traitement (11). Elle s'avérera redoutable lorsqu'elle est unilatérale, responsable d'un bassin oblique, gênant la marche et favorisant les escarres par une position assise asymétrique (in 11).

Luxation et subluxation unilatérale devront donc être obligatoirement recherchées, prévenues et corrigées.

Pour C.LAPRAS et coll (11) leurs attitudes diffèrent selon l'âge :

➤ Pendant la première année: ils utilisent un appareil "hanches libres inversé", (coussin d'abduction où les coques de maintien sont postérieurs moulés sur les genoux en extension). En cas d'échec, le traitement sera abandonné, puis repris au 6ème mois avec réduction progressive par traction. Une ténotomie percutanée des adducteurs précédera souvent la mise en traction.

➤ A partir de 18 mois: certains auteurs Allemands ou anglo-saxons préfèrent s'abstenir de tout traitement avant cette période.

Ils préconisent un traitement chirurgical en un seul temps à cet âge, comportant la réaxation du fémur, la réorientation du cotyle et le rééquilibrage du tonus musculaire.

Pour C. LAPRAS et coll (11), cette chirurgie s'adressera à des enfants déjà traités mais qui conservent des vices architecturaux fémoraux ou cotyloïdiens, ou qui gardent une hanche instable.

L'ostéotomie fémorale de variation (11, 16), sera volontiers un peu excessive du fait de la paralysie définitive des muscles fessiers responsable de la coxa-valga.

– L'ostéotomie pelvienne (11,16), surtout l'ostéotomie innominée de SALTER qui permet d'augmenter la couverture externe du cotyle, et la couverture antérieure de la tête fémorale par bascule du cotyle.

4- LES MALFORMATIONS DU MEMBRE INFERIEUR

4-1- Génu recurvatum :

C'est une attitude, vicieuse du genou en hyper extension due à la paralysie des muscles fléchisseurs.

Le génu recurvatum est assez rare; il peut disparaître progressivement grâce aux attelles et à la kinésithérapie. Persistant chez l'enfant plus grand, il gênera le passage du pas et la position assise. Son traitement chirurgical est souvent décevant (in 11).

4-2- Flexum :

Il est secondaire, soit à un flexum de hanche ou faiblesse du triceps, soit lié au fonctionnement automatique des muscles ischio jambiers.

La kinésithérapie (40, 77), les postures (11, 16) prescrites dès son apparition et un appareillage antitalus efficace (11) permettront de renforcer le quadriceps et de limiter son aggravation.

Dans les formes sévères ou évolutives, un traitement chirurgical sera nécessaire :

- Chirurgie de rééquilibration musculaire (11), par transfert des muscles ischio jambiers internes sur les coques condyliennes postérieures, ce qui supprime leur rôle de fléchisseur du genou mais permet de conserver leur fonction d'extension de hanche.
- Ostéotomie fémorale basse (11, 56), surtout chez le grand enfant où le flexum présent depuis de nombreuses années a induit une déformation des pièces articulaires.

4-3- Le pied talus :

Le pied talus ou talus valgus est lié à la traction disproportionnée du jambier antérieur ou/et des péroniers latéraux et surtout à la paralysie des fléchisseurs plantaires (triceps) (97).

Il est très invalidant sur le plan fonctionnel, perturbant l'équilibre et imposant chez l'enfant non appareillé une marche en triple flexion (11).

Le pied talus est fréquemment associé aux MMG et retrouvé chez 21% des patients (56).

C. BERARD et coll (10) ont essayé une orthèse antitalus en fibre de carbone sur 18 patients atteints de MMG avec pied talus valgus. La correction a été améliorée dans tous les cas ;

Ils ont également conclu à un net avantage de cet appareillage par rapport à d'autres appareils à visé antitalus utilisés précédemment. Cette orthèse anti- talus est adaptée aux cas des Spina Bifida où la paralysie du triceps ne permet pas un redressement complet des membres inférieurs. Elle est mieux tolérée, plus correctrice et permet un bon contrôle de la déformation, le poids restant toujours très acceptable, malgré les chaussures sur mesure nécessaires (9).

4-4- Pied bot varus équin :

Le diagnostic ne présente aucune difficulté devant la déformation caractéristique du pied comportant équin, supination et adduction (43). Il existe fréquemment dès la naissance : 36% des déformations du pied du Spina Bifida paralytique dans la série de MENELAUS (in 56).

Dans notre série, 6 patients soit 30 % avaient un pied bot varus équin

Il relève d'une atteinte paralytique étendue du segment jambier (L5- S1-S2).

Ils sont de traitement difficile ; il faut commencer tôt les manipulations et les attelles de DENIS BROWN (11, 12) associés à des interventions d'allongement tendineuse (Achille, jambier

postérieur) ou de libération articulaire (11, 12, 27, 56), proposé par certains auteurs dès le 6ème mois.

Mais dans l'ensemble ce traitement est difficile à mener: parfaitement (12) et souvent inefficace (11) chez ces nourrissons qui posent bien d'autres problèmes.

VIII-LE TRAITEMENT NEUROCHIRURGICAL :

1- La chirurgie fœtale ou intra-utérine :

A partir de 1980, des malformations congénitales létales ont pu être traitées à temps et avec succès par la chirurgie fœtale telle l'hernie diaphragmatique, l'adénome pulmonaire obstructif, le syndrome transfusionnel, le tératome sacrococcygien et les uropathies obstructives fœtales. (68) Cette chirurgie intra-utérine a connu une évolution rapide et certains auteurs pensent que c'est une expansion naturelle au développement des moyens de diagnostic prénatal telle l'IRM et l'échographie obstétricale. (58, 186, 292)

On se basant sur des expériences animales (73, 116) et avec le progrès de l'échographie comme moyen de diagnostic anténatal qui permet un bon suivi de l'évolution du développement fœtal, certains auteurs ont pu constater l'existence de mouvement des membres inférieurs qui disparaissent ensuite pendant la période prénatale soulevant plusieurs débats pour expliquer ces constatations et aboutissant à la formulation de 2 hypothèses essentielles :

- le déficit neurologique observé dans les défauts du tube neural est dû au non fermeture neurale pendant la neurulation qui s'observe le 26-28 jours de gestation.

– l'existence de lésion neurologique secondaire dû à l'exposition de la plaque neurale, non protégée par la dure mère et la peau, au liquide amniotique et surtout au méconium. (286)

Cette hypothèse fut fortement approuvée par une étude expérimentale cas-témoin sur 20 fœtus de rat, l'examen histologique a montré une forte incidence de lésion inflammatoire et nécrose du tissu nerveux chez les 7 fœtus exposés au liquide amniotique avec méconium que chez l'autre groupe non exposé au méconium, même si eux aussi présentaient des lésions inflammatoires. (62)

Partant de ce principe, la chirurgie fœtale permet théoriquement de parer à cette éventualité en recouvrant le defect. En plus, on suggère que les pertes en LCS peuvent être arrêter par la fermeture de la plaque neurale en intra-utérin et ainsi diminuer le risque d'apparition des séquelles neurologiques potentiels. (253, 121, 284, 211) D'autres ont proposé un échange du liquide amniotique comme une alternative moins invasive que la chirurgie fœtale. (210)

Michejda en 1984 fut le premier à démontrer que la création expérimentale de defects du tube neural chez des singes peut être réparé en intra-utérin, mais il était incertain d'étendre la même conclusion aux êtres humains. (197)

Il fallait attendre jusqu'au 1995, quand MEULI et coll. (193, 194, 195) ont mené des expériences réussites sur des fœtus de mouton puis sur des spécimens humains pour que l'intérêt, déjà soulevé par la réparation fœtale des MMC, ne ressuscite et permet quelques années après de publier le résultat des interventions faites sur des fœtus humains pendant le meeting de la société de la médecine materno-fœtale en 1999. (211)

L'université de recherche Vanderbilt est considérée comme le centre pionnier dans ce domaine, actuellement, il existe 2 autres centres (hôpital des enfants de Philadelphie : CHOP/ Université de Pennsylvanie et Université de la Californie à San Francisco) qui pratiquent la chirurgie fœtale pour traitement de MMC.

Si au début 13 cas d'enfants porteurs de MMC traité par la chirurgie intra-utérine (3 cas de TULIPAN et BRUNER en 1998 **(269)** ; 10 cas de BRUNER et coll. en 1999 **(42)**) ont constitué un triomphe pour le progrès des techniques chirurgicales fœtales et ont fasciné la média, **(photo 1, 2)** on compte actuellement plus de 220 cas de MMC ayant subi cette intervention. **(125)**

La procédure chirurgicale fœtale exige une coordination entre beaucoup de spécialistes ; le pédiatre chirurgien, le neurochirurgien, l'obstétricien, le radiologue, le néonatalogiste et l'anesthésiste et beaucoup d'autres, illustrant la gravité d'une telle décision puisque cette chirurgie n'engage pas seulement un seul patient mais deux ; la mère et le fœtus.

1-1-Technique chirurgicale :

L'anesthésie en chirurgie fœtale doit prendre en considération la mère, le fœtus et les facteurs utéro-placentaires.

Vu la physiologie maternelle particulière pendant la grossesse et l'immaturité de système cardiovasculaire fœtal, les complications anesthésiques sont redoutables.

Une relaxation utérine pendant l'intervention est essentielle pour bien exposé le dos du fœtus et prévenir un détachement placentaire tout en évitant une menace d'accouchement prématuré.



Photo n°1 : la main de Samuel Armas au cours d'une chirurgie fœtale pour MMC au centre médicale universitaire de Vanderbilt en 1999 publiée dans *Life*



Photo n°2 : la main d'Elizabeth Kaileigh agrippant le doigt de son médecin au cours d'une chirurgie fœtale pour réparation de MMC le 12 juillet 2000

Après une incision abdominale basse transverse, la position fœtale et placentaire est déterminée par une échographie peropératoire et l'utérus est mobilisé manuellement pour une meilleure exposition. L'hystérotomie faite au niveau du segment supérieure du corps utérin à 6 cm du placenta, comme dans la césarienne classique, permet d'accéder au dos du fœtus et de procéder à la fermeture de la plaque neurale selon la technique neurochirurgicale habituelle, de la dure mère (si tissu durale est insuffisant, on peut avoir recours à un alloderme patch : lifecell, branchburg, NJ), puis fermeture du plan cutané-musculaire ; de même, en cas d'insuffisance tissulaire on peut avoir recours au muscle grand dorsal pour fermer la brèche cutané. (196) (schéma 1 ; photo 3, 4, 5, 6)

Pendant ce temps, le volume et la température intra-utérine est maintenue par l'infusion du sérum Ranger' lactate à 37°, et après chirurgie, le liquide amniotique est restitué selon le volume préciser par l'échographie préopératoire avec 2 g d'oxacilline.

Après fermeture de l'incision utérine, le péritoine est suturé afin de couvrir l'hystérotomie.

Un traitement antibiotique intraveineux est institué avant l'opération à base de céphalosporine 1^e G ou clindamycine 600 mg et continué 48 heures après.

6 g de sulfate de magnésium en IV est administré 20 mn après chirurgie, à continuer pendant 48 à 60 heure (2-4 g/h), puis un traitement tocolytique oral peut être commencé (10-20 mg de nifedipine toute les 4 à 6 heures) afin de prévenir une menace d'accouchement prématuré.

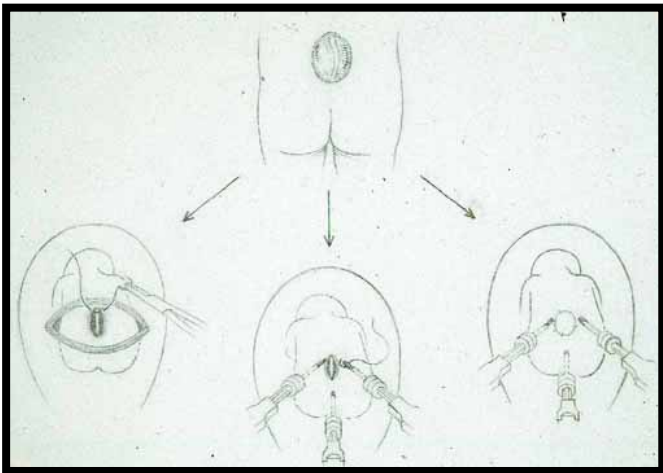


Schéma n°1 : illustrant la procédure de chirurgie fœtale pour traitement de MMC.



Photo n°3 : aspect peropératoire de la chirurgie intra-utérine montrant le defect du tube neural après mobilisations manuelle de l'utérus. (42)

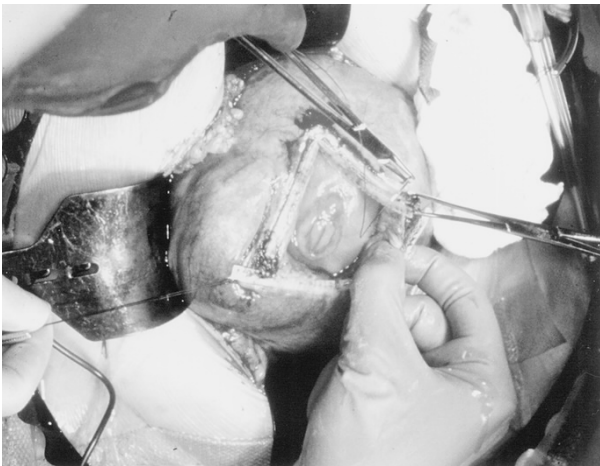


Photo n°4 : le dos du fœtus est exposé,
absence de sac dans ce cas.

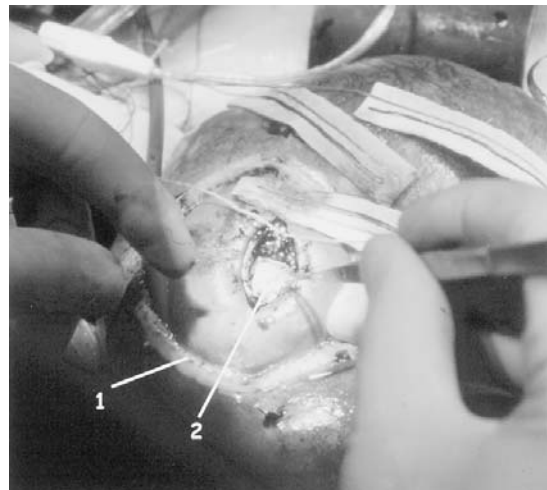


Photo n°5 : fermeture du defect du tube
neural. 1, la plaie utérine. 2, fermeture
du plan fascio-cutané par une greffe



Photo n°6 : aspect post-partum, on voit le cathéter de Spetzler dit de sécurité ; un bout
est inséré au niveau du sac dural, l'autre bout est amené en dehors de la plaie cutané. Ce
cathéter n'est plus utilisé. (42)

Quotidiennement, après chirurgie, une surveillance maternelle et fœtale étroite est de mise. Une échocardiographie, une étude des membranes chorioamniotiques et de la quantité du liquide amniotique doit être faite.

Un repos strict dans un centre hospitalier ou maison de repos est fortement conseillé.

Les complications maternelles potentiels sont la rupture utérine avec expulsion fœtale partielle ou totale en intra-abdominal, l'occlusion intestinale, l'œdème pulmonaire, l'hématome placentaire ou la chorioamniotite. Le risque fœtal majeur est l'accouchement prématuré avec les complications du prématuré. **(126, 260)**

La délivrance est faite par césarienne après atteinte de l'âge gestationnel adéquat de 36 semaines d'aménorrhée (maturation pulmonaire confirmée par l'amniocentèse) et le n.né est admis dans un service de néonatalogie.

Actuellement, on discute l'utilisation d'endoscopie dans la chirurgie fœtale pour réparation de MMC. L'utilisation de cette méthode chez 4 fœtus humain a montré son inefficacité par rapport à l'hystérotomie, le temps chirurgical effectif de cette procédure est supérieure à celui de l'hystérotomie, 2 de ces fœtus ont été perdu pour chorioamniotite et rupture placentaire, le troisième est né à 28 SA et les deux survivant ont nécessité une réparation postnatale supplémentaire, **(41)** mais

AARONSON et coll. ont conclu, d'après une expérience sur 6 fœtus de mouton, que l'introduction de l'endoscopie avec assistance robotique permet de diminuer les risques de la procédure habituelle à commencer par l'oligoamnios et de faire généraliser la chirurgie fœtale dans d'autres centres, ainsi que d'autres auteurs. **(1, 40, 299)**

L'âge gestationnel habituellement choisie pour entreprendre la chirurgie fœtale est avant la 25 SA, mais HAMDAN et coll. ont montré qu'une intervention faite après cet âge ne diminue pas le risque de prématurité puisque le moyen d'âge gestationnel à la délivrance chez les 2 groupes est sensiblement identique (34 semaine). **(106)**

1-2 Résultats

Les résultats des différents centres de chirurgie fœtale donne matière à réflexion, si tous les auteurs sont mis d'accord que cette chirurgie diminue l'incidence des hernies cérébelleuses, même leur disparition s'ils existent avant chirurgie, et ainsi le besoin en dérivation ventriculaire, (267, 268, 116) cette méthode cause beaucoup de complications maternel faisant douter de son intérêt puisqu'elle ne permet pas de corriger complètement les anomalies nerveuses comme c'est le cas dans la chirurgie fœtale des hernies diaphragmatiques, du syndrome transfusionnel et les autres pathologies congénitales. (111, 15)

A Vanderbilt, BRUNER et TULIPAN, (42) dans leur étude sur 29 patients ayant subi une intervention intra-utérine en 1999, ont constaté que les DVP ont été placés chez 51% des cas contre 91% chez les enfants porteurs de MMC et non traités par la chirurgie fœtale, l'âge du n.né quand cette dérivation fut placée est de 50 jours contre 5 jours et le taux de la malformation de Chiari II était de 38% contre 95%.

Mais ils ont aussi constaté une élévation très importante des complications maternelles tels l'oligoamnios, observé chez 48% patientes contre 4%, la rupture prématurée des membranes chez 28% cas contre 4% et la menace d'accouchement prématuré chez 50% contre 9%. L'âge gestationnel à la délivrance était de 32, 2 semaines contre 37 semaines et le poids à la naissance était de 2171 g contre 3075 g.

A la même période, à CHOP, SUTTON et coll. (261) dans une étude sur 10 fœtus porteurs de MMC traités par chirurgie fœtale, ont constaté la dégression du grade de la malformation de Chiari II de 3-2-1 à un grade 1 à la naissance chez tous les n.nés à l'aide d'une surveillance étroite à l'IRM fœtale, un seul patient était dérivé à la naissance. Ils étaient tous des prématurés (âge gestationnel à la délivrance entre 25 et 36 SA) et il n'y avait pas de complications maternelles. (Photo 7, 8)

Dans le même centre, JOHNSON et coll. (126) ont publié les résultats de leur étude sur 50 patients en comparaison avec une étude faite dans le même centre sur 297 enfants porteurs de MMC traités en post-natale. (229)

La survie périnatale était de 94%, l'âge gestationnel était de 34,3 semaines en moyenne, tous les fœtus ont montré une régression de la malformation de Chiari II à la naissance, le placement de DVP était observé chez 43% des cas contre 85% dans l'autre groupe et la motricité des membres inférieures était meilleur chez 57% des cas avec MMC lombaire ou dorsale par rapport au groupe témoin.

Les complications maternelles ont été dominées par la RPM chez 22% des patientes et la chorioamniotite chez 12% des cas.

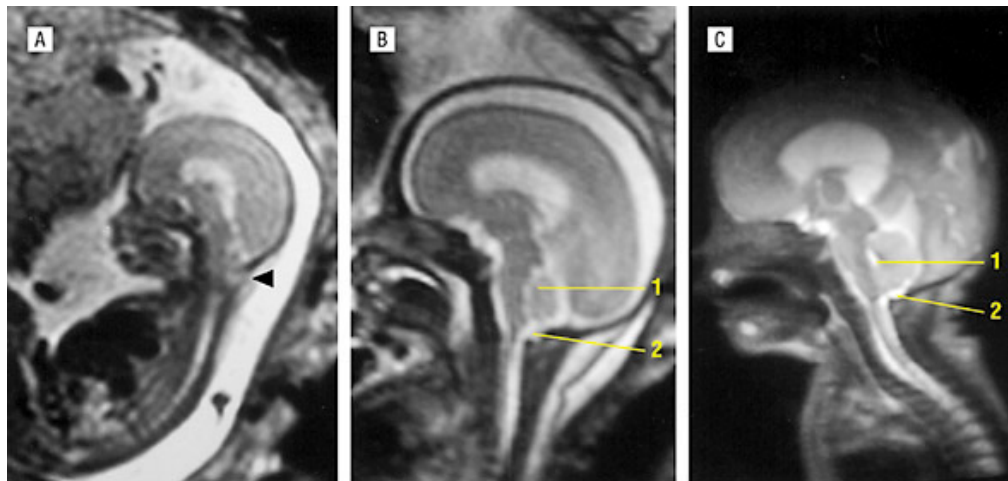


Photo n°7 : coupe sagittale en IRM en T2. (161)

A– Hernie du vermis (flèche) et non visualisation du V4 et la citerne magna sur une IRM fœtale à T2 en 20 SA.

B– En IRM chez le même patient 3 semaine après chirurgie fœtale, 1 : le LCS est visible dans le V4 et dans la citerne magna : 2.

C– IRM postnatal chez le même patient montre un V4 plus expansé : 1, la tente du cervelet est anormalement verticale mais la fosse cérébrale est plus expansée en comparaison avec les examens précédents.

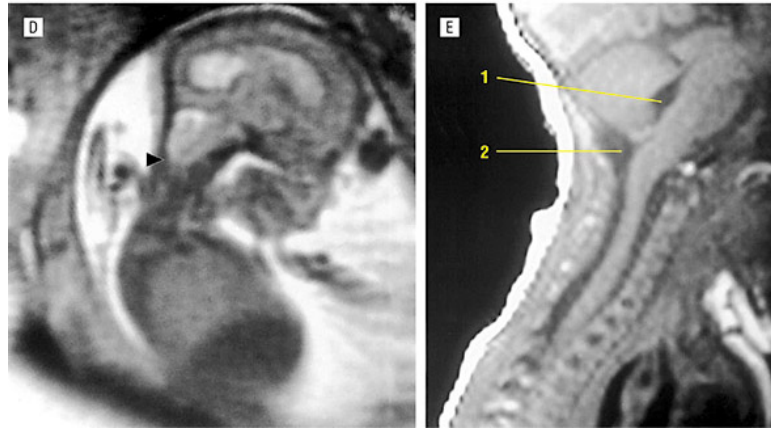


Photo n°8 : coupe IRM avant et après chirurgie fœtale. (161)

D– Coupe IRM sagittale à T2 en 22 SA avant la chirurgie montre une hernie cérébelleuse dans le canal rachidien (flèche), avec non visualisation du V4 et la citerne magna.

E– Coupe IRM en T1 chez le même patient en postnatal montre une régression de l'hernie, avec visualisation du V4 :1, et la citerne magna : 2.

Pour HOLMES et coll. de l'université de Californie, la prématurité était le lot de tous ses 6 patients (âge gestationnel à la délivrance était de 32 SA), mais leur étude était centré surtout sur le retentissement de la chirurgie fœtale sur la fonction vésicale en post-natale mais ils n'ont pas trouvé de différence significative de la fonction rénale et vésicale entre le groupe traité par chirurgie fœtale et le groupe traité par chirurgie en post-natale. (112)

Dernièrement, Adelberg et coll. ont publié les résultats de leur expérience dans le centre universitaire de Carolina du nord à propos de 52 patients porteurs de MMC dont 13 (25%) ont bénéficié d'une chirurgie fœtale et 39 (75%) patients ont été pris en charge en période post-natale de l'année 1988 à 2003. le contrôle de l'évolution de la ventriculomégalie dans les 2 groupes ne présentait pas de différence significative, le taux le plus élevé noté dans les 2 groupes fut une élévation de 0,43 mm/semaine.

La chirurgie fœtale n'arrête pas la progression de la ventriculomégalie en post-natale.
(6)

Comme toute nouvelle technique, la chirurgie fœtale soulève maint débat. LYERLY et coll. ont distribué un questionnaire aux 1000 participants du meeting de la société de médecine materno-fœtale en 2001 pour rassembler leurs impressions sur cette procédure dans le traitement de la myéloméningocèle. 56% (la majorité) des médecins participants sont convaincus que cette méthode est encore en stade d'expérimentation et ne peut pas être validée comme une alternative aux autres solutions déjà connues.

57% approuvent le fait d'imposer un comité éthique à toute intervention fœtale surtout si la pathologie traitée n'est pas létale comme dans le cas de la MMC jusqu'à la publication des résultats des études randomisées des différents centres attendue en 2006 et leurs analyses permettant de conclure si la chirurgie fœtale est une méthode valable ou non et ne transgresse pas aux droits du fœtus ainsi que ceux de la mère. (172, 173, 87)

Cette étude prospective randomisée des différents centres a commencé en Mars 2003 sur 200 patients (100 enfants ont subi une chirurgie fœtale et 100 ont bénéficié d'une chirurgie en post-natale).

Le premier objectif de cette étude est de déterminer si la chirurgie fœtale à 19-25 SA améliore les résultats par mesure du besoin en dérivation pendant la première année et le taux de mortalité par rapport au deuxième groupe.

Le deuxième objectif consiste à chercher si la chirurgie intra-utérine améliore le degré de la malformation de Chiari II et des lésions neurologiques par une surveillance radiologique ; une analyse des fonctions neuromotrices, des tests cognitifs et le statut du développement neurologique à 12 et 30 mois seront effectués. Aussi, la mortalité et le besoin en chirurgie post-natale seront notés. Le facteur psychologique à long terme de cette chirurgie sur les mères sera étudié par rapport au deuxième groupe. (285)

Pourtant LYERLY et coll. n'arrêtent pas de poser des questions sur l'autonomie de la mère dans la prise décisionnelle et l'influence du père sur cette décision en évoquant ses droits sur son bébé et son intérêt en cas de refus de la mère à subir cette chirurgie. La deuxième question est, du fait que l'accès aux soins est le plus simple droit de l'homme, la chirurgie fœtale restera-t-elle le privilège des familles riches et des pays développés vu son coût élevé ? (174)

2-Le traitement de la malformation :

Bien que la fermeture des myéломéningocèles demeure un procédé neurochirurgical pédiatrique de base, la reconstruction et la réparation réussie exigent une connaissance détaillée de l'anatomie anormale de la malformation aussi bien que l'anatomie normale.

L'évaluation préopératoire appropriée et le choix judicieux de la méthode chirurgicale contribuent à la minimisation des complications potentielles. (216)

Pendant que des nouvelles techniques sont développées (par exemple : chirurgie fœtale ou intra-utérine), l'intérêt demeure dans l'application des techniques chirurgicales méticuleuses et la reconstruction avec fermeture appropriée des différents plans.

2-1-INDICATIONS

↳ L'abstention :

Selon J.BORDE et coll (1976) (in 53) :

Ils sont abstentionnistes dans :

- Les malformations s'accompagnant d'une cyphose majeure.
- Le cas d'une association polymalformative grave.

Ce sont les mêmes critères d'abstention selon LORBER (61).

Pour C.LAPRAS et coll. (1988) (53)

1- L'abstention est préférée comme pour J. BORDE et coll. (in 53), si :

- La condition générale du nourrisson est mauvaise faisant présager la mort dans un délai de quelques jours ou semaines ; par exemple s'il existe une hémorragie intracrânienne, une cardiopathie associée, une dyspnée avec tirage.
- La malformation est haut située avec paraplégie complète ou étendue sur plusieurs segments.
- La malformation est associée à une cyphose très marquée.

➤ **La chirurgie :**

L'indication chirurgicale est justifiée, si le nourrisson paraît bien vivace, n'a pas de macrocéphalie, si la lésion est peu étendue et bas située.

-En urgence :

C.LAPRAS et coll. Ont proposé une intervention chirurgicale urgente si :

- Des mouvements spontanés des membres inférieurs sont observés.
- Des mouvements ont été observés à la naissance et ont disparu ensuite.
- Existence d'une fistule du LCR.

-En différé :

Ils proposent une intervention précoce si le nourrisson présente une paraplégie importante mais incomplète avec préservation des muscles fléchisseurs de la hanche et des quadriceps mais ces auteurs concluent que chaque cas doit être considéré individuellement, le médecin devra prendre la décision chirurgicale en fonction des lésions existantes, des risques de

l'intervention, des malformations associées et surtout de l'avenir fonctionnel, psychique et social du malade.

2-2- Le traitement chirurgical :

L'indication opératoire pour C.LAPRAS se situe dans les 6 premières heures de la vie. Cette intervention précoce fut notée :

Dans 13% des cas de la série de DONNIO (29)

Dans 30% des cas de la série de C.LAPRAS (53)

Alors que dans notre série, parmi les 30 patients traités chirurgicalement aucun n'a été opéré dans les 24 premières heures.

Ce retard dans la prise en charge de nos patients s'explique par l'admission tardive de ceux-ci, et par l'absence d'un plateau technique permettant d'opérer les nouveaux-nés en urgence, surtout en ce qui concerne la prise en charge anesthésique.

2-3 CONSULTATION DE PRE-ANESTHESIE :

C'est une consultation spécialisée et obligatoire. Tout les éléments dont dispose l'anesthésiste doivent être consultés : le carnet de santé et le dossier clinique de l'enfant mais également les notes de l'infirmière et la courbe de température.

Un questionnaire est habituellement remis aux parents, à la recherche d'un terrain d'atopie, une contre indication provisoire à la chirurgie (bronchiolite virale, sensibilités aux infections ORL), une intervention antérieure, un traitement qui peut interférer avec l'anesthésie comme les anticonvulsivants et les corticoïdes ou des incidents anesthésiques familiaux orientant vers une hyperthermie maligne (C.I formelle d'utilisation d'halogéné). (44)

Tous les auteurs insistent sur les conséquences émotionnelles de l'anesthésie qui constituent pour l'enfant une véritable épreuve, donc parmi les buts de la consultation de préanesthésie c'est de tranquilliser l'enfant, quand il est en âge de comprendre, en lui expliquant dans un langage simple les étapes élémentaires de l'anesthésie en présence des parents. Il existe des centres hospitaliers qui tolèrent la présence des parents au bloc opératoire au moment de l'induction anesthésique pour mieux gérer l'anxiété de l'enfant. (59)

a- L'examen clinique :

Examen systématique, appareil par appareil, avec une attention toute particulière pour les voies aériennes supérieures. Le poids et la taille sont bien évidemment notés. L'état nutritionnel est apprécié avec les constantes hémodynamiques : TA, pouls, FC, FR, temps de recoloration.

A la fin de cet examen clinique, l'état physique préanesthésique de l'enfant est résumé et doit obligatoirement être consigné par écrit et le document conservé dans le dossier du patient. (44).

b- Les examens complémentaires :

L'habitude bien ancrée d'effectuer toute une batterie d'examens préopératoires est remise en question depuis quelques années chez l'enfant comme chez l'adulte. (209)

La prescription systématique d'examens complémentaires peut être abandonnée au profit d'une prescription sélective basée sur les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique lors de la consultation de préanesthésie. Cependant, les anesthésistes reconnaissent qu'il existe une certaine réticence à changer leur pratique médicale dans ce domaine. (44)

Habituellement, au service de neurochirurgie, les examens demandés en préopératoire sont la radiographie du thorax, un bilan d'hémostase, une numération de la formule sanguine avec taux d'hémoglobine, l'ionogramme sanguin et le groupage.

c- La prémédication :

Une prémédication à base d'anticholinergique ou de benzodiazépine reste un sujet très controversé en anesthésie. Jugée non nécessaire par certains auteurs, systématique pour d'autres, la prémédication doit certainement être individualisée en fonction de l'âge de l'enfant, de son degré d'anxiété préopératoire, de sa personnalité, de son degré de coopération et de son état physiologique.

En neuroanesthésie, en présence des signes d'hypertension intracrânienne, tout traitement sédatif susceptible d'entraîner une dépression respiratoire doit être évité. (44, 225)

Dans le cas de myéloméningocèle, si la malformation est fistulisée il faut prescrire une antibiothérapie visant les germes gram négatif.

Habituellement, au service de neurochirurgie au CHU de Marrakech, les anesthésistes prescrivent une antibioprophylaxie à base d'Amoxicilline+Acide Clavulanique ou Céphalosporine de 3^e génération en IV en vue de réduire le risque de méningite en cas de placement d'un matériel de dérivation et vu que le siège de la malformation est près d'une zone souvent souillée par les matières fécales.

2-4-AU BLOC OPERATOIRE :

L'utilisation du matelas chauffant permet d'éviter l'hypothermie qui représente une complication commune chez ces enfants ayant un poids de naissance assez faible ; (94, 11) il faut réchauffer les solutés à perfuser, l'air de ventilation, le matériel à utiliser, les solutions antiseptiques et les champs opératoires ; pour les plus petits : lampe infrarouge ou table radiante (incubateur ouvert) à l'induction ou tables d'opération néonatales permettant un chauffage infrarouge précis, avec mesure de la température de l'enfant par capteur cutané sont préférables. (9)

Le matelas coquille permet de positionner l'enfant avec la tête en déclive par rapport à la lésion spinale pour éviter les fuites de LCS après la dissection de la malformation.

La prise d'une bonne voie veineuse demande du temps et de l'expérience chez les nouveaux-nés et les nourrissons.

a. Particularités anesthésiques :

Compte tenu des risques de contamination bactérienne et des pertes hydro électrolytiques, ces affections sont opérés dans les premiers jours de vie (19). Toute anesthésie pédiatrique implique le monitoring de l'électrocardiogramme, de la saturation périphérique en oxygène (SpO2) du CO2 expiré, de la température et de la pression artérielle. Le nursing sur le dos est souvent impossible, et l'induction, comme l'intubation, doivent se faire parfois en décubitus latéral. Un soin minutieux doit entourer toute manipulation de la lésion qui est très fragile.

L'association opiacé myorelaxant est la technique la plus recommandée (Fentanyl ou Alfentanil, pancuronium ou vecuronium) ; l'intubation nasale offre plus de sécurité pour le tube lors de la mise en décubitus ventral. La ventilation utilise un mélange oxygène-air : les risques de rétinopathie et de lésions pulmonaires hyperoxiques doivent inciter à maintenir la Pa O2 entre 60 et 80 mmHg et la Sp O2 entre 90 et 95%. Il n'y a pas d'hypersensibilité de dénervation. L'utilisation de suxa-méthonium est possible. Le contrôle neurologique autonome perturbé au dessous de la lésion et la fragilité hémodynamique de ces nouveau-nés, souvent prématurés contre-indique l'usage exclusif des halogénés ; tout au plus, peuvent ils être utilisés en appoint. Les pertes sanguines per-opératoires sont faibles et n'excèdent pas les 10,5% du poids corporel, sauf si de larges décollements cutanés sont nécessaires pour permettre la fermeture (19).

b- techniques chirurgicales :

Le but de l'opération consiste à libérer la moelle de ses attaches anormales tout en préservant les éléments nerveux fonctionnels et à fermer la plaque neurale en reconstituant les plans anatomiques sur les bases de l'embryologie normale, en même temps refaire une paroi résistante au traumatisme et à l'infection.

Les techniques chirurgicales pour fermeture des défauts du tube neural n'ont pas changé durant ces deux dernières décennies. (216)

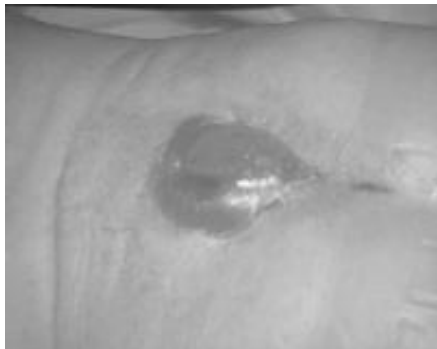
- Résection complète de la membrane
- Libération de la plaque neurale en respectant les racines
- Fermetures longitudinales de la plaque
- Incision de la dure-mère à la périphérie de la plaque
- Réintégration des éléments nerveux à l'intérieur du canal rachidien.
- Fermeture de la dure mère à l'aide d'un surjet
- Libération du tissu fibro musculaire, des berges de la lésion , de dedans en dehors, sur le plan osseux abrasé ou sectionné au besoin.

Suture de ce tissu fibro musculaire presque toujours possible sans aucun débridement latéral.

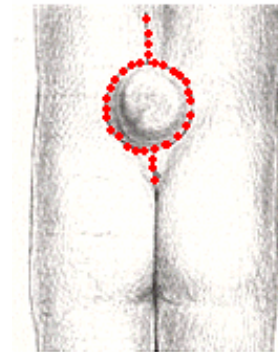
- Fermeture du tissu sous cutané puis de la peau.
- L'enfant est placé dans une couveuse, suspendu par un sparadrap élastique qui rapproche les deux berges de l'incision dorsale.

a- Résection de la membrane :

La taille de la lésion est mesurée, et la frontière entre le tissu dysplasique et l'épiderme normal est marquée. L'infiltration avec l'épinephrine 0,25% peut être utilisée pour améliorer l'hémostase. La détermination de l'ampleur des pertes de tissu normale en ce moment et pendant tout le procédé est essentielle, de sorte qu'il y ait assez de tissu disponible pour la reconstruction et la fermeture de chaque couche successive. (216) (fig. 1-2-3-4-5)



**Fig. n°1 : aspect pré-opératoire d'une
MMC lombaire. (216)**



**Fig. n°2 : délimitation de la peau
saine et dysplasique et le trait
d'incision**



**Fig. n° 3 : résection de la membrane.
(216)**

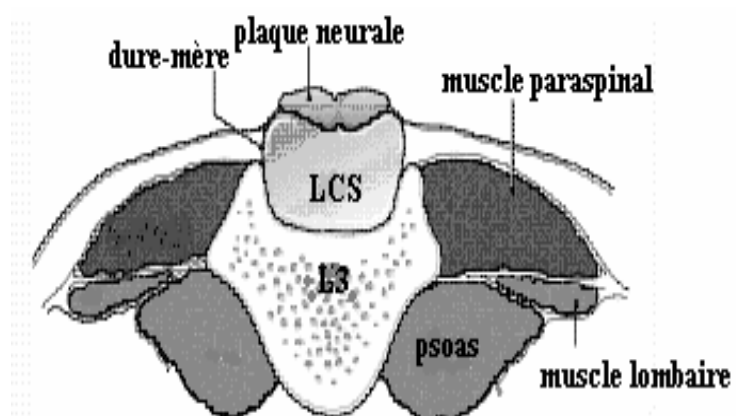


Fig. n°4 : coupe transversale montrant l'aspect de la plaque neurale après dissection de la membrane.



Fig. n°5 : aspect peropératoire après résection de la membrane du sac.

b- Dissection de la plaque neurale :

La plaque neurale, de préférence, est séparée des tissus méningés dysplasiques par un ciseau tenotomique, au lieu d'un bistouri électrique, afin de réduire les endommagements potentiels des éléments nerveux sensibles. La dissection est faite de façon circulaire. Pendant ce temps, le LCS est drainé.

Puis la plaque tend à descendre ventralement, marquant les limites normales et facilitant les étapes suivantes. (216).

c- L'excision des méninges dysplasiques :

Avec la dissection circulaire réussie de la plaque neurale et sa descente ventrale, l'étape suivante est le détachement des méninges et les couches cutanées insuffisamment vascularisées. La frontière externe délimitant l'ampleur de la lésion qui a été marquée au début du procédé peut être excisée.

Avant l'excision, la plaque neurale est protégée et maintenue humide par l'application des cotons imbibés de sérum salé. L'excision commence à la partie inférieure du défaut en utilisant le bistouri électrique monopolaire à faible intensité, pour réduire au minimum le rétrécissement de tissu. Quelques chirurgiens préfèrent une excision au bistouri pointue ; cependant, un bistouri électrique peut être employé en ce moment sans risque parce que la plaque neurale a été disséquée librement et protégée. En outre, l'utilisation du bistouri électrique en ce moment peut réduire les pertes sanguines et le temps effectif de l'opération. Les tissus méningés et cutanés dysplasiques sont enlevés pour éviter des problèmes à long terme comme les kystes dermoïdes d'inclusion. (216)

d- La reconstruction et la fermeture de la plaque neurale :

Après la mobilisation de la plaque neurale, l'excision des tissus dysplasiques, et l'identification des couches fondamentales, la reconstitution du tube neural est commencée.

Les bords de la plaque neurale sont identifiés d'après les racines antérieures déplacées des nerfs. Le tube est reformé en suturant les bords latéraux avec un du fil de soie 4-0 ou 5-0 résorbable, commençant à l'extrémité céphalique du tube neural ouvert et évitant tous éléments cutanés pour parer à une éventuelle inclusion épidermoïde plus tard. (124)

Après la fermeture, on peut observer les racines antérieures et postérieures des nerfs quittant le cordon médullaire d'une façon relativement normale, bien que l'anatomie distale demeure fréquemment anormale.

Bien qu'il n'y ait pas de données dans la littérature pour soutenir que la fermeture du tube neural peut conduire à une reformation de l'anatomie normale, mais cet acte diminue le risque de survenue du syndrome de la moelle attachée à l'avenir. (216) (fig. 6)

e- L'incision de la dure mère et sa fermeture :

Après la fermeture du tube neural, le tissu dural ouvert et dysplasique est identifié par son éclat blanc nacré, par opposition à la tonalité jaune-rose des tissus aponévrotiques et adipeux.

Au moyen du bistouri électrique, la couche durale est incisée le long de la frontière aponévrotique de la partie latérale à la médiane.

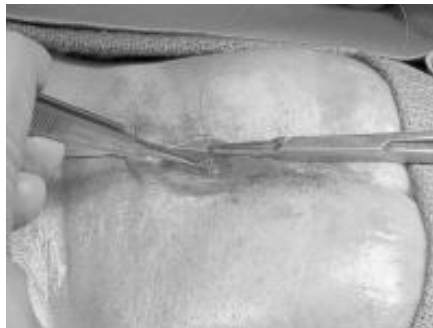


Fig. n°6 : fermeture de la plaque neurale, aspect peropératoire. (216)

L'excision ou les dommages faite par négligence à la dure mère peut laisser du tissu insuffisant pour la reconstruction et la fermeture durale appropriées du sac. Le tissu méningé doit être fermer de façon étanche autour du cordon médullaire et les racines nerveuses afin de diminuer le risque de l'attachement. En plus, une attention particulière devrait être portée à la mobilisation de tissu supérieur et inférieur du défaut en raison de la proximité étroite à la moelle normale.

Au cas où le tissu dural du patient serait insuffisant pour former un sac étanche autour de la corde, une greffe est nécessaire. (216) (fig. 7-8)

VOORHIES et FRASER ont décrit une méthode basée sur l'utilisation de lambeau aponévrotique en U pour une fermeture étanche de la dure mère. (279) (fig. 9)

f- Incision et fermeture du plan aponévro-musculaire :

Bien que quelques chirurgiens procèdent à la fermeture des couches cutanées et épidermiques après la suture de la dure mère, d'autres préfèrent ajouter une autre couche entre les éléments nerveux et la peau. A ce point, l'aponévrose du muscle paradoral de la région lombaire est incisée au moyen du bistouri électrique. Une épaisseur appropriée (1-2 millimètres) et une largeur précises sont nécessaires pour obtenir un recouvrement adéquat. Souvent un décollement latéral large est nécessaire, mais la couche subfascial se dissèque habituellement sans difficulté. Les proéminences osseuses latérales déplacées du rachis mal formé servent souvent de marques utiles pour tracer la profondeur appropriée de l'incision aponévrotique et de la frontière médiane. (216)



Fig. n°7 : incision de la dure mère, aspect peropératoire. (216)

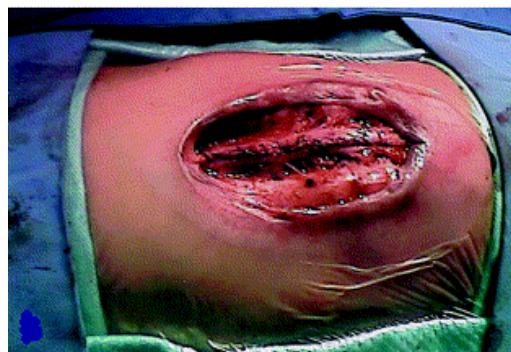


Fig. n°8 : aspect peropératoire après fermeture de la dure mère. (81)

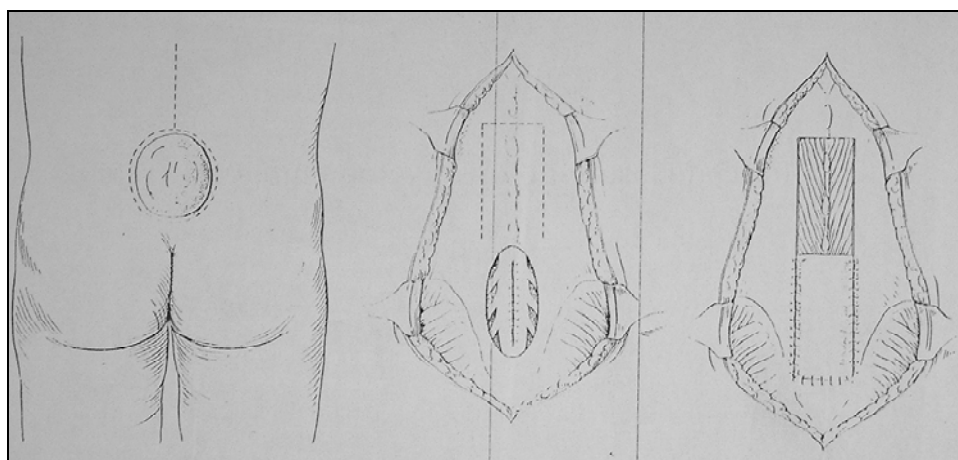


Fig. n°9 : la localisation lombaire basse de la MMC, à gauche, le lambeau aponévrotique en U ayant pour charnière le bord supérieur du défaut, au centre, et le lambeau aponévrotique suturé, à droite. (279)

Les bords bilatéraux de l'aponévrose sont alors fermés d'une façon étanche pour ne pas limiter ou ne pas comprimer la couche durale fondamentale. Les protubérances osseuses en avant vont devoir être rongée vers le bas pour éviter toute pression sur la peau sus-jacente ainsi que la possibilité d'une nécrose cutanée.

L'utilisation de tissu bien vascularisé pour la fermeture des différentes couches demande peu de temps lors de l'opération et les pertes sanguines sont peu importantes ainsi qu'elle diminue l'incidence de fuite de LCS.

En outre, l'assurance fournie par cette couche aponévrotique supplémentaire est importante, elle constitue une barrière entre l'environnement extérieur et les éléments nerveux en cas de déhiscence de la peau. (169) (fig. 10–11).

g- reconstruction et la fermeture du plan cutanée :

Après reconstruction et fermeture des différents plans, la peau restante est souvent limitée. Pour des défauts larges ou des lésions compliquées, une chirurgie plastique peut être nécessaire, avec des incisions de décharge ou des greffes de peau. Cette occurrence est rare, et c'est constaté que la grande majorité (plus de 95%) de myéloméningocèle peut être fermée sans besoin de techniques additionnelles. (216)

La fermeture primaire peut le plus souvent être réalisée, en juste proportion, en décollant la peau sus-jacente au moyen du bistouri électrique monopolaire ; c'est la méthode de choix pour réduire au minimum la perte de sang.

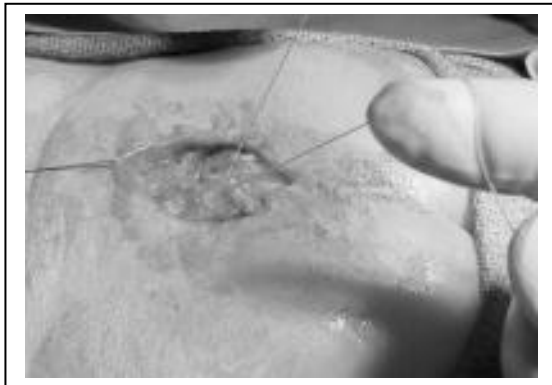


Fig. n°10 : fermeture du plan musculaire, aspect peropératoire. (216)

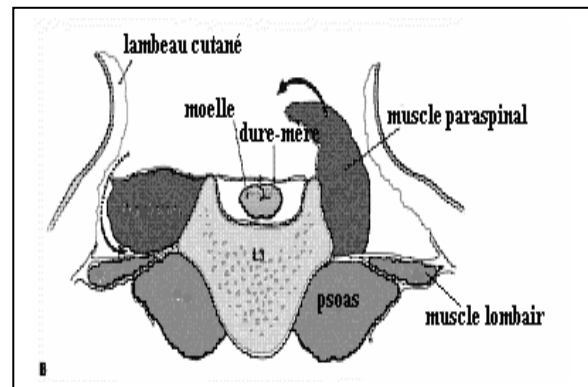


Fig. n°11 : coupe transversale précisant la méthode de mobilisation des plans musculaires sus-jacents et leurs fermeture

Les bords sous-cutanés sont rapprochés au moyen des sutures au fil absorbable avec des points séparés ; à chaque suture, la perfusion sanguine des bords de peau est vérifiée. Une perfusion faible peut exiger davantage de décollement de tissu. Quand il y a seulement quelques sutures et quelques points de fixations placées, il peut y avoir une perfusion retardée, qui s'améliore avec la terminaison de la fermeture. Toutes les brides tissulaires superflues peuvent être excisées pour optimiser le résultat cosmétique final. La fermeture du plan cutané est faite par un fil absorbable ou non résorbable (fil de nylon).

À la fin de la fermeture cutanée, la ligne est inspectée soigneusement pour vérifier le degré de tension, et elle est recouverte par un pansement stérile non adhérent. (216) (fig. 12-13-14).

h. Surveillance post-opératoire :

Si malgré le respect des différentes techniques pour éviter que la suture soit sous tension et en remarque une zone sombre ou violacé à ce niveau en post-opératoire, l'application de Nitroglycérine sur ces zones en début de nécrose peut améliorer l'apport sanguin de cette région. Pourtant, il est préférable que cette technique soit employée sous surveillance hémodynamique étroite dans un service de réanimation, vu les effets secondaires que peut avoir ce produit sur la tension artérielle par le phénomène de vasodilatation. Devant une telle éventualité, cette pâte ne doit pas être appliquée immédiatement sur la peau.

Pendant la période postopératoire, il y a des techniques pour réduire au minimum des problèmes potentiels comme lâchage de suture ou nécrose de la paroi. (216)



Fig. n°12 : fermeture cutanée par des points séparés.

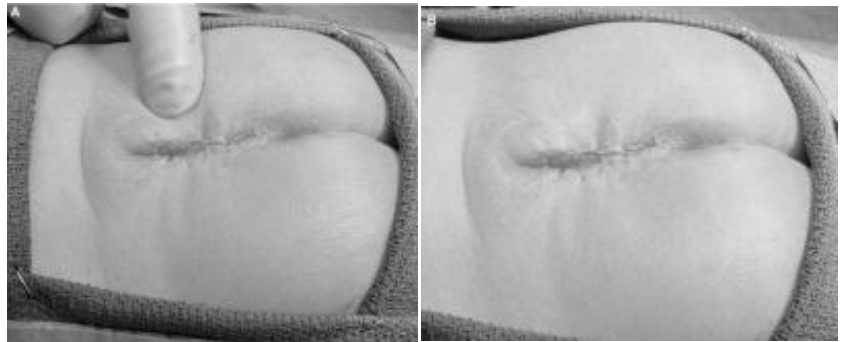


Fig. n°13 : A- vérification de l'étanchéité de la suture cutanée par la manœuvre de Valsalva. B- Aspect post-opératoire de la suture cutanée. (216)

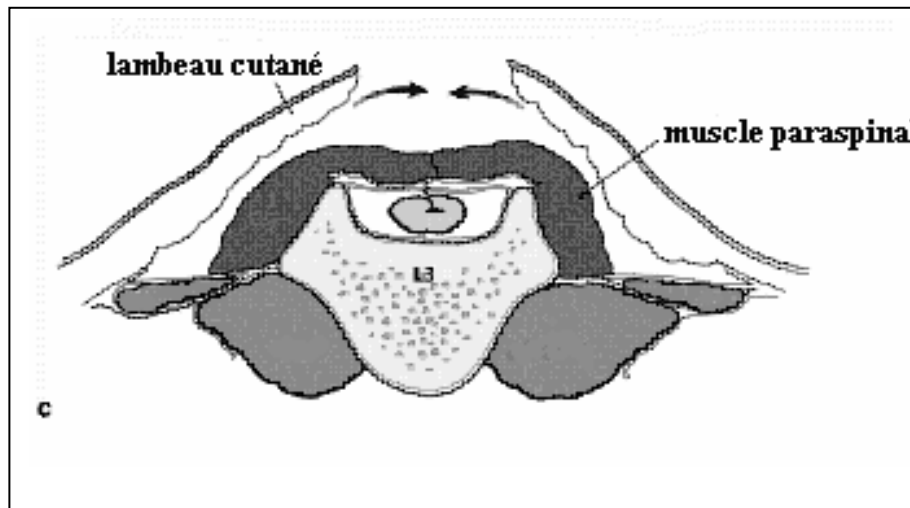


Fig. n°14 : coupe transversale montrant les derniers étapes de fermeture du plan cutané.

L'enfant est maintenu en décubitus ventral pendant 48 heures, avec les hanches en extension pour diminuer la tension sur les points de suture ; l'enfant peut être tourné en décubitus latéral pour la cathérisation et être alimenté selon les besoins, s'assurant que les hanches restent en extension.

Une application de « mud flap » au niveau des fesses pour réduire au minimum la contamination de la lésion par les selles peut être entreprise.

En cas de contamination par les matières fécales, la blessure est nettoyée immédiatement et un nouveau pansement stérile est appliqué.

La cathérisation fréquente de la vessie peut être nécessaire pour réduire au minimum le risque de distension abdominale.

Avec ou sans présence de DVP, les mesures quotidiennes du périmètre crânien devraient être notées en courbe pour évaluer le développement de l'hydrocéphalie. L'apparition de troubles respiratoire type apnée ou bradycardie peuvent être des manifestations symptomatiques de la malformation de Chiari II, bien que le dysfonctionnement valvulaire devrait être le premier diagnostic à évoquer.

Une surveillance post-opératoire étroite peut contribuer à diminuer la morbidité liée à l'acte chirurgicale. (216)

3- La chirurgie plastique et réparation des myelomeningoceles a large defect :

Avec l'avènement de nouvelles techniques en chirurgie plastique et la connaissance de plus en plus approfondie de la physiologie cutanée et sa vascularisation, la réparation des pertes cutanées larges d'étiologie accidentelle ou malformative est mieux maîtrisée, mais elle reste néanmoins très difficile chez les enfants surtout les n.nés dont la surface cutanée est très réduite. (22)

Dans la fermeture des MMC trop larges, au lieu de se prêter à un simple rapprochement des berges cutanées source d'une incidence élevée de lâchage de suture et de fuite de LCS, on peut avoir recours à plusieurs méthodes pour remplacer les pertes tissulaires à ce niveau avec utilisation de :

□- Lambeaux cutanés de rotation.

□- Larges lambeaux myocutanés ou cutanés bipédiculés de greffe de peau épaisse fenêtrée :

- Lambeaux myocutanés du grand dorsal : le lambeau de grand dorsal est certainement un des lambeaux les plus connus. Sa popularité ne se justifie pas uniquement pour des raisons historiques. Ce lambeau pionnier reste encore aujourd'hui un des piliers de la chirurgie reconstructrice.

Sa facilité de dissection, son rayon d'action, la surface importante qu'il peut recouvrir, la possibilité de combiner ce muscle avec une palette cutanée ou avec d'autres lambeaux vascularisés par le même pédicule en sont la raison. Les problèmes les plus difficiles se règlent souvent avec un lambeau de muscle grand dorsal. (208)

Le grand dorsal est un muscle plat, en éventail et dont les dimensions atteignent 20×40 cm chez l'adulte. Il est utilisé surtout pour les défauts larges de MMC de siège dorso-lombaire. (Fig. : 15- 16- 17A, B -18) (81, 109, 240)

- Lambeau cutané fenêtré de la base des fesses. (Fig. 19) (75)

- Plastie par double lambeau cutané en Z : cette technique a l'avantage d'être applicable pour une grande variété de taille et de forme de défaut cutané, d'être simple à dessiner et à pratiquer, de réduire la perte sanguine peropératoire. (in 235) Cette méthode était utilisée chez 4 de nos patients. (fig. 20)

- plastie par double lambeau cutané en Trèfle : cette méthode a l'avantage d'avoir une ligne de suture qui ne passe pas par la ligne médiane de réparation neurochirurgicale, le lambeau cutané recouvrant le défaut n'est pas sous tension diminuant ainsi le risque de lâchage de suture, de nécrose et de fuite de LCS et d'infection.

Le muscle grand dorsal est ainsi épargné surtout dans le cas où le patient peut avoir potentiellement une paraplégie avec besoin d'une chaise roulante. LAPID et coll. ont utilisé cette technique chez 5 patients porteurs de MMC de taille allant de 3,5 à 6 cm avec de bon résultat et sans complications. (149) (Fig. 21-22-23-24-25)

- Plastie par peau du sac hernié comme greffe pour le site donneur : cette méthode permet de recouvrir le site donneur après utilisations des lambeaux cutanés de transposition ou du muscle grand dorsal. (50) (fig. 26-27-28-29)

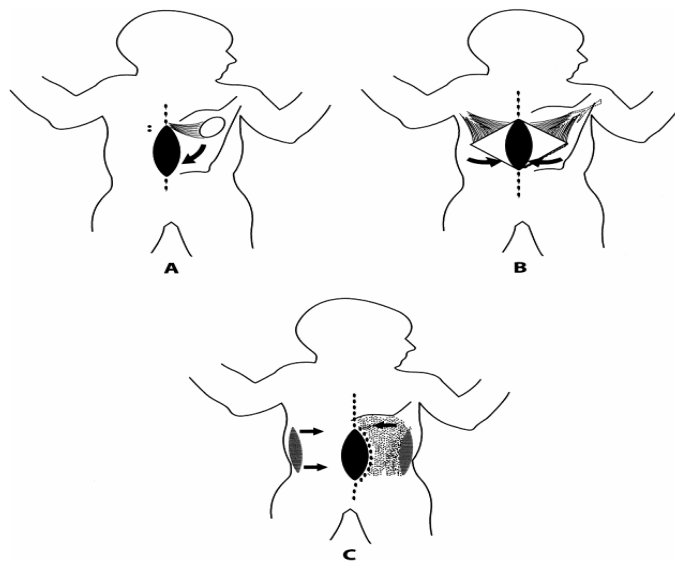


Fig 15 : schéma des différentes procédures ; (81)

A- Ilot myocutané proximal.

B- Lambeaux myocutanés bipédiculés bilatérales.

C- Ilot myocutané distal.

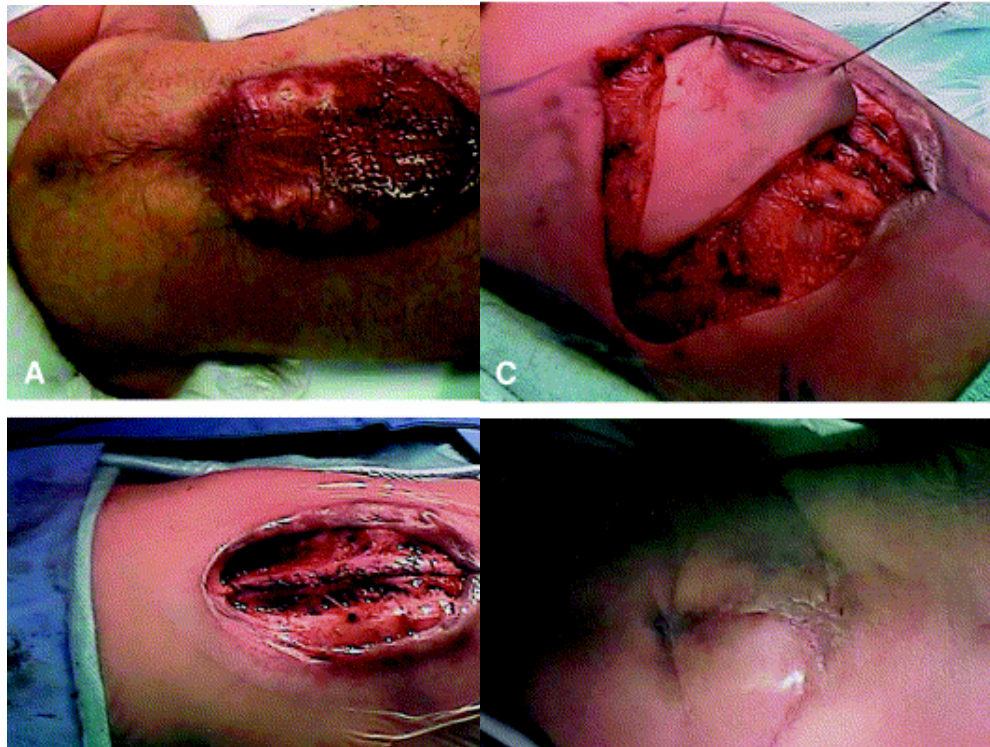


Fig. 16 : photo pré, per et postopératoire de la procédure d'utilisation du lambeau myocutané proximal. (81)

- A- MMC dorso-lombaire chez un n.né de sexe féminin âgée de 2 jours.
- B- Aspect peropératoire après fermeture de la plaque neurale et la dure mère.
- C- Mobilisation du lambeau myocutané proximal du grand dorsal.
- D- Résultat 2 mois après l'opération.



Fig. 17-A : photo pré et postopératoire de la procédure d'utilisation des lambeaux myocutanés bilatérales. A- MMC dorso-lombaire chez un n.né de sexe masculin âgé de 3 jours R- Résultat 2 ans après la chirurgie (81)



- 1- fibres du grand dorsal incluent dans la transposition des lambeaux.
- 2- défaut lombo-sacré.
- 3- lambeaux cutanés supéro-latéraux.

Fig. 17-B : schéma illustrant la méthode d'utilisation des ailerons bilatéraux du grand dorsal. (240)

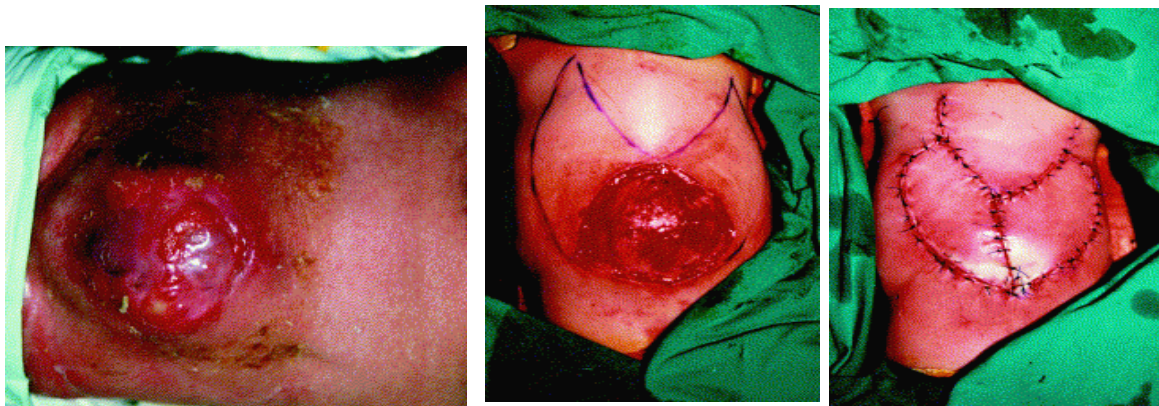


Fig. 17-B :

- 1- myéloméningocèle dorso-lombaire large.
- 2- aspect peropératoire, marquage des lambeaux myocutanés.
- 3- aspect à la fin de l'opération, fermeture en V-Y. (240)

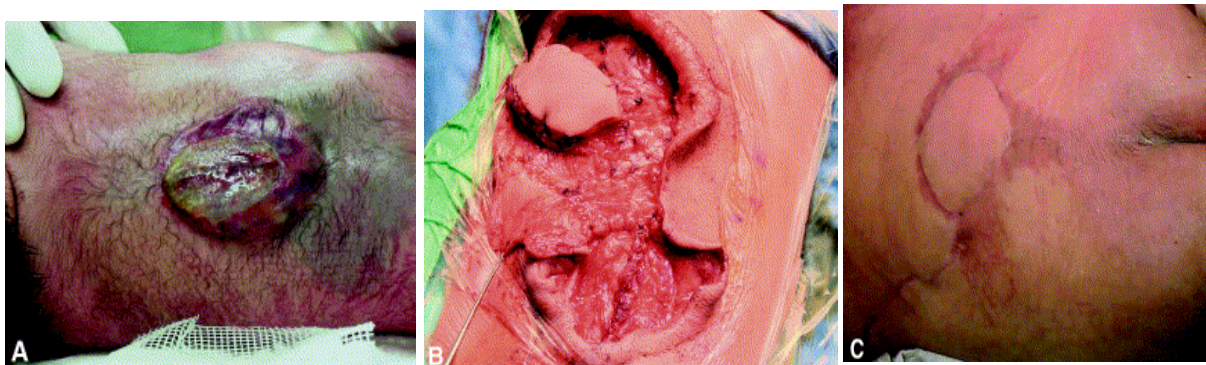


Fig. 18 : photo pré, per et postopératoire de la 3e procédure par utilisation du lambeau cutané distal. (81)

- A- N.né avec MMC large.
- B- Mobilisation du lambeau distal de la base du grand dorsal.

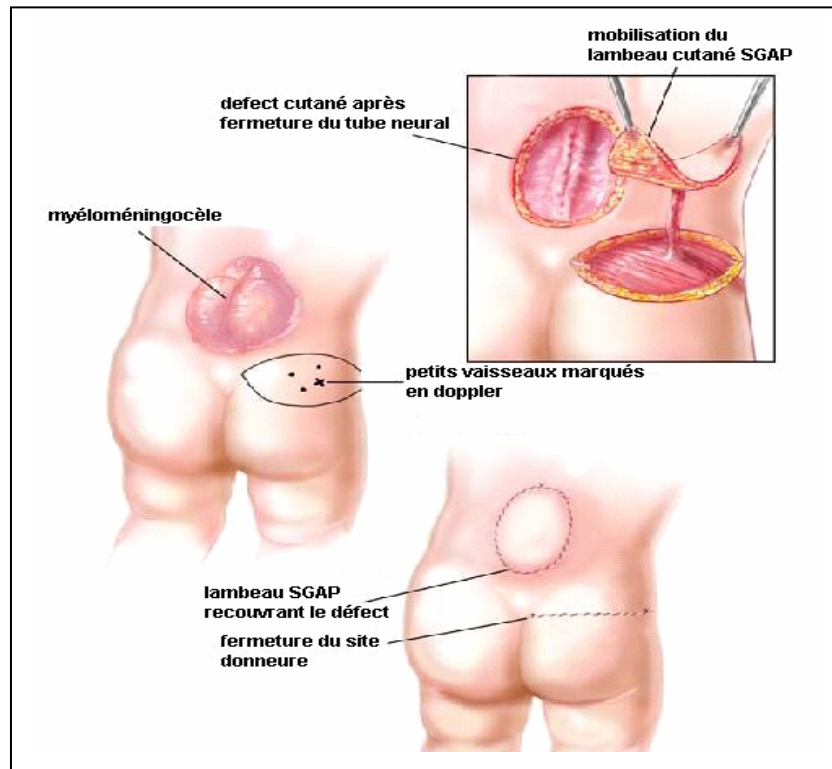


fig. 19 : schéma illustrant les différentes étapes de la technique de reconstruction par un lambeau cutané GAP. (75)

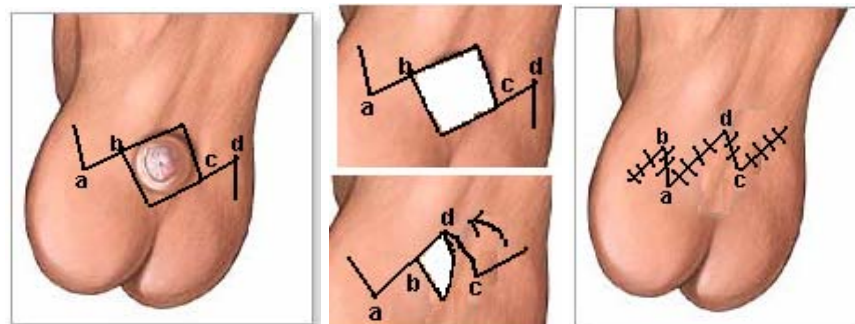


Fig. 20 : schéma illustrant l'incision de décharge en Z, les marges du défaut sont excisées sous forme d'un losange à angles adjacents de 60° et 120°. Deux lambeaux équilatéraux en Z de 60° sont préparés sur les côtés opposés du défaut. La transposition des 4 lambeaux de la plastie en Z permet la fermeture aussi bien du défaut que du site donneur.



Fig. 21 : à droite, marquage des lambeaux cutanés. Le premier lobe croise la ligne médiane et le deuxième est dans la partie haute du dos.



Fig. 22 : Elévation des lobes, à gauche. (149)



Fig. 23 : visualisation de l'extension de la dissection. (à droite)



Fig. 24 : aspect post-opératoire immédiat (à gauche)

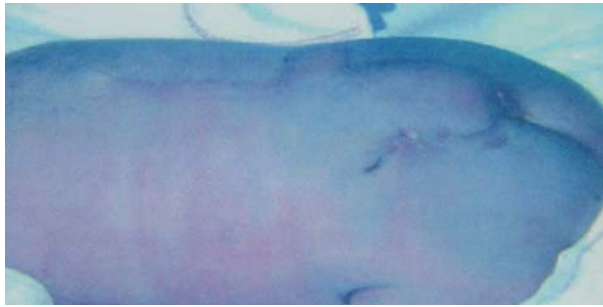


Fig. 25 : résultat 3 semaines après chirurgie. (149)

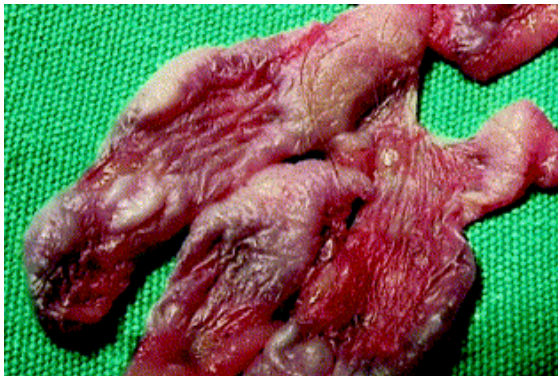


Fig. 26 : la membrane du sac hernié après incision chez un n.né de sexe masculin à J1 de vie avec une MMC dorso-lombaire.

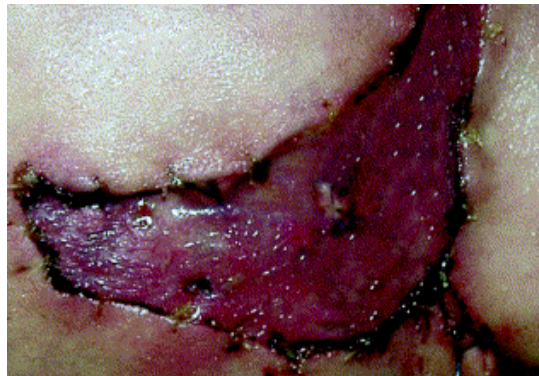


Fig. 27 : aspect à J7 en postopératoire du site donneur chez le même patient.



Fig. 28 : aspect postopératoire du lambeau cutané et du site donneur chez le même patient.

A : à J10 du postopératoire.

B : 18 mois après l'opération. (50)

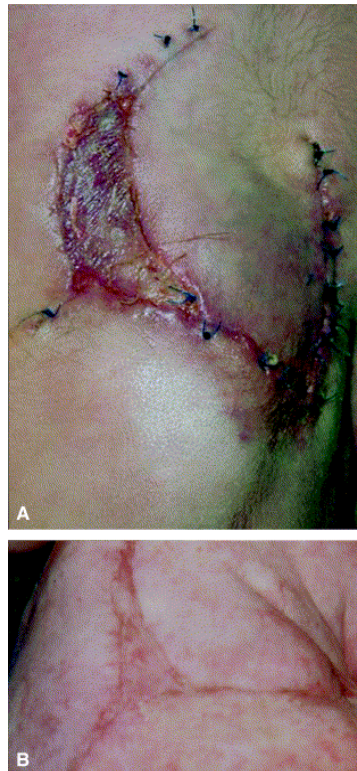


Fig. 29: aspect postopératoire de MMC dorso-lombaire chez un n.né de sexe masculin âgé de 30 jours traité par mobilisation du lambeau proximal du grand dorsal et couverture du site donneur par la membrane du sac.

A- à J10 du postop.

B- 12 mois après l'intervention chirurgicale. (50)

- Sac amniotique : il est constitué du chorion et de l'amnios. Ce sac, récupéré de façon aseptique après césarienne, permet de reconstruire le défaut cutané diminuant ainsi le risque de rejet ou de transmission virale puisque le sac amniotique faisait partie du bébé pendant la période embryologique donc c'est une autogreffe. (108) (fig. 30-31)

- L'utilisation de greffe synthétique : des feuilles en maille de téflon avec un film en polyéthylène (le patch chirurgical Gore-Tex) ou l'hydrogel hydroxyéthylméthacrylate sont utilisés pour la reconstruction du défaut cutané. (in 108)

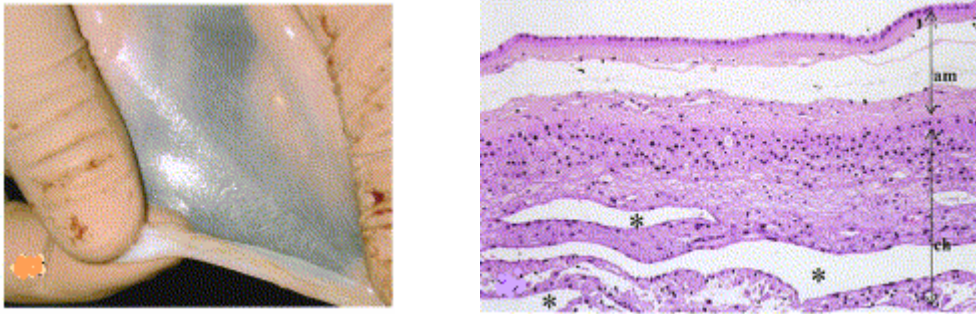


Fig. 30 : aspect microscopique à 38 SA du tissu amniotique constitué d'amnios (am) et de chorion (ch), à droite. Aspect macroscopique, à noter la qualité de transparence du tissu amniotique, à gauche

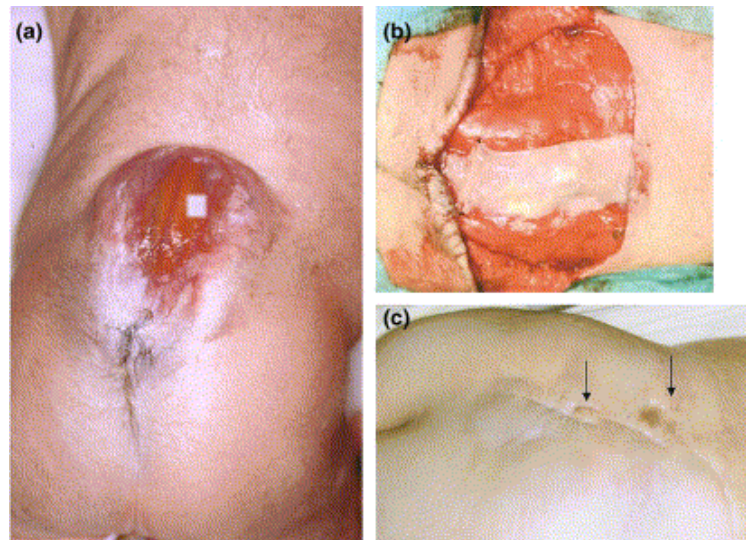


Fig. 31 : – (a) : MMC lombaire en préopératoire. (b) : aspect peropératoire, la greffe amniotique recouvrant le tissu nerveux après fermeture de la dure mère. (c) : 3 ans après chirurgie, les flèches indiquent les zones où le tissu amniotique étaient visible après fermeture du plan cutané. (108)

4-Traitement neurochirurgical des malformations associees :

4-1 – le traitemanent de l’hydrocephalie :

L’incidence de l’hydrocéphalie en myéloméningocèle est de 20% à la naissance et de 70% à 90% après, elle est souvent associée à la malformation Chiari II qui peut en constituer la cause. (16, 229)

L’hydrocéphalie doit être opérée le plus précocement possible dans la majorité des cas et simultanément à la réparation de la MMG (66).

En fait, une poussée d’HC après une cure de la malformation va compromettre l’étanchéité de la fermeture et les HC volumineuses sont de mauvais pronostic. (97)

Plusieurs auteurs ont opté pour le traitement de l’hydrocéphalie dans le même temps opératoire que la réparation de la MMG et ont affirmé que ceci réduit nettement la durée d’hospitalisation et la morbidité post opératoire. (45,68).

a- Techniques :

Le traitement consiste en une dérivation de l’excès du LCR des ventricules cérébraux ou des espaces sous arachnoïdiens médullaires vers une autre cavité de l’organisme (dérivation interne), ou à l’extérieur de celui-ci (drainage externe).

↳Dérivation interne :

1 / Intra crânienne à type de dérivation ventriculo-cisternale.

2/ Extra crânienne à type de dérivation Ventriculo-péritoneale

Ventriculo-pleurale (102)

Lombopéritonéale.

↳ Dérivation externe (si LCR non stérile)

Le traitement de l'hydrocéphalie du patient porteur d'une MMG et qui a fait depuis longtemps la preuve de son efficacité est la dérivation interne ventriculo péritonéale.

↳ La ventriculocisternostomie :

Depuis quelques années, les patients peuvent (sous certaines conditions) être traités par ventriculo-cisternostomie (VCS). Il s'agit d'une technique endoscopique, qui permet d'éviter la mise en place de la valve.

Il s'agit de créer un orifice entre le troisième ventricule et les espaces sous arachnoïdiens. C'est un traitement chirurgical qui a l'avantage de rétablir la circulation du LCR proche de la normale, sans avoir à interposer une prothèse.

Dans le cas des hydrocéphalies des MMG, les structures anatomiques sont parfois extrêmement modifiées, rendant le geste endoscopique plus risqué.

C'est essentiellement pour cette raison que ce type de procédure est moins fréquemment utilisé dans les hydrocéphalies des MMG.

A l'Hôpital neurologique P.-Wertheimer, Lyon ils ont traité 60 patients pour myéloméningocèle, depuis janvier 1994 à décembre 2005, quarante-neuf patients (83 %) ont développé une hydrocéphalie : 30 patients ont été traités en première intention par une ventriculocisternostomie du 3^e ventricule en condition endoscopique. Chez un seul malade, il n'a pas été possible de réaliser la stomie car l'anatomie était de compréhension difficile. Vingt patients ont été traités avec une valve péritonéale à pression variable : chez 9 patients, la valve a été associée à une stomie endoscopique dans le même temps opératoire. Chez 21 patients, l'hydrocéphalie a été donc traitée seulement avec une ventriculocisternostomie endoscopique. Le suivi varie entre 2 et 14 ans avec un suivi moyen de 8 ans pour toute la série. Dans le groupe

traité seulement avec ventriculostomie endoscopique, 8 patients ont donc nécessité une valve et chez tous une nouvelle stomie a été pratiquée, montrant que chez trois patients elle était non fonctionnelle. Quarante-neuf pour cent des patients sont donc porteurs d'une valve : 35 % seule, 14 % associé a une stomie endoscopique. Trente-trois pour cent des patients ont été traités avec une stomie endoscopique seulement et 18 % n'ont pas développé d'hydrocéphalie.

Cette expérience montre que la ventriculocisternostomie endoscopique est techniquement réalisable chez les patients avec myéloméningocèle. Avec cette technique, seulement 49 % des patient nécessitent une dérivation DVP, ce que signifie que 51 % des patients ne sont pas soumis aux problèmes de dysfonctionnement mécanique du traitement de l'hydrocéphalie

Cette technique simple et efficace est promise à un bel avenir, elle présente cependant certains risques.

Un des principaux facteurs limitant est l'âge de l'enfant, les structures anatomiques du nouveau-né et la taille du matériel étant souvent disproportionnées.

b- Indications de méthode :

C.LAPRAS et coll (81) ont réalisé des dérivations ventriculo péritonéales (D.V.P) depuis 1983 en cas d'HC chez un SB. Le choix de la D.V.P est basé sur le jeune âge des patients (81% dans le premier mois de la vie), et sur la possibilité d'insérer une grande longueur du tube dans le péritoine (15-20cm), cette possibilité donne les plus grandes chances de reculer la 1ere révision pour oblitération au cours de la croissance.

Dans notre série la D.V.P 3 cas ont été traités par VCS .

La DVP est systématiquement réalisée devant toutes les hydrocéphalies quelque soit leur degré et surtout depuis la réalisation large de la TDM cérébrale, pour éviter le risque de fistule du LCR, le lâchage des points de suture après cure de la malformation et les complications propres à l'hydrocéphalie.

c- Surveillance de la dérivation :

Elle cherche à prévenir ou à dépister l'apparition de complications des valves qui malgré leur efficacité certaine, il s'agit, d'une prothèse, qui peut poser certains problèmes tout au long de la vie du patient :

– L'infection qui peut être immédiate après la mise en place du matériel ou tardive. Le traitement comprend bien souvent et malheureusement, l'ablation du système de drainage avec une couverture antibiotique (16).

- Le blocage du système de drainage
- Vieillissement du matériel
- Cathéter distal devenu trop court
- Nécrose cutanée en regard de la valve
- Hyperdrainage à l'origine de décollement sous duraux
- Problèmes abdominaux par trouble de la résorption du liquide (ascite, pseudo kyste)

Les complications infectieuses ne sont pas significativement différentes selon le type de dérivation ou la simultanéité de réparation de la MMG (66).

Dans la série de C.LAPRAS et coll, 22 surinfections ont été observées pour 181 interventions, 13 étaient le fait de dérivation ventriculo-atriale, et 9 de D.V.P.

Il s'agissait cliniquement, toujours de méningite ou de septicémie et le germe le plus souvent trouvé était le staphylococcus epidermidis.

Dans notre série, cinq cas de dysfonctionnement du shunt ont été notés 2 mois après l'intervention avec bonne évolution après révision chirurgicale du shunt.

Quatre cas de méningite s'est déclaré également à J4 traité par antibiothérapie.

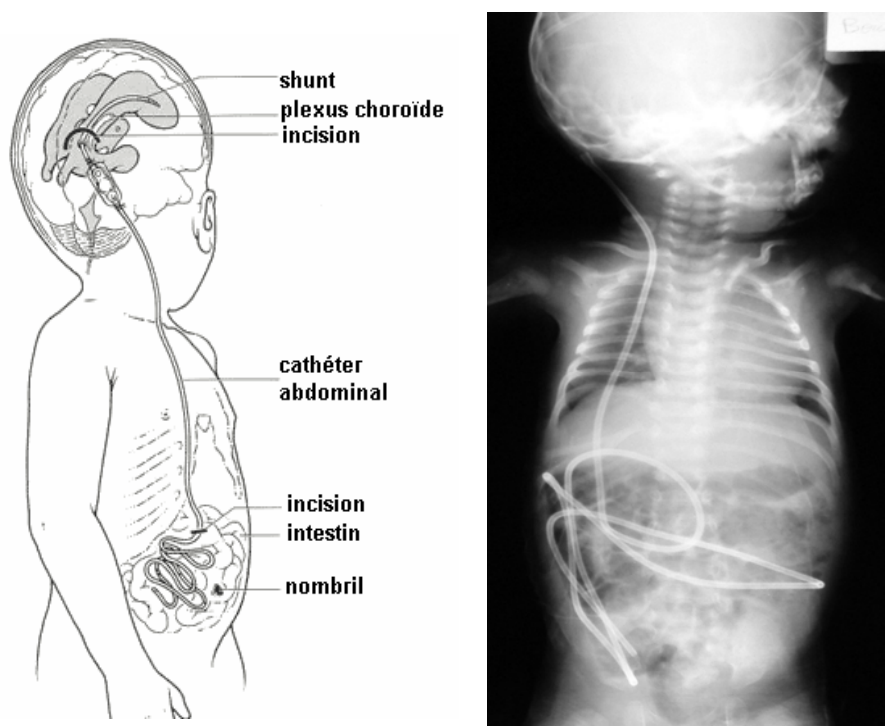


Fig. 32 : schéma et Rx thoraco-abdominale d'une dérivation ventriculo-péritonéale chez un enfant porteur de MMC avec hydrocéphalie.



Fig. 33 : Schéma des différents techniques de dérivations, en rouge : la dérivation ventriculo-atriale, en vert : DVP et en bleu : la dérivation ventriculo-pleurale (rarement utilisée).

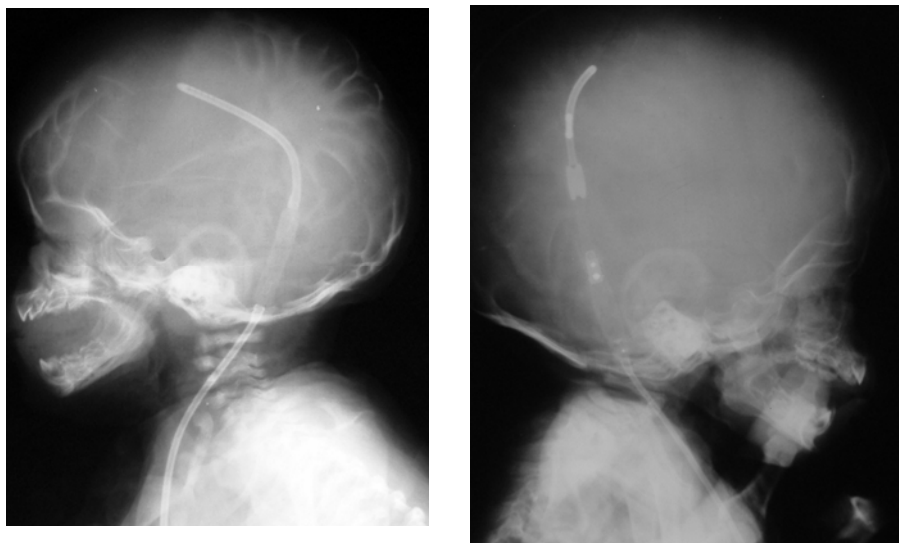


Fig. 34 : Rx du crâne montrant les différents types de valve de dérivation utilisés au service de neurochirurgie chez des enfants porteurs de MMC.

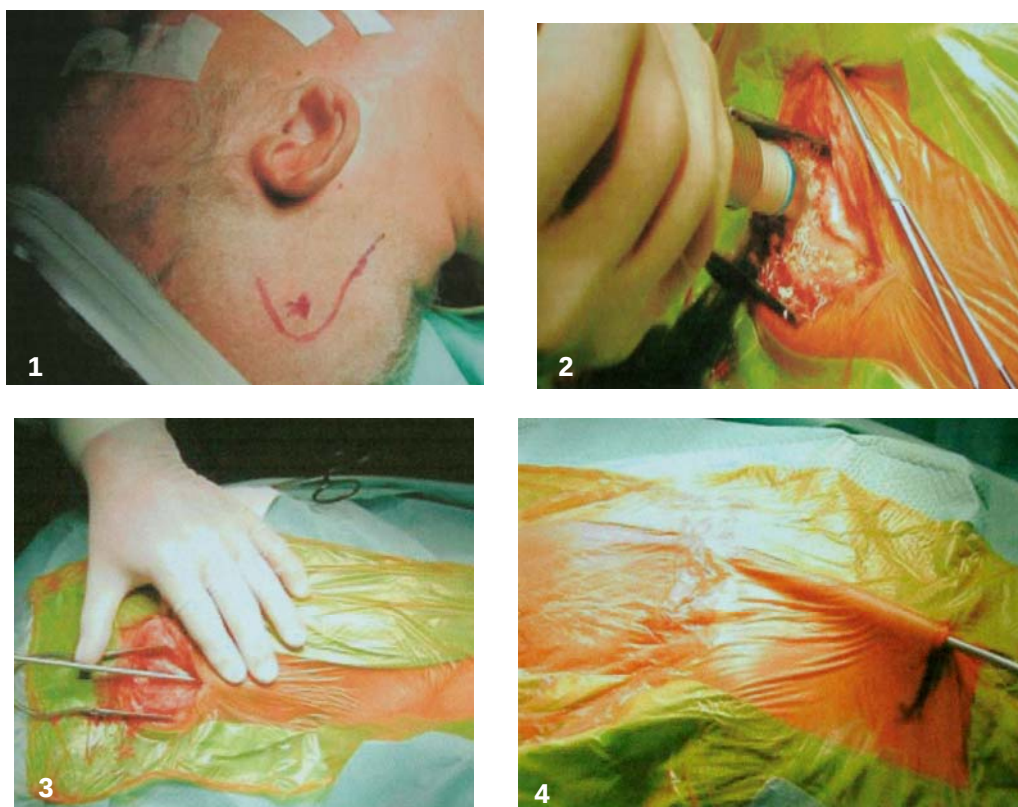


Fig. 35 : procédure chirurgicale de dérivation ventriculo-péritonéale.

1- tracé de l'incision rétro-auriculaire droite.

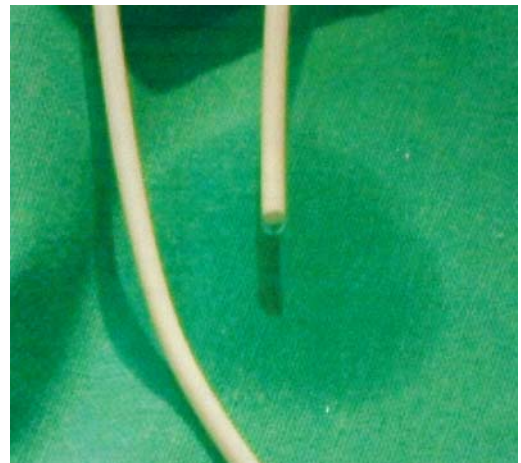
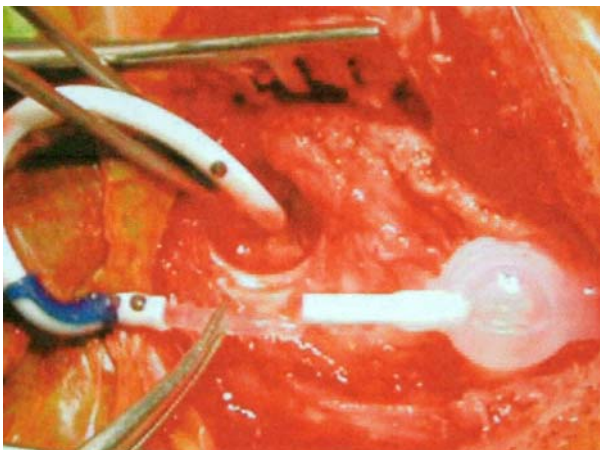
2- trou de trépan.

- 3, 4– tunnellisation sous-cutané du drain, au moyen du tunnélisateur, de l'incision cutanée céphalique jusqu'à l'incision abdominale.



Fig. 35 (A) : procédure chirurgicale de dérivation ventriculo-péritonéale.

- 5– ponction de la corne occipitale droite : après ouverture de la dure mère au bistouri fin, coagulation punctiforme du cortex à la pince bipolaire.



7

8

Fig. 35(B) : procédure chirurgicale de dérivation ventriculo-péritonéale.

- 7– raccordement du drain ventriculaire à la valve de DVP.
- 8– vérification de son bon fonctionnement au niveau de l'extrémité distale abdominale du drain.

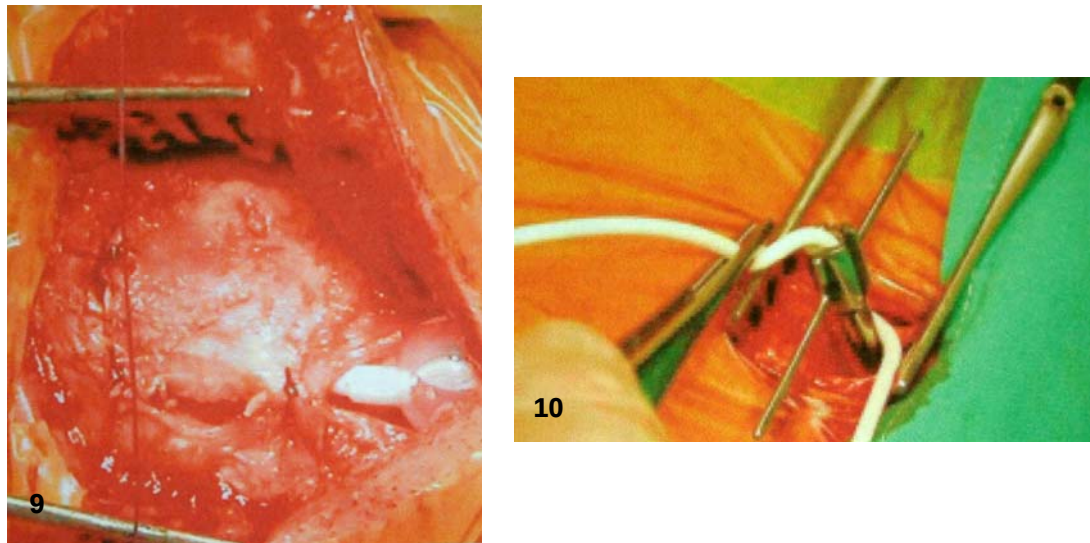


Fig. 35(C) : procédure chirurgicale de dérivation ventriculo-péritonéale. (71)

9- suture de l'épocrâne.

10- mise en place de l'extrémité distale du drain dans la grande cavité péritonéale au



Fig. 36 : coupe IRM chez une patiente de 2 mois avec MMC et hydrocéphalie. A droite, une coupe transversale en T1 objectivant une dilatation importante des ventricules avec œdème périventriculaire (corne frontale). Au centre, coupe sagittale en T1 chez la même patiente montrant une dilatation triventriculaire importante avec V4 de taille normale, signe évocateur d'une sténose de l'aqueduc. A gauche, coupe IRM sagittale en contraste après ventriculostomie endoscopique. Un signal large est observé au niveau de la région périponétique témoignant d'un bon fonctionnement de la ventriculostomie.

CHIRURGIE FŒTALE ET TRAITEMENT DE L'HYDROCEPHALIE :

La dérivation fœtale a été développée avant 1980 dans l'espoir d'améliorer le devenir de ces n.nés.

BIRNHOLZ et FRIGOLETTO sont les premiers neurochirurgiens à traiter l'hydrocéphalie chez un fœtus humain en 1981 par des ponctions céphaliques répétées.

L'avènement de nouvelles techniques radiologiques pour le diagnostic anténatal a beaucoup aidé dans l'expansion de cette technique en parallèle avec les autres chirurgies fœtales. (260)

Cette méthode est utilisée chez des fœtus qui présentent une hydrocéphalie active et dont l'âge gestationnel (< à 28 SA) ne permet pas une délivrance précoce et une dérivation néonatale. (301) (fig. 37)

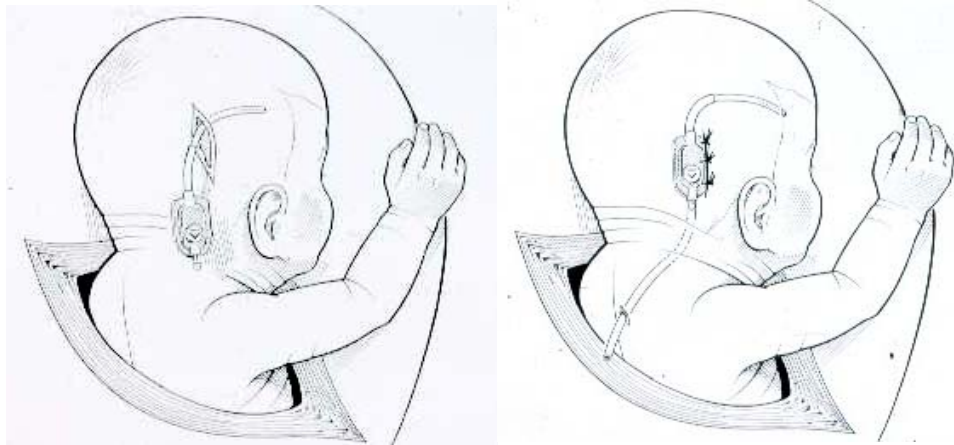


Fig. 37 : schéma illustrant la procédure de la chirurgie fœtale pour traitement de l'hydrocéphalie.

(301)

A droite, après ouverture de l'utérus et exposition de la tête fœtale, le cathéter est inséré à partir d'une petite incision faite près de l'oreille et la valve est placée sous la peau.

A gauche, le cathéter distal est descendu jusqu'à l'espace entre l'épaule et l'omoplate.

4-2 Le traitement de la malformation de chiari II :

L'indication chirurgicale de la malformation de Chiari dépend de son caractère symptomatique ou non. GRIEBEL et coll. ont proposé quatre paramètres pour poser l'indication :

- un stridor continu et générateur de troubles respiratoires ;
- une pneumonie de déglutition récurrente ;
- une apnée ou une bradycardie ;
- une cyanose génératrice d'une perte de conscience et dont la résolution nécessite le recours à une réanimation.

Dans la plupart des cas, la décompensation de l'hydrocéphalie va être responsable des premiers symptômes.

Il importe de s'assurer, avant tout geste sur la fosse postérieure, de l'absence d'une hydrocéphalie dont la dérivation pourrait améliorer la symptomatologie. Parfois, le traitement est purement ORL, symptomatique, se résumant en une simple trachéotomie ou une plastie des cordes vocales (ariténoïdo-pexie).

Le traitement radical consiste en une décompression cervico-occipitale qui consiste à ouvrir la fosse postérieure et l'arc postérieur de C1. Cette décompression osseuse sera complétée d'une ouverture large de la dure mère et d'une plastie durale. (fig. 38)

Une laminectomie cervicale plus étendue serait parfois nécessaire mais elle devra préserver les facettes articulaires. Cette laminectomie s'étendra jusqu'à visualiser une moelle normale.

Le pronostic vital des formes symptomatiques est sombre puisque 33% des patients décèdent dans les 12 premières semaines de vie. Quant au pronostic fonctionnel des survivants, il va dépendre des lésions cérébrales associées telles qu'une microgyrie ou une agénésie du corps calleux. (94)



Fig. 38 : aspect en postopératoire de la fosse cérébrale en TDM tridimensionnelle chez un patient avec malformation de CII montrant un grand foramen magnum par laminectomie de l'Atlas (flèche).

4-3 Le traitement chirurgical de la diastématomyélie :

Son but est de supprimer toutes les contraintes subies par la moelle, en réséquant l'éperon osseux et l'étui dural qui l'accompagne, en disséquant et sectionnant toutes les adhérences arachnoïdo-vasculaires amarrant les hémimoelles à la dure mère, en traitant un syndrome de traction du cône s'il est associé et en fermant la dure mère pour éviter toute adhérence ultérieure (8, 51). Lorsque la diastématomyélie est découverte par les investigations radiologiques faites pour de simples anomalies cutanées. JAMES et LASSMAN (in 51) ont proposé d'intervenir à titre préventif, vu le risque de complications neurologiques comme l'a constaté

GUTHKELCH (in 51) chez 5 de ces 6 patients non opérés.

- Evolution et pronostic :

JAMES et LASSMAN (in 51), sur 40 malades opérés, ont rapporté 25 cas non modifiés par la chirurgie, 6 nettement améliorés, 2 aggravés, les 7 autres étant et restant asymptomatiques. Une amélioration nette des troubles sphinctériens a été rapportée par GUTHKELCH (in 51).

PHILIPPE R. et KENNEDY M.B. (in 8), sur les 59 cas opérés de leur série ont noté une bonne évolution avec récupération et amélioration neurologique dans 44 cas, aucune amélioration dans 9 cas, évolution médiocre dans 2 cas, décès dû à d'autres causes dans un cas et aucun renseignement dans 3 cas.

4-4 Le traitement chirurgical du syndrome de moelle attachée et lipomes lombo-sacrés.

Elle permet de prévenir l'aggravation neurologique (1).

L'évaluation préopératoire des sites de fixation basée sur les données de l'I.R.M. est très importante pour la stratégie chirurgicale (96).

Le traitement consiste en une résection suffisante pour détacher la moelle des plans superficiels et pouvoir la refouler à l'aise dans le canal rachidien (54).

La libération des adhésions au niveau de la lame la plus basse par laminectomie apparaît essentielle pour l'amélioration (96).

H. SAKAMOTO et coll (90) ont utilisé une nouvelle technique chez 4 patients parmi 6 pour prévenir l'adhésion à la dure-mère ; elle consiste après libération complète de la moelle épinière, de retenir la moelle lombo-sacrée au centre du sac dural par de fines sutures de rappel entre la pie-mère du cône médullaire et la dure-mère ventrale.

En plus, la dure-mère dorsale est suspendue à l'arc postérieur reconstruit par des greffons osseux au niveau d'un ou de 2 étages vertébraux bifides (schéma A).

Un suivi post opératoire durant 1 à 3 ans n'a pas montré de détérioration neurologique supplémentaire et l'I.R.M. a montré un espace rempli de L.C.R tout autour de la moelle lombo-sacrée.

Ce bain de L.C.R prévient l'adhésion dure-mérienne (90).

Quant au lipome, l'indication d'un geste chirurgical est fondée sur le préjudice esthétique, sur le risque de traumatisme médullaire transmis par l'intermédiaire du lipome, sur la présence éventuelle d'une cavité hydromyélique assez fréquemment associée, et sur le risque de développement d'une myélopathie lente par fixation médullaire avec apparition de troubles sphinctériens plutôt qu'à l'exérèse de la masse, ce geste chirurgical vise à la réduction de son volume et à la restauration de la mobilité médullaire (84).

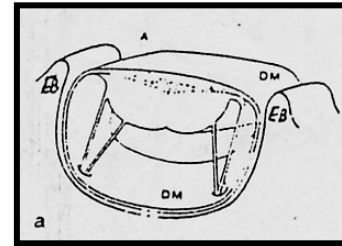
Ces auteurs proposent cette technique pour les patients opérés pour lipo MMG avec un haut risque de moelle attachée (90)

- **Evolution** : Non traitée, les complications ultérieures d'une moelle attachée asymptomatique découverte chez l'enfant, peuvent se voir dans 80% des cas (CHAPMANN (in 54)).

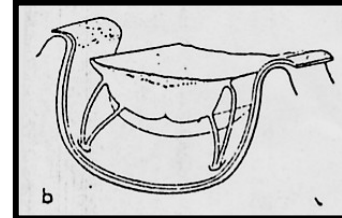
Après chirurgie de la moelle attachée, les troubles de la marche s'améliorent plus que les troubles de la fonction vésicale. (3)

Pour C. LAPRAS (54) une moelle attachée a pratiquement peu de chance, de rester asymptomatique toute une vie si elle n'est pas opérée; en fait, parmi 27 patients qui présentaient des signes acquis, 18 ont été améliorés, sur 37 enfants ou nourrissons opérés sans signes neurologiques 34 n'ont aucune séquelle, sur 22 malades qui présentaient des signes congénitaux 3 sont améliorés et 5 ont régresser une complication récente surajoutée.

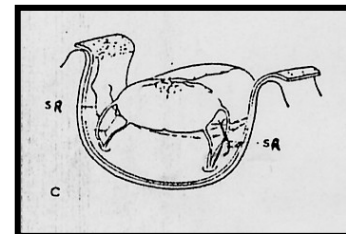
A- Adhésion (A) entre la face dorsale du cône médullaire et la dure-mère (D.M) dorsale à l'étage: bifide (E.B).



B- La dure-mère est ouverte et la ; moelle est libérée de son adhésion durale



C- Transposition de la moelle épinière et reconstruction du cône médullaire par rapprochement pie-mérien puis des sutures de rétention 1 (S.R.) sont appliquées entre le feuillet pie-mérien de la surface ventrolatérale du cône médullaire et la dure-mère ventrale, maintenant la moelle épinière

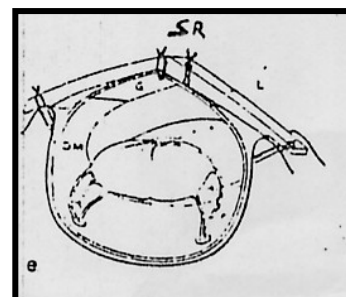


D- Demodelage du greffon (G) osseux (côtes).



E- Laminoplastie et suspension de la dure-mère, le greffon osseux remodelé est fixé aux vestiges de la lame bifide.

La dure-mère greffée est suspendue à la nouvelle lame.



En conclusion, le syndrome de moelle attachée n'est pas rare après cure d'une MMG, c'est dire la nécessité d'une surveillance à long terme à la fois neurologique et radiologique de ces patients.

VIII– EVOLUTION ET PRONOSTIC :

La prise en charge médicosociale des enfants porteurs de myéloméningocèle dépend directement de la culture et des traditions d'un peuple. En effet, cette prise en charge peut impliquer des décisions qui transgressent la déontologie et la loi en vigueur. Ces problèmes débutent tôt, dès la période fœtale et se poursuivent durant toute la vie du patient.

A côté de l'handicap moteur, le pronostic intellectuel et la scolarité sont la 2^e préoccupation de la prise en charge des enfants porteurs de MMC, sachant qu'ils conditionnent une partie de l'autonomie de la vie quotidienne, et l'intégration socio-professionnelle à l'âge adulte.

Dans notre étude, l'évolution n'a pu être observée qu'à court terme et la mortalité était de 5,5%.

1 – La période anténatale :

Grâce à des mesures préventives de plus en plus suivies, le diagnostic anténatal des myéloméningocèles est devenu possible dans 98% des cas. La question qui se pose alors est celle de la poursuite ou non de la grossesse. Cette décision doit être prise rapidement. Elle

nécessite une information claire, complète et objective des parents. Ces informations fournies par un médecin qualifié doivent faire une prospective sur le niveau intellectuel et les capacités fonctionnelles probables du nouveau-né. L'impact psychologique reste limité aux parents et à la commission médicale sans aucune participation du fœtus. Devant la complexité de ce problème, une place importante doit être accordée au conseil génétique, surtout quand il s'agit de mères ayant déjà eu des enfants porteurs de MMC. (94, 120)

2- En postnatale :

En cette période les altérations psychosociales restent limitées aux parents. Selon que la malformation soit connue ou non en prénatal, son retentissement sur la vie des parents sera différent. Ainsi, dans le premier cas, les parents sont déjà préparés et leur attitude en face du problème est déjà décidée. Par contre, dans le

deuxième cas, la naissance d'un enfant malformé va être considérée comme une catastrophe. Les parents vont se trouver dans une inquiétude qui peut aller jusqu'à un sentiment de culpabilité ou de rejet, que seul un médecin qualifié peut alléger en leur apportant son soutien moral et en leur expliquant la réalité du problème. Ayant pris conscience de la gravité de la maladie, les parents avec l'aide du médecin vont être capable de choisir l'attitude thérapeutique. Celle-ci peut être la simple abstention, ou une attitude plus active exigeant une collaboration multidisciplinaire dès la période néonatale. Si le choix se porte sur l'abstention, l'enfant pourra être placé dans une institution spéciale qui lui assurera le nursing nécessaire. (94)

3- L'âge préscolaire et l'adolescence :

A ce stade, l'enfant commence à prendre conscience de son handicap. L'incontinence urinaire et des matières est le plus souvent à l'origine de problèmes relationnels. Elle va être responsable d'un sentiment d'anxiété, d'insécurité et d'isolement. Certains enfants hydrocéphales également présentent une verbalisation excessive, c'est le « cocktail party syndrome » qui donne une impression faussée d'une bonne intégration sociale.

En fait, cette intégration est encore difficile vu l'insuffisance de moyens pour l'infirmes moteur (rampe d'accès, escaliers aménagés, WC et salle de bains spéciaux, véhicules de transport...).

Le problème affectif est, lui, difficile à résoudre. En effet, à l'adolescence le patient a besoin d'affirmer sa sexualité.

C'est à la famille et au médecin que revient le soutien moral du patient. La personnalité de l'enfant avec MMC va dépendre des expériences qu'il aura vécues. Dans ce cadre, la relation triangulaire enfant/parent/médecin joue un rôle déterminant qu'il faut bien privilégier, le désir d'assurer une vie meilleure à leurs enfants constitue un vrai moteur pour la famille dans la prise en charge surtout à long terme. (94, 101, 139)

3-1 - Pronostic moteur :

Les capacités motrices sont influencées par le niveau de la lésion nerveuse surtout le niveau sensitif, considéré par certains auteurs comme le meilleur moyen de prédiction du devenir ambulateur du patient ainsi que l'hydrocéphalie, l'anatomie pelvienne, les déformations des extrémités, le syndrome de la moelle attachée, les déformations rachidiennes et la

syringomyélie. Les muscles fléchisseurs de la hanche, les adducteurs et les quadriceps fonctionnels sont nécessaires pour l'ambulation. Quelques enfants sont capables de déambuler, d'autres ont besoin de chaise roulante. Tout au moins, certains enfants avec MMC, surtout de localisation lombaire, perdront leur capacité motrice en grandissant. En général, les enfants avec MMC de siège sacré peuvent marcher, mais avec le siège dorsal, la marche n'est pas possible dans la plus part des cas. (19)

HUNT et coll. ont mené une étude prospective concernant 117 patients et portant sur une durée de 35 ans (de 1963 et 1971 au 2003). Une mortalité de 54% (soit 63 malades) a été notée surtout chez les patients les plus affectés, 16 parmi les 54 survivants peuvent marcher 50 m ou plus avec ou sans aide. La mortalité et les incapacités sont rapportées selon le déficit neurologique. (Fig. 1) (118, 119)

3-2-Pronostic intellectuel :

Les capacités cognitives sont, tout à part, influencées par l'hydrocéphalie, les infections du système nerveux central et le degré d'altération physique. Dans la plupart des séries, 60-70% des enfants avec MMC ont un QI ≥ 80 .

Dans la série de McLONE, les enfants ayant présenté une infection du SNC comme la ventriculite ou une infection suite à la dérivation, ont un QI très bas (< 73) par rapport aux autres ne présentant pas ces complications. Les patients porteurs de MMC sans hydrocéphalie ont un QI de 120 ; les autres avec hydrocéphalie présentent un QI de 95.

Les enfants avec une altération physique modérée, dans la plupart des études, ont un pronostic intellectuel meilleure que les enfants avec un niveau sensitifs haut situé ou une paraplégie. (19)

De même dans l'étude de HUNT, parmi les 39 cas présentant un

QI ≥ 80 , 16 patients ont un déficit sensoriel au dessous de L3. (Fig.1) (118, 119)

Moyens d'éducation ou de stimulation pour minimiser ces difficultés :

- Réduire au minimum les hospitalisations, les interventions chirurgicales.
 - Favoriser dès le jeune âge une autonomie de mobilité permettant à l'enfant de découvrir son environnement de multiplier les expériences sensori motrices.
 - Prescrire à certains enfants une rééducation particulière (psychomotricité, orthophonie, psychothérapie) en cas de besoin spécifique. Lui faciliter la prise de conscience et l'acceptation de son handicap.
 - Socialiser précocement l'enfant à l'école maternelle, favoriser les activités de groupe de type récréatif (camps) ou sportif, les sports remplaçant la kinésithérapie à l'adolescence.
 - Scolariser l'enfant en milieu ordinaire: JAN La RD et coll (62), ont étudié les implications du placement en classe ordinaire, spéciale et combinée pour 31 SB adolescents, les adolescents dans les classes ordinaires obtenaient les scores d'aptitudes sociales et de réussites scolaires les plus normaux, ceux des classes spéciales les scores les plus bas et ceux, des classes combinées des scores intermédiaires. Paradoxalement, c'est dans les classes combinées que la solitude était le moins ressentie. Ils ont suggéré que le placement associé à une expérience subjective de solitude est plus grand pour les placements en classe ordinaire qu'en classe combinée, même pour des étudiants avec de bonnes aptitudes sociales.
- Pour BERARD (9), une école spécialisée sera préférée lorsque les acquisitions scolaires nécessitent un rythme ralenti, et un apprentissage personnalisé dans une classe à faible effectif.
- Donner aux parents des conseils éducatifs pour éviter la surprotection et la dépendance; certains parents ayant tendance à "faire à la place" de l'enfant, alors que ce dernier, a des possibilités d'autonomie dans la vie quotidienne concernant
- l'alimentation, l'habillement, la toilette, les transferts, les sondages ... qu'il faut exploiter dès le plus jeune âge.

3-3. Le contrôle sphinctérien :

Seul 10-15% des enfants avec MMC ont une continence urinaire satisfaisante. Malgré le développement de différentes méthodes tels le cathétérisme et la manœuvre de Crédé, ces enfants présentent un taux très élevé d'infections, de RVU, d'insuffisance rénale et d'hydronéphrose.

La cathérisation intermittente propre (CIP) a marqué un point de détour dans la prise en charge des troubles sphinctériens chez ces enfants. La CIP permet à plus de 75% de ces enfants d'être continents avec une diminution du taux d'infections urinaires.

Le contrôle diététique, la médication, la stimulation du réflexe anal manuellement et l'appendicostomie antégrade permettent à la plupart des enfants porteurs de MMC d'arriver à une continence anale. (19)

Mes ces problèmes de contrôle sphinctérien peuvent constituer un obstacle à une vie sexuelle satisfaisante pour ces patients surtout à l'adolescence. (276)

3-4- Education sphinctérienne :

C'est un élément essentiel de l'autonomie. Dès l'âge de 5 ans chez le garçon, 7-8 ans chez la fille, les autos sondages sont envisagées (9).

Précocement, à partir de 18 mois, l'enfant sera installé sur le pot, plus tard, on veillera à une installation confortable et sécurisante sur les W.C. Les efforts de poussées abdominales seront demandés sur vessie vide (après sondage). La mauvaise sensibilité du rectum et du canal anal ne permet pas un rétro contrôle des efforts de poussée. Il faut donc apprendre à l'enfant à contracter ses abdominaux tout en relâchant ses fessiers et son sphincter externe.

Le but de l'éducation sphinctérienne est de vider le rectum le matin pour être propre le

reste de la journée; les anus béants ne retenant pas les selles et un rectum pouvant se vider par trop-plein, même sur anus tonique (9).

3-5- Problèmes sexuels :

Les informations concernant la fonction sexuelle et les possibilités de reproduction chez les enfants porteurs de MMC manquent aux objectifs des différentes études faites dans cette population.

La sévérité de l'handicap mental, les incapacités physiques, le manque d'éducation et la protection excessive des parents contribue à un retard de prise de conscience de ce problème ainsi que les difficultés que rencontrent les médecins et le personnel soignant à arriver à une approche satisfaisante d'un handicapé physique et sa famille. Ce retard, vis-à-vis ce problème, conduit invariablement à un traumatisme s'il n'est pas abordé dans l'enfance. Une éducation psychosexuelle des adolescents porteurs de MMC et de leurs familles est un vrai défi. Cela peut éviter l'isolement de ces patients handicapés.

Les femmes avec MMC sont habituellement fertiles mais les complications liées à la grossesse sont très importantes comme le risque des infections urinaires, la détérioration de la fonction vésicale pendant la grossesse, l'avortement spontané, l'accouchement prématuré et vu la présence des déformations du bassin, une dystocie du travail est souvent notée chez ces patientes.

Plus de 20% des hommes porteurs de MMC avec une fonction vésicale normale arrivent à avoir une éjaculation normale, mais la question de la fertilité reste difficile à résoudre. Les problèmes d'érections et d'éjaculations sont très fréquents dans cette population. (133).

3-6 -La scolarité :

STEINBOK, en 1992, note que 60% des enfants avec un défaut du tube neural arrivent à suivre le cursus scolaire normal et que 40% sont pris en charge par des institutions spécialisées dans l'éducation des handicapés. (in 133)

4- La vie adulte :

La plupart des problèmes psychologiques se sont posés. Le plus préoccupant reste alors l'acquisition d'un maximum d'autonomie. Celle-ci va dépendre étroitement des capacités motrices du sujet et de l'appareillage disponible. Les troubles sexuels peuvent devenir un problème majeur pour certains malades, bien que la plupart d'entre eux puissent mener une vie sexuelle active et que la grossesse chez une femme porteuse de myéloméningocèle soit une possibilité réelle. Cependant, du fait du risque accru d'anomalies de fermeture du tube neural dans la descendance, un conseil génétique paraît indispensable. (94, 101, 19).

SINGHAL et coll. dans une étude sur 140 patients porteurs de MMC, 56 ont décédé dont 51% à l'âge de 20-30 ans. La première cause de mortalité dans cette population est l'insuffisance rénale et 63% de ces malades ont une hydrocéphalie. (250) même constatation pour McDONNELL et coll. dans leur étude sur 280 patients porteurs de SB avec hydrocéphalie, 83,3% de ces patients décédés sont dépendant à une chaise roulante et seul 16,7% sont ambulant. (190)

DILLON et coll. observent que le taux de mortalité est très élevé chez les patients dérivés ; dans une série de 904 malades dont 113 ont décédé,

la probabilité de survie dans cette population est de 1 à l'âge de 16 ans et diminue à 0,75 à l'âge de 36 ans chez les patients avec dérivation et à 0,96 chez les patients non dérivés. (72)

HUNT et coll. trouvent parmi les 54 survivants 22 qui vivent indépendants dans la communauté et seul 7 patients ont besoin de chaise roulante pour se déplacer. (118)

Un enfant avec SB coûte 294.000.00\$ (~30.000.00DH) en soins médicaux et autres pendant sa vie. (28)

KINSMAN et coll. contestent le model classique utilisé dans la prise en charge des enfants porteurs de MMC basé sur un service multidisciplinaire (tableau 1). Ils trouvent que ce model ne permet pas d'atteindre tous les buts fixés pour améliorer et optimiser le bien être de ces enfants.

Tableau n°1 : model d'un service multidisciplinaire standard

services médicaux et chirurgicaux dans la prise en charge des MMC.
neurochirurgie
pédiatrie générale/médecine interne/neurologie
urologie
orthopédie
nursing: soins vésicaux, recto-anales, de la peau.
chirurgie générale
ophtalmologie
service de réhabilitation et de rééducation
service de développement
nutritionniste
psychiatrie
thérapie orophonique
model d'un service multidisciplinaire, ce n'est pas une liste exhaustive.

IX– PREVENTION :

1 – Prévention :

De toutes les mesures préventives celle qui apparaît réalisable avec un minimum de moyens et culturellement acceptable est la prise en période péri-conceptionnelle d'acide folique ; dans d'autres pays des mesures diététiques d'enrichissement de l'alimentation par l'acide folique sont associées. (114, 74)

La prise d'acide folique (vit B9) en période périconceptionnelle a permis de baisser selon les études la prévalence des défauts du tube neural de 50% à 70% dans plusieurs pays. La grande difficulté dans les pays en voie de développement est l'absence de planning familial. (202, 191, 4, 144)

Cette prise modifie le déterminisme génétique de la méthylentetrahydrofolate réductase érythrocytaire et augmente le taux de folate dans le globule rouge diminuant ainsi le risque de survenue des défauts du tube neural. (28, 29, 191, 114, 256) (fig. 1)

En Irlande, selon une étude de Mc DONNELL et coll. (188) la prévalence des défauts de fermeture de tube neural est passée de 4,69‰ naissances à 1,16‰ entre 1980 et 1994. Ces auteurs attribuent ces résultats à la prise d'acide folique en période périconceptionnelle, dans le cadre d'une stratégie nationale et a permis de baisser de façon significative la prévalence des malformations du tube neural. (137)

The American Academy of Pediatrics reconnue par l'US Public Health Service (USPHS) recommande la prise de 400 µg (0,4 mg/j) d'acide folique par jour en période

périconceptionnelle et pendant le 1^{er} trimestre pour les femmes sans ATCD ou histoire familiale de défaut de fermeture du tube neural. (12)

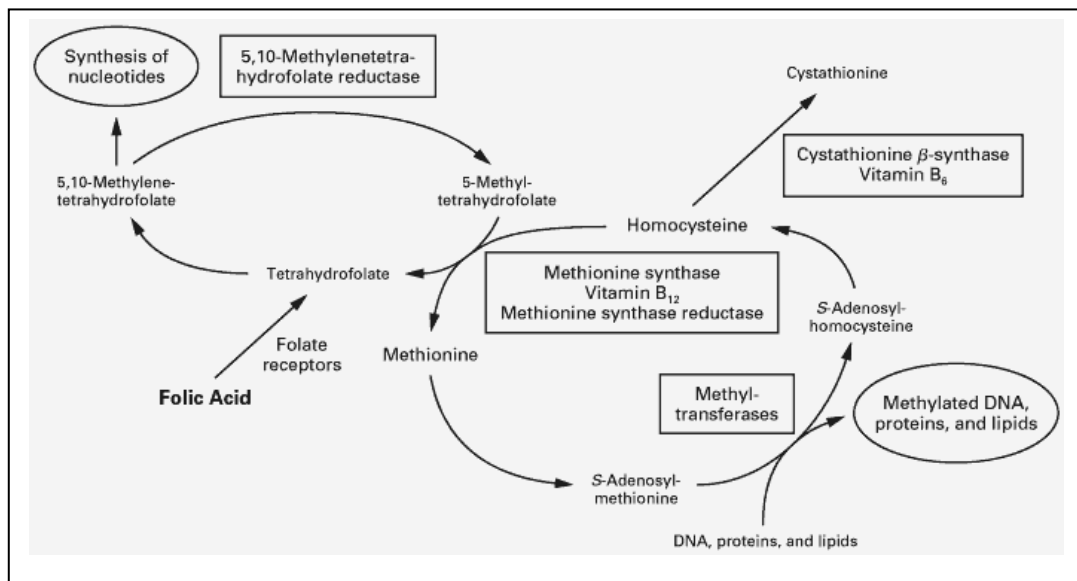


Fig. n°1 : le rôle métabolique de l'acide folique. (28)

Pour les mères ayant des antécédents de spina bifida, il est recommandé la prise de 4000 UI (4 mg/j) d'acide folique par jour pendant tout le 1^{er} trimestre. Dans une étude multicentrique (11 centres) d'évaluation de la prise préventive d'acide folique entre 1987 et 1996, ROSANO et coll. (232) rapportent qu'il y a une diminution significative de la prévalence des défauts du tube neural dans des centres comme ceux d'Atlanta, d'Angleterre, du pays de Galles, de Hongrie ou du Japon. Par contre, il n'y a eu aucun effet positif dans les pays d'Amérique Latine. Les auteurs expliquent cette disproportion par l'absence de planification de la grossesse dans 50% des cas et par la pauvreté de l'alimentation en acide folique. (28) (Fig.2)

Dernièrement et devant la constatation des cas de résistance à la supplémentation périconceptionnelle par l'acide folique notée dans 30% des cas, d'autres déficits en

oligoéléments fut évoqués surtout en méso-inositol (vit B7) et en cyanocobalamine (vit B12). (179, 49, 55, 56, 61)

GROENEN et coll. menant une étude sur 63 mères et 70 enfants porteurs de MMC, trouvent une diminution de 5% du taux d'inositol dans le sang maternel et de 7% dans le sang des enfants concluant que le déficit en vitamine B7 augmente le risque de survenue des defects du tube neural et qu'une supplémentation associée avec l'acide folique sera bénéfique. (102)

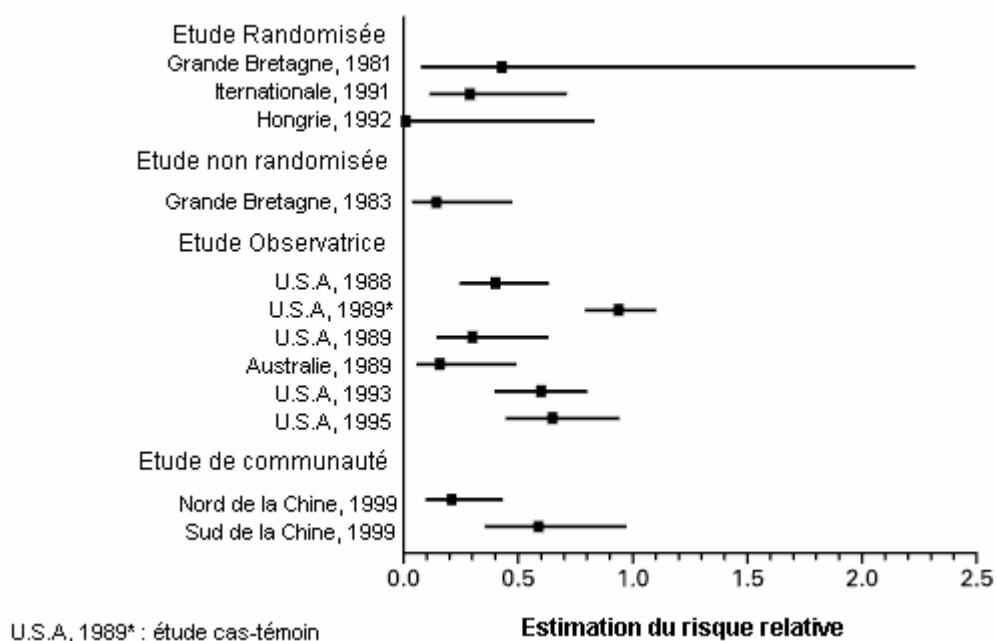


Fig. n°2 : Résumé des études concernant le risque de survenue d'un DTN et la supplémentation en A. folique ou multivitamine. De 1981 au 1999. (28)

Néanmoins, la stratégie qui consiste à prendre des mesures diététiques seules ne suffit pas selon BRADAI et coll. (31) pour assurer les besoins journaliers en folates. Ces auteurs recommandent une prise de 200 µg d'acide folique par jour chez les femmes en âge de procréation.

Au Niger, étant donné la grande difficulté à agir sur le mariage consanguin, la maternité précoce et devant la grande mortalité qui accompagnent les défauts du tube neural du fait des moyens de prise en charge limités, d'après ces auteurs, il est urgent d'initier une campagne de prévention des malformations du tube neural par la prise d'acide folique en période périconceptionnelle. (239)

2 – Diagnostic anténatal :

L'avènement, au cours de ces dernières années, de nouvelles techniques de diagnostic prénatal a permis un dépistage beaucoup plus précoce des anomalies dysraphiques du tube neural chez le fœtus. (293, 298) Une grossesse fortement suspecte est ainsi interrompue, ce qui a pour corollaire une diminution nette de la fréquence de la myéloméningocèle chez les nouveau-nés vivants. Parmi ces méthodes diagnostiques, deux semblent suffisamment fiables pour y recourir chaque fois que l'on est en présence d'une femme à risque.

Il s'agit de l'échographie et du dosage de marqueurs biologiques dont les plus spécifiques sont l'alpha-foetoprotéine (AFP) et l'acétylcholinestérase (ACH).

2-1 – Echographie bidimensionnelle :

Depuis la généralisation de l'échographie comme méthode de diagnostic prénatal, le dépistage anténatal du spina bifida est rendu aisé et ce, grâce à la visualisation directe de la lésion et à l'étude de la mobilité des membres inférieurs du fœtus. La sensibilité de cet examen est de 80% à 95% dans ce type de lésion, (30, 64) mais pour d'autres auteurs, le dépistage échographique anténatal des MMC reste encore insuffisant malgré les données de la littérature. (26)

Ainsi comme tout examen, l'échographie présente en plus de ses difficultés habituelles, des difficultés propre à la pathologie du SB tels que :

- dysraphie plane,
- une seule vertèbre est atteinte,
- spina sacré,
- une présentation du siège,
- décubitus fœtal,
- dos plaqué contre l'utérus ou le placenta,
- oligoamnios,
- cône d'ombre iliaque,
- ossification vertébrale cervicale plus précoce que lombaire,
- au niveau du sacrum fausse impression de divergence des lames postérieures.

(298)

Devant une suspicion de spina bifida, l'étude ultrasonographique du rachis s'imposera. Cette étude serait plus efficace si elle était réalisée avant la 24^e semaine d'aménorrhée. Elle permet de renseigner non seulement sur le niveau de la lésion rachidienne dans 79% des cas mais aussi sur la peau et les parties molles en regard des vertèbres, la voûte crânienne et le contenu de la fosse postérieure et même de prédire la sévérité de l'atteinte neuromotrice dans 64% des cas. Ces résultats sont améliorés par la recherche des signes encéphaliques indirectes et l'utilisation de la voie vaginale. **(94, 142)**

a- Le rachis :

L'étude échographique du rachis se fait grâce à des coupes sagittales et parasagittales, des coupes frontales et transversales étagées. Elle est possible dès la 9^e SA, correctement accessible mais non finement étudié sur l'échographie de 12^e et 13^e SA, c'est à la 22^e SA que le rachis est bien visualisé. Cette exploration ultrasonographique va rechercher les signes directs d'une anomalie de fermeture du tube neural. Ceux-ci peuvent correspondre à une solution de

continuité des téguments mieux visualisés sur les coupes sagittales et transversales, à une hernie remplie de liquide cérébrospinal bombant en arrière du rachis et rendant aisé le diagnostic, ou à un renflement anormal du canal rachidien mieux précisé sur les coupes frontales. En cas de M.M.C, la tuméfaction rachidienne a un aspect mixte avec une composante échogène à la base, correspondant à du tissu fibreux homogène et des stries médullaires plus hétérogènes. (94) (fig. 3, 4, 5)

b- Le crâne :

On trouve souvent associées à un spina bifida des anomalies crâniennes à type de microcéphalie, de ventriculomégalie, de « scalloping » de l'os frontal (signe du citron), d'une concavité antérieure anormalement importante des hémisphères cérébelleux (signe de la banane), voire d'une disparition de ces hémisphères. (fig. 6)

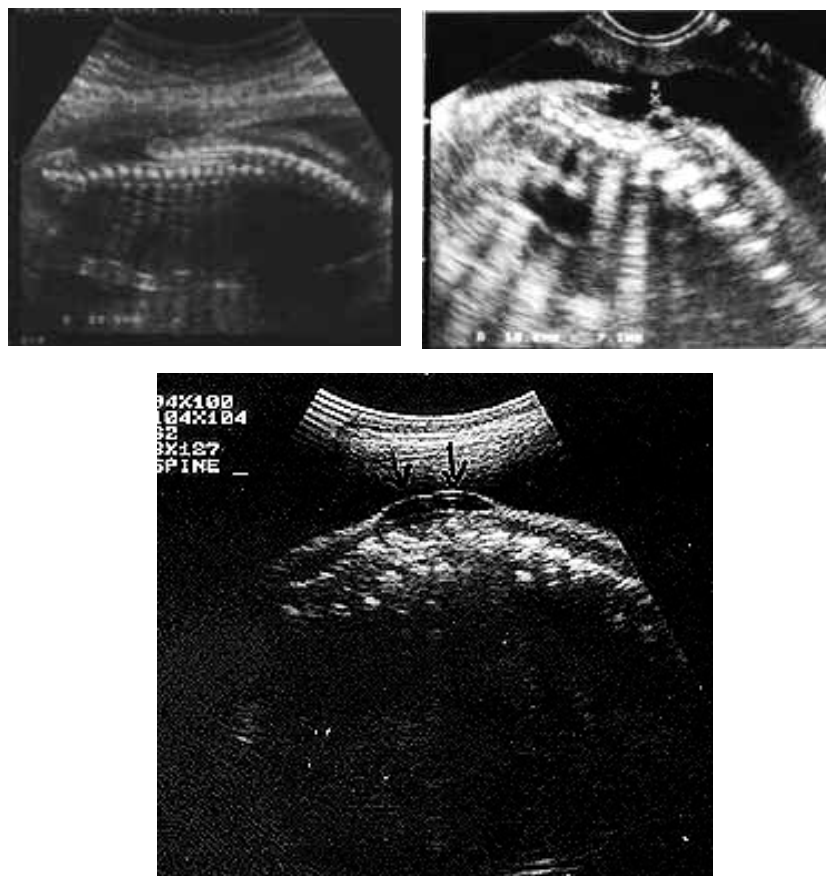


Fig.3- coupes échographiques sagittales du rachis fœtales objectivant un MMC.



Fig.4- coupe transversale (cliché gauche) et coupe frontale (cliché droit) de rachis fœtales et MMC.
(298)

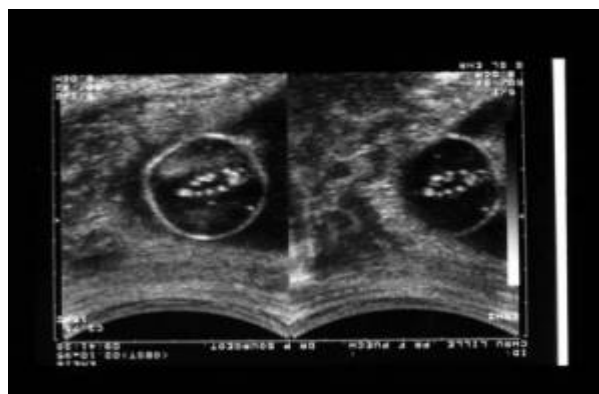


Fig.5- coupes frontales :



Cliché gauche : Affleurement et renflement anormal du canal rachidien qui perd son caractère linéaire (collet herniaire).

Cliché droit : En dehors du rachis, tuméfaction (hernie) mobile avec le fœtus. **(298)**



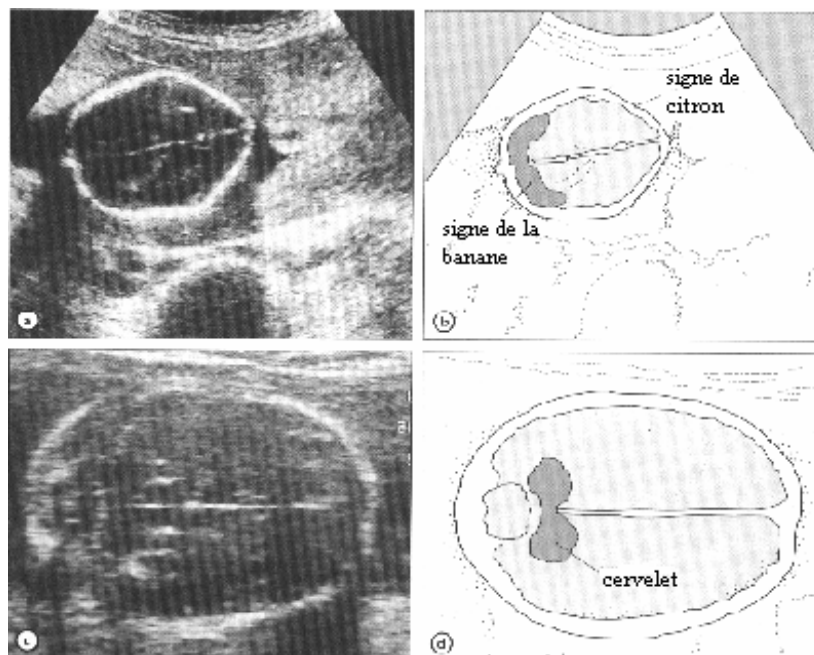


Fig. 6 : signes cérébraux échographiques indirects de MMC.

a-b : Le signe de citron et de la banane sur échographie cérébrale d'un SB.

c-d : Échographie d'un crâne et cervelet normaux.

CAMPBELL et coll. (46) retrouvent que 65% des fœtus ayant un spina bifida ouvert présente une microcranie et un diamètre bipariétal inférieur au 5^e du percentile. WALD et coll. (282) suggèrent qu'elle est, en fait, liée à un retard de croissance intra-utérine. D'autre part, bien que 80% des myéloméningocèles s'accompagnent d'une hydrocéphalie après la naissance, un faible pourcentage s'associe à une augmentation du diamètre bipariétal durant la vie intra-utérine, et 27% seulement présentent une ventriculomégalie. Ainsi, devant une hydrocéphalie diagnostiquée en prénatal on doit rechercher une anomalie de fermeture du tube neural. (291)

Le feston frontal (signe de citron) est présent chez 98% des enfants porteurs d'un spina bifida ouvert si l'échographie est réalisée avant la 24^e semaine d'aménorrhée. Le nombre de faux positifs est limité au cours de cette période à 1%. Au-delà de la 24^e semaine, ce chiffre s'élève à

13%. Ce signe est attribué à une hypotension intracrânienne et à un collapsus des reliefs normaux de l'os frontal. Dans 96% des cas, le fœtus, porteur d'une anomalie de fermeture du tube neural, présente des hémisphères cérébelleux à concavité antérieure (signe de la banane) quand l'étude ultrasonographique est faite entre la 16^e et la 23^e semaine. Aucun faux positif n'a été relevé. Par ailleurs, les auteurs pensent qu'il existe un gradient de pression entre le crâne et le rachis avec, comme conséquence, une malformation de Chiari ou une fixation de la moelle au niveau de la lésion. Ces signes caractéristiques vont devenir rare, voire disparaître si l'échographie est réalisée après la 27^e semaine d'aménorrhée. (245, 272)

Quant à De COURCY, (69) il trouve dans son étude, un cervelet absent dans 28% des cas et normal chez 7% des cas, concavité antérieure chez 65% et feston frontal dans 96% des fœtus, aussi un diamètre transversal du cervelet faible dans 73% et une ventriculomégalie chez 69% des cas.

Toutefois, il faut rappeler qu'il n'existe pas de relation entre la topographie et la sévérité de la lésion spinale d'une part, et les anomalies intracrâniennes associées d'autre part.

Pourtant, l'échographiste va devoir répondre à plusieurs questions pour évaluer le pronostic en précisant le siège de la lésion par le nombre de vertèbres ouvertes et la hauteur de la première vertèbre ouverte, mieux apprécié sur les coupes transversales si le fœtus est en procubitus, le dénombrement des vertèbres pouvant se faire à partir de la dernière thoracique repérée par les côtes, mais sur une coupe longitudinale, il faut faire attention car le dôme supérieur de la myéloméningocèle n'est pas obligatoirement en regard de l'ouverture vertébrale qui peut être plus basse. Le contenu de l'hernie méningée est caractérisé par la présence de travées échogènes neurologiques. Le retentissement est apprécié au niveau céphalique par l'existence d'une ventriculomégalie avec une céphalométrie diminuée, ce qui est de mauvais pronostic, la recherche de malposition des pieds, de vidange vésicale, de mobilité des membres inférieures. Ainsi que la recherche des lésions associées, possible dans 30% des cas, ou associations syndromiques avec cardiopathie, omphalocèle ou autres. (298)

2-2- Les nouvelles techniques et leurs intérêts dans le diagnostic prénatal :

Le développement du TDM foetale reste limité en raison de son caractère irradiant, en revanche l'amélioration des techniques 3D en échographie paraît prometteuse. (67, 300)

L'IRM foetale a connu ces 10 dernières années un fort développement dans l'étude de la morphologie normale du cerveau et de sa maturation ainsi que des lésions pathologiques cérébrales (147, 54, 96) constituant ainsi un bon examen complémentaire de l'échographie obstétricale sans la remplacer. (117, 161, 160, 162, 25, 227, 96, 91)

2-3- Echographie tridimensionnelle :

Après une première visualisation expérimentale 3 D d'un fœtus en 1974 par Szilard, et quelques travaux expérimentaux publiés dans les années 80, (in 20) il a fallu attendre 1992 et la commercialisation d'une échographie 3D, pour qu'elle prenne toute sa place dans l'arsenal dans l'étude de l'embryon et du fœtus. (157, 192).

a-Bases technologiques :

L'obtention d'une image échographique 3D résulte de la succession de trois phases :

Acquisition d'un volume d'intérêt grâce à la succession de plans de coupes élémentaires 2D (tomogrammes), puis constitution d'une matrice volumique 3D cohérente à partir de cette acquisition initiale, et enfin visualisation et exploitation de ce volume. (fig. 7)

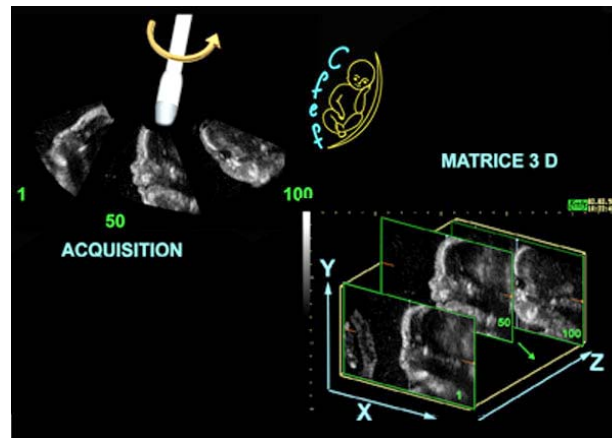


Fig. 7 : technique échographique et la constitution d'une matrice 3D. (20)

Trois types d'exploitation du volume sont réalisables, l'exploration multi-plans, la reconstruction de surface (surfaçage), la reconstruction en transparence (mode rayonsX). (192, 177)

➤ **Le mode tri-plans :**

Ce mode d'exploration graphique est probablement le plus intéressant autorisé par l'échographie 3D. Il permet en effet l'obtention de plans de coupes arbitrairement définies par l'opérateur.

En pratique, le mode de visualisation multi-plans sur l'écran de l'ordinateur ou de l'échographie, est constitué de trois plans orthogonaux qui peuvent être déplacés à l'écran par l'opérateur, grâce à une souris informatique ou un track-ball.

Une schématisation symbolique du plan de coupe, permet à l'opérateur de se repérer dans le volume (**fig. 8 et 9**).

Ce mode de visualisation permet au praticien de visualiser des plans de coupes non obtenus lors du balayage 2D.

Ce mode est d'un apport essentiel dans l'obtention des plans de coupes de l'embryon ou du fœtus lors d'une étude systématisée. L'acquisition et le stockage des matrices volumiques permettant en outre une étude différée par rapport au moment de l'examen. (20)

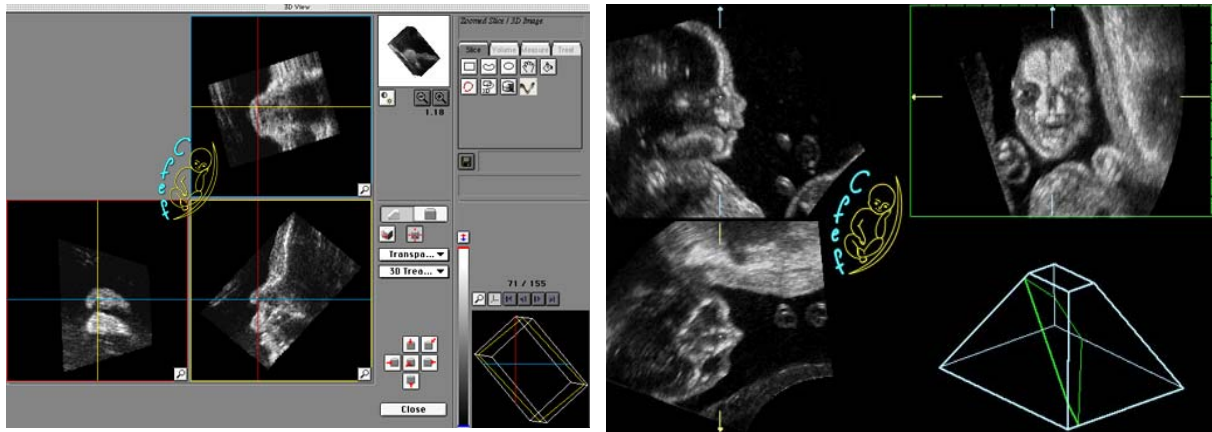


Fig. 9 : schématisation symbolique du volume dans le mode tri-plan. (20)

➤ **Rendu surfacique :**

Ce mode de rendu après une extraction de l'organe d'intérêt de son environnement, permet grâce à des techniques informatiques, d'habiller la surface de cette zone d'intérêt par un modèle d'éclairage et d'ombrage.

Cette visualisation qui était le symbole de l'échographie 3D à ses débuts, est d'un intérêt tout particulier dans l'étude de la surface du fœtus (étude de la face, des extrémités). (**Fig. 10**)

➤ **Rendu volumique par transparence :**

Cette technique permet d'attribuer des propriétés de transparence aux différents éléments de la matrice 3D.

Toutes les informations contenues dans le bloc volumique sont ensuite réunies en un même plan comme sur un cliché radiologique.

Ceci permet d'extraire soit les échos les plus denses, permettant ainsi une visualisation des structures osseuses (**fig. 11**), soit à l'inverse, les zones anéchogènes pour la reconstruction des organes remplis de liquide, ou les arbres vasculaires.

b-Exploration du rachis :

Le mode tri-plan permet une analyse très systématisée du rachis, avec la possibilité d'obtenir des plans de coupes horizontaux stricts. (**fig.11**) Ce positionnement horizontal strict permet d'objectiver le positionnement des organes intra-thoraciques et abdominaux, par rapport aux vertèbres ou côtes adjacentes. (20)

Le mode transparence objective par ailleurs, le départ des côtes et des courbures du rachis.



Fig. 10 : image échographique 3D obtenue par rendu surfacique.

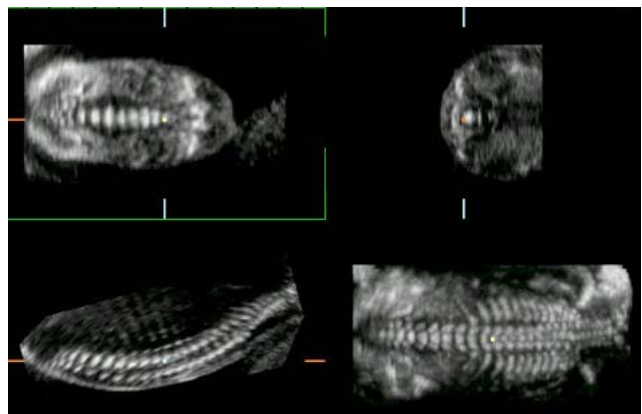


Fig. 11 : étude du rachis fœtal et des structures osseuses avec le mode rendu volumique par transparence. (20)

En cas de spina bifida, l'imagerie 3D apprécie en mode transparence l'aspect osseux des vertèbres intéressé par le defect, mais également le contour et le contenu de la myéloméningocèle éventuelle.(**fig. 12– fig. 13 – fig. 14– fig. 15**) (20)

Pourtant plusieurs expériences objectivent que l'échographie 3D n'ajoute rien par rapport à l'échographie 2D. JOHNSON et coll. (127) dans l'étude de 9 fœtus présentant des lésions rachidiennes à la recherche du niveau lésionnel et faire une comparaison posnatale, seuls 5

foetus présentaient cette corrélation échographique. Le rendu volumique et le mode tri-plans ont été utilisés dans cette étude afin de repérer le corps de la vertèbre et la côte D12 et la définir comme point de référence. MUELLER et COWORKER (203) ont mené leur étude sur 4 foetus avec spina bifida ainsi que BONILLA-MUSOLES et coll. (27) sans trouver une concordance entre les données de l'échographie 3D et 2D.

D'autres études, par ailleurs, démontrent le contraire et permettent d'espérer de bons résultats de cette nouvelle technique. LEE et coll. (158) dans l'étude de 9 foetus avec les deux techniques au 21-22 SA trouvent que le mode tri-plan donne plus d'information pour l'étude des structures osseuses que les modes rendu surfacique ou volumique, la visualisation d'un sac méningé intact était très aisée chez 5 foetus et la détermination du niveau du defect était identique par les 2 méthodes ainsi qu'en postnatal. DYSON et coll. arrivent à la même conclusion dans leur étude sur 63 foetus avec des malformations rachidiennes et trouvent que l'échographie 3D a constitué une aide supplémentaire dans le diagnostic de SB chez 10 foetus. (77)

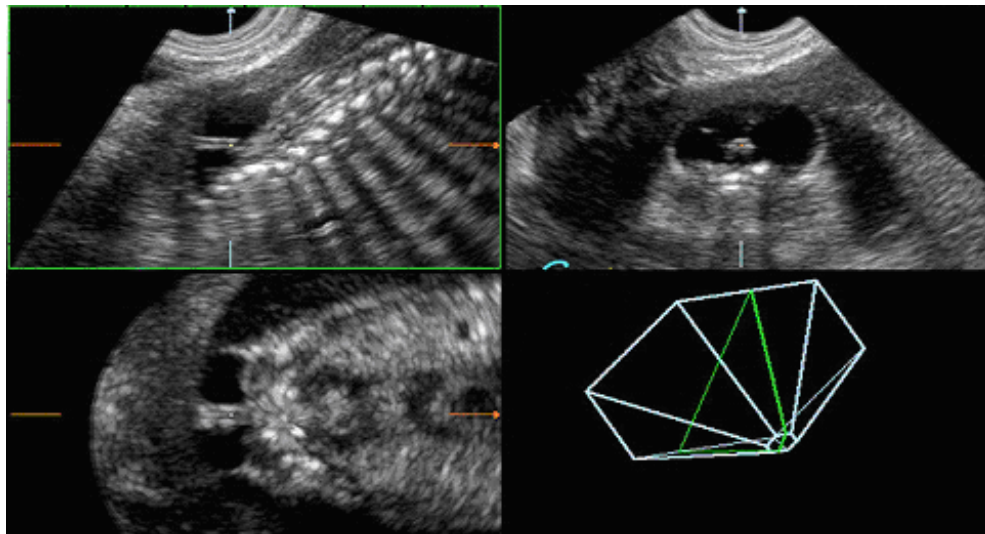


Fig. 12 : étude échographique 3D de MMC en mode transparence.

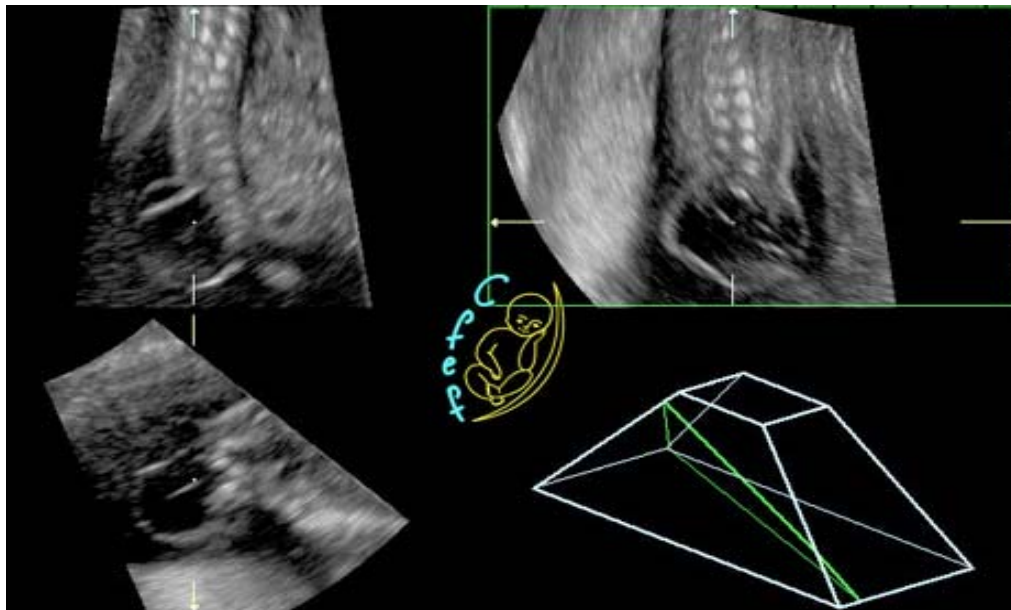


Fig. 13 : image échographique 3D de MMC par mode tri-plan. (20)



Fig. 14 : defect osseux rachidien mis en évidence par transparence. (20)

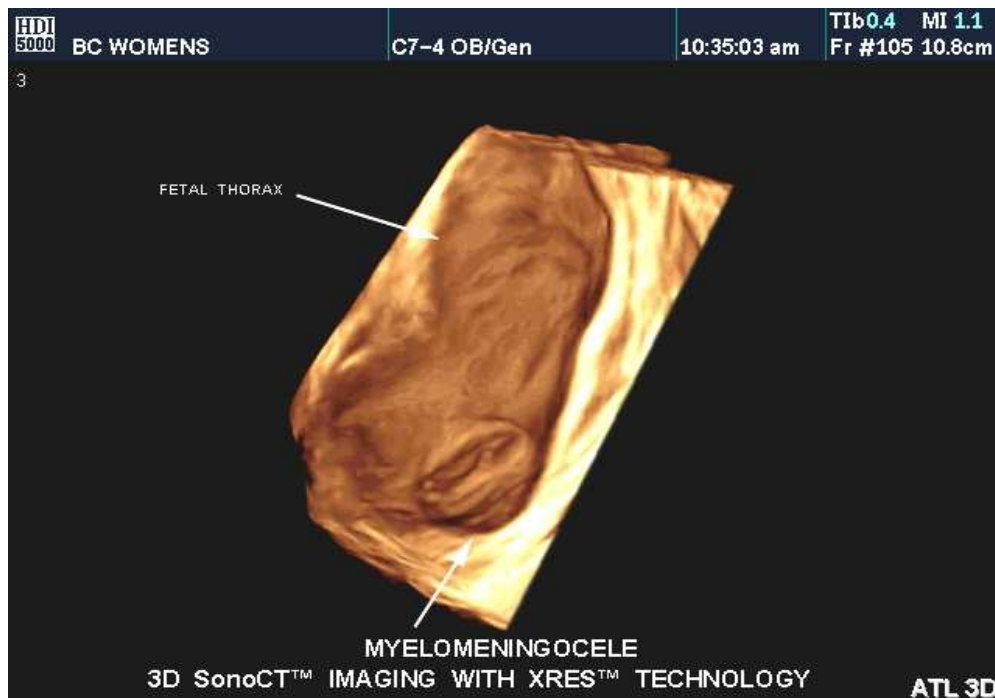


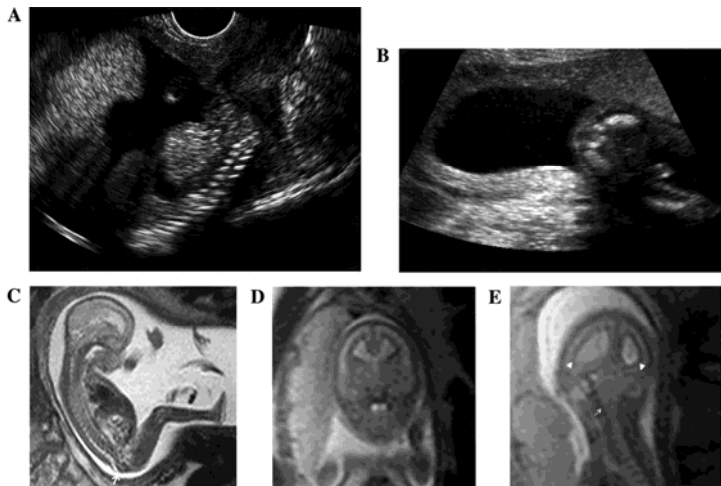
Fig. 15 : MMC fœtale en échographie 3D par rendu surfacique.

2-4 L'IRM fœtale :

Si l'échographie anténatal est l'examen leader pour le diagnostic prénatal des défauts de fermeture du tube neural, l'IRM fœtale constitue un important complément et trouve son intérêt en cas de suspicion d'une anomalie complexe à l'examen sonographique, ou dans l'indication d'une chirurgie fœtale ainsi qu'un diagnostic définitif ne peut être obtenu sur les seules données de l'échographie. (57) La corrélation échographie-IRM est estimée à 89% (2, 199) et si le rendement de l'IRM reste très faible dans l'étude de la MMC, elle constitue pourtant un élément important même décisif dans l'exploration du SNC. (164, 165, 39, 37)

Une préparation maternelle, une sédation fœtale ou utilisation de produit de contraste ne sont plus nécessaire, il suffit de conseiller à la mère de ne boire ni manger quelques heures avant l'examen pour diminuer les mouvements fœtaux. (251, 280) (fig. 16)

TORTORI et coll. (264) trouvent que l'IRM est l'examen de choix pour l'exploration des dysraphies spinaux mais MANGELS et coll. (178) constatent que l'échographie est plus performant dans la précision du niveau et la nature de la lésion spinale ainsi que l'évaluation de la progression de l'hydrocéphalie mais l'IRM apporte plus de données dans l'étude de l'anatomie de la fosse cérébrale postérieure et vu le développement rapide des techniques de l'imagerie par résonance magnétique, elle peut bien la supplanter dans un avenir proche. (147)



A- coupe sagittale échographique du rachis montrant un aspect « normal » du rachis fœtal.

B- coupe transversale échographique objectivant un écartement des arcs postérieurs dans une MMC très bas située.

C- coupe IRM sagittale chez le même patient montrant un sac hernié dans la partie postérieure basse (flèche).

fig. 16 : cas d'un fœtus à 19 SA présentant une malformation CII à l'échographie mais le defect du tube neural est insuffisamment visualisé, un examen IRM est effectué pour confirmer le diagnostic. (39)

a-Techniques de l'IRM fœtale rachidienne:

Actuellement une IRM rachidienne foetale est proposée afin d'étudier la moelle devant l'association de :

1. Signes d'appel échographiques :

- une anomalie cutanée ou sous-cutanée de la ligne médiane dorsolombaire, lombo-sacrée ou sacro-coccygienne.
- anomalie de courbure du rachis
- anomalie de segmentation

–élargissement du canal rachidien et défaut de fermeture du rachis osseux.

2. Electrophorèse des cholinestérases dans le liquide amniotique normale (ce qui exclut un dysraphisme ouvert).

3. Aspect normal de la fosse postérieure à l'échographie (absence d'Arnold Chiari).

Des séquences pondérées T2 seront réalisées dans les trois plans de l'espace et au moins une séquence pondérée T1.

L'étude sera complétée par une série axiale T2 sur l'abdomen (reins et vessie) et une série coronale T1 sur le colon foetal à la recherche d'anomalies associées urogénitale et digestives.

Les anomalies osseuses pourront être précisées par une radiographie du contenu utérin après 28SA et par un scanner avec reconstruction 3D. **(300)**

b-Résultats :

La moelle et le cône terminal sont analysables en T2 en hyposignal silhouetté par le LCS en hyper signal, les racines sont souvent mieux vues en échographies, on précisera la taille du canal rachidien.

Donc L'IRM rachidienne foetale peut-être proposée pour l'étude de la moelle dans les dysraphismes fermés.

La corrélation aux données de l'échographie et du contenu utérin reste indispensable.

Les troubles sévères de la segmentation rachidienne pourront dans certains cas bénéficier d'une exploration par **TDM 3D** afin d'aider la prise en charge obstétricale. **(300, 264)**

2-5 Le dosage de l'alphafoetoprotéine (AFP):

L'AFP est une glycoprotéine fœtale de poids moléculaire égal à

70 000 daltons. Elle est synthétisée au niveau du sac vitellin, du tractus gastro-intestinal et du foie durant la vie intra-utérine. (103, 7, 38)

BROCK et coll. (33) en 1972, a démontré que la concentration de cette protéine dans le liquide amniotique est très augmentée en cas d'anomalies de fermeture du tube neural. Puis il a constaté que cette augmentation s'observe non seulement dans le liquide amniotique, mais aussi dans le sérum des mères dont le fœtus est porteur d'un dysraphisme spinal.

Cette constatation était à la base d'une nouvelle approche diagnostique, facilitant ainsi le dépistage anténatal de cette malformation dans la population générale.

Cependant, l'AFP sérique n'est pas spécifique des anomalies de fermeture du tube neural puisque son augmentation est observée dans certaines atrésies digestives, en cas d'hydrocéphalie, dans les défaut de fermeture de la paroi abdominale, dans le syndrome néphrotique congénital, dans les tératomes sacrococcygiens et dans les hygroma kystiques. Des valeurs élevées sont également observées en cas de transfusion foetomaternelle et dans le choriocarcinome placentaire. Les résultats sont modifiés en cas d'obésité maternelle (dilution par augmentation du volume plasmatique) et ils diffèrent selon les races (augmentation de 15% chez les sujets de race noire). L'augmentation du taux de l'AFP dans le liquide amniotique est en fait liée à une transudation capillaire provenant de la malformation en cas d'anomalie de fermeture du tube neural. On conçoit ainsi son augmentation en présence d'une myéloméningocèle. (94, 38)

Le dosage de l'AFP dans le liquide amniotique est un examen purement quantitatif : il ne suffit pas de déceler la protéine pour poser le diagnostic, mais il faut que son taux dépasse un certain seuil (la normale à la 14^e SA=16,32; 16^e SA=13,43 ; 18^e SA=8,22 ; 21^e SA=4,47 K.UI/ml)

considéré comme limite, pour un âge gestationnel donné. Celui-ci est mieux précisé par l'échographie. (7, 175)

La concentration de l'AFP dans le liquide amniotique atteint un pic entre la 12^e et la 14^e semaine d'aménorrhée, et commence à décroître après la 18^e semaine. (fig. 17)

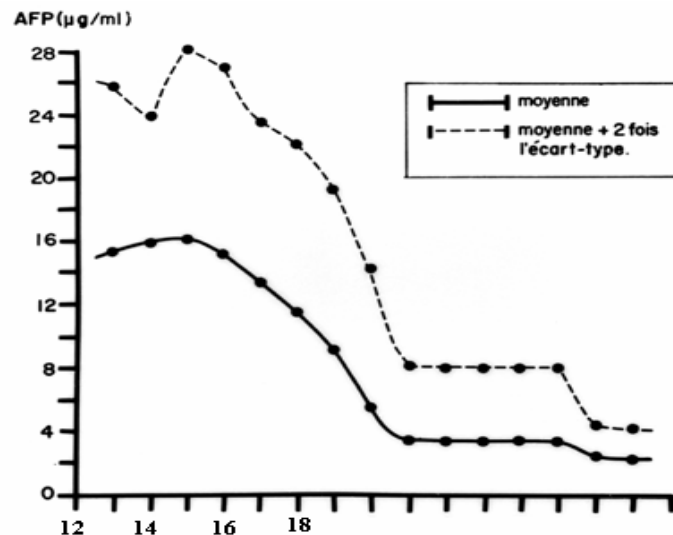


Fig. n°17 : Courbe des valeurs de l'AFP dans le liquide amniotique pendant le second trimestre. (67)

Dans le sérum maternel, l'augmentation de l'AFP est un peu plus retardée. Dosable à partir de la 13^e semaine, la concentration sérique de l'AFP atteint un maximum à la 32^e semaine d'aménorrhée.

Aux U.S.A, chez 75% –80% des femmes ayant des enfants porteurs de spina bifida, la mesure de l'AFP dans le sang maternel pendant la 16^e et la 18^e semaine s'est révélée très élevée. Donc, c'est la période optimale pour le dosage sérique de cette protéine. (257)

Le dosage de l'alpha-fœtoprotéine dans le sang maternel seul pour le diagnostic de MMC est insuffisant, il faut l'associer à l'échographie obstétricale du 2^e trimestre (287) mais il a quand même sa place dans l'arsenal des examens pour diagnostic anténatal. (258)

En pratique et en vue d'un dépistage précoce des anomalies de fermeture du tube neural, on demande tout d'abord un dosage de l'AFP dans le sérum maternel. Si la concentration sérique se révèle supérieure à la normale pour un âge gestationnel correspondant, un dosage de cette même protéine dans le liquide amniotique s'avèrera nécessaire. Pour SILVER et coll. la mesure de l'AFP dans le liquide amniotique au cours d'une amniocentèse (fig. 18) de routine n'est pas justifiée si on a l'accès à un centre de diagnostic par échographie performant puisque cette dernière a permis de poser le diagnostic dans 96% des cas contre un seul cas (0,036%) où la mesure de l'AFP dans le liquide amniotique a permis d'ajouter des précisions au diagnostic fait par l'échographie. (249)

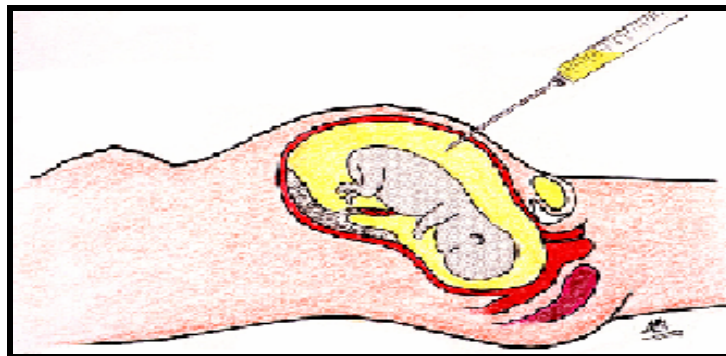


Fig. 18 : schéma illustrant la procédure de l'amniocentèse. (67)

2-6 Dosage de l'acétylcholinestérase :

Les cellules du système nerveux central sécrètent au niveau des synapses de l'acétylcholinestérase (ACHE) qui va se trouver au niveau du LCS du fœtus. En cas de défaut de fermeture du tube neural, il passera dans le liquide amniotique, constituant ainsi un bon marqueur.

L'approche technique fait appel à deux méthodes :

◆ Dosage quantitative : permet d'effectuer la mesure de l'activité cholinestérase totale après addition d'un inhibiteur de la cholinestérase non spécifique, mais son utilisation reste limitée et insuffisante car ne permet pas une bonne discrimination entre fœtus normal et atteint,

et la moindre souillure par le sang fœtal ou maternel modifie le résultat rendant l'interprétation difficile. (103, 296)

◆ Dosage qualitative : elle constitue la méthode la plus spécifique puisqu'elle ne présente ni faux positif (1/10000) ni faux négatif. Il suffit d'identifier deux bandes

à l'électrophorèse du liquide amniotique en utilisant le gel du polycrylamide pour poser le diagnostic d'un spina bifida ouvert. Par ailleurs, cette méthode permet de différencier la myéloméningocèle de méningocèle à peau saine. D'autre part, si la sensibilité de l'AFP aux défauts de fermeture du tube neural varie entre 88% et 98%, celle de l'ACHE est de 99,4% même 100% dans certaines études. (32)

Ainsi, la pratique d'une électrophorèse de l'ACHE du liquide amniotique chez les femmes présentant un taux élevé d'AFP sérique va permettre de distinguer les vrais des faux positifs.

3- Comportement obstetrical apres diagnostic antenatal positif :

L'obstétricien, le neurochirurgien, le généticien et le neuropédiatre sont souvent appelés actuellement, grâce au diagnostic précoce formel, à intervenir dans la décision thérapeutique en période prénatale.

L'échographie et l'analyse biochimique doivent donc répondre formellement aux questions suivantes :

- niveau de la malformation (les spina bifida très bas situées posent souvent des pièges diagnostiques),
- intégrité ou non de l'enveloppe cutanéoméningée,
- retentissement sur le système nerveux cérébrale (hydrocéphalie, Chiari),
- motilité des membres inférieurs,
- retentissement sur l'appareil urinaire.

La notion d'évolutivité peut, dans certains cas, aider dans la décision thérapeutique et il ne faudra pas hésiter à reconstrôler l'examen échographique à quelques jours d'intervalle pour essayer d'affiner le diagnostic.

Les différentes attitudes proposées sont en relation avec des problèmes médicaux et éthiques et, surtout, en rapport avec la législation de chaque pays en matière d'interruption médicale de grossesse. Deux grandes lignes de conduite peuvent être retenues. (94)

3-1- Expectative :

Cette conduite est choisie dans le cas où l'échographie met en évidence une lésion très bas située avec la certitude d'un recouvrement cutané. Les dosages de l'alpha-foetoprotéine et de l'acétylcholinestérase sont normaux. La motilité des membres inférieurs du fœtus ne fait pas de doute en échographie. La vidange vésicale est constatée. L'échographie cérébrale est normale. La malformation est unique.

En cas de doute la notion d'évolutivité échographique, surtout si la suspicion diagnostique est précoce, peut aider à la décision ainsi que la répétition de l'amniocentèse pour les différents dosages. (94)

La réalisation d'un examen en résonance magnétique du fœtus, dans les cas douteux, permet une appréciation morphologique précise du système nerveux dans sa totalité. (101)

Dans notre étude, le problème de diagnostic anténatal et conduite à tenir en cas de diagnostic positive ne se pose pas puisque ces grossesses ne sont ni programmées ni suivies.

Un seul cas de diagnostic anténatal d'une myéloméningocèle a été observé dans une grossesse gémellaire à la fin du troisième trimestre, et la conduite choisie était l'expectative surtout que l'autre fœtus ne présentait pas d'anomalie.

3-2- Interruption de la grossesse :

Différents pays d'Europe occidentale permettent de réaliser des interruptions de grossesse pour motif médical. Cependant, au sein de ces pays, il existe une certaine variation des conditions dans lesquelles ces interruptions peuvent être accomplies.

En Belgique, l'avortement médical ne peut être réalisé au-delà de 12 semaines de grossesse sauf si la poursuite de la grossesse représente un risque pour la santé maternel ou si deux médecins certifient que le fœtus est atteint d'une maladie particulièrement sévère pour laquelle il n'existe aucun traitement au moment du diagnostic. (101)

En France, il n'y a pas de date limite pour une interruption médicale de grossesse.

C'est donc sur la présence d'un ou plusieurs des facteurs suivants qu'une interruption pourra être proposée.

- lésion ouverte avec taux d'alpha-fœtoprotéine et de l'acétylcholinestérase élevés.
- Absence de motilité des membres inférieurs (pieds bots).
- Echographie cérébrale anormale (hydrocéphalie, Chiari II....).
- Autres malformations associées.
- Anomalies du caryotype. (101, 94)

La législation marocaine, pour sa part, autorise l'avortement thérapeutique à n'importe quel moment de la grossesse, mais il n'est autorisé que dans le cas où la vie de la mère est en danger.

Le fait que le fœtus soit porteur d'une malformation viable ou non n'est pas pris en considération par l'article 453 du code pénal marocain réglementant l'avortement dit « légal ».

Actuellement, une troisième solution peut être envisagée, en plus de l'interruption de la grossesse et l'expectative, en cas de diagnostic anténatal de MMC et qui promet d'améliorer le pronostic de cette pathologie complexe, c'est la chirurgie fœtale.

4-Conduite à tenir dans la salle d'accouchement :

Si le diagnostic anténatal a été formel et si l'expectative a été choisie, l'accouchement par césarienne ou par voie basse soulève beaucoup de discussion.

Les auteurs conseillant la césarienne arguent que le passage du fœtus par la filière génitale peut augmenté le risque de lésion traumatique de la plaque neurale

surtout si elle est mal épidermée, (28, 121, 213) alors que d'autres soutiennent que l'indication de la césarienne n'est nécessaire que dans certain cas (168,166) où l'échographie prénatale montre l'existence de mouvement spontané des membres inférieures, une lésion > à 1 cm et en absence de toute malformation du rachis (gibbosité), sa pratique chez toutes les femmes avec un fœtus porteur de MMC ne fait qu'augmenté les risques liés à la césarienne et ne permet pas de dire que la césarienne peut améliorer le pronostic moteur de ces enfants. (229, 110)

Deux précautions doivent être prises :

- la prévention de l'hypothermie, très fréquente chez ces enfants ;
- la protection de la plaque neurale.

Cette protection est assurée par un pansement gras (tulle gras) directement au contact du tissu nerveux. Une antibioprophylaxie n'est pas indiquée dans la période prénatale.

Une attention particulière doit être portée au contact entre la myéloméningocèle et le liquide amniotique surtout en cas de malformation rompue afin d'éviter une ventriculite aseptique due à une irritation causée par le liquide amniotique. (94)

5- Recommandation :

A-Mesure de prévention primaire :

5-1- Consommation d'une alimentation riche en folate :

L'acide folique est une vitamine hydrosoluble du groupe B (vit B9).

Elle est très sensible à la chaleur et à l'oxydation, se trouve en abondance dans les légumes verts (feuilles) comme les laitues ou les épinards, mais aussi dans les agrumes comme les oranges et les pamplemousses, on la trouve aussi dans le crezon, le germe de blé en constitue la source végétale la plus riche. (Tableau 1)

Tableau I : Principale sources alimentaires de folates d'après PITIER DE COUNCY

Aliments	Teneur en folates (µg/100g)
Légumes, foie	Très riche (>200)
Epinards, laitues, haricots, amandes, noix, châtaignes, cacahuètes.	Riche (100 à 200)
Autres légumes verts, pois chiche, œufs, fromages fermentés, beurre de cacahuètes.	Moyenne (50 à 100)
Autres légumes, les agrumes, bananes, pain complet, pain blanc.	Faible (25 à 50)
Viandes, poissons, autres fruits, autres laitages.	Pauvre (<25)

The American Academy of Pediatrics reconnu par l'US Public Health Service (US PHS) recommande la prise de 400 µg (0,4 mg /j) d'acide folique par jour un mois avant la grossesse même s'il n'y a pas d'antécédents ou histoire familiale de défaut de fermeture du tube neural. Pour les mères ayant des antécédents de Spina Bifida, il est recommandé la prise de 4000 UI (4mg /j) d'acide folique par jour pendant tous le premier trimestre.

FOLIC ACID FOR THE PREVENTION OF NEURAL TUBE DEFECTS

CLINICAL SUMMARY OF U.S. PREVENTIVE SERVICES TASK FORCE RECOMMENDATION

Population	Women planing a pregnancy or capable of becoming pregnant
Recommandation	Take a daily vitamin supplément containing 0,4 to 0,8 mg (400 to 800µg) of folic acid.
	Grade A

Risk Assessment	Risk factor include : • A personal or family history of pregnancy affected by a neural tube defect • The use of certain antiseizure medications • Mutation in folate-related enzymes • Maternal diabetes • Maternal obesity
Timing of medication	• Start supplementation at least 1 month before conception • Continue throught first 2 to 3 mounths of pregnancy

5-2. Supplémentation vitaminique ou médicamenteuse :

La 2^{ème} alternative consiste à la prise de suppléments vitaminiques, elle est en pratique d'une efficacité notable dans le cas d'une prévention secondaire des malformations du tube neural. Cela dit :

- Un choix de multi vitamines multi minéraux dont le Zinc, la vitamine C, la vitamine B12, la vitamine B7 constituent les éléments les plus importants.
- Un choix de produit contenant de la vitamine A sous forme de Béta-carotène plutôt que le rétinol. Exemples de produits commercialisés en France :
BioFolic ® 200, Carencyl ®, Alvityl ® ... Contenant maximum 10000 UI de Vitamine A.

5-3- Enrichissement des aliments en acide folique :

Le centre for Disease Control d'Atlanta a décidé de rendre obligatoire l'enrichissement en acide folique de toutes les farines et céréales.

Cet enrichissement correspond à un ajout de 140mg/100g de produit, est censé d'apporter 100mg /j supplémentaire d'acide folique.

5-4- La mise en place de campagne d'information :

Les populations féminines du monde entier connaissent peu sur l'effet protecteur de l'acide folique et une fraction encore plus faible sait que pour être efficace, l'acide folique doit être pris avant la grossesse. (12)

L'ensemble des auteurs souligne la nécessité de poursuivre les efforts de communications vers certains groupes identifiés comme moins sensible à l'information surtout dans le tiers monde dont on fait parti (femmes célibataires, de bas niveau socio-économique, ayant des revenus bas, femmes en milieu rural).

CONCLUSION

La Spina Bifida est un défaut de fermeture du tube neural pendant la période embryologique dont l'origine multifactorielle est reconnue par les auteurs mais dont le lien de causalité reste à confirmer.

Le développement des moyens de diagnostic anténatal et l'avènement des nouvelles techniques comme l'IRM fœtale avec l'instauration des programmes de supplémentation multivitaminique à base d'acide folique ont permis de diminuer la fréquence de cette pathologie de façon significative.

La chirurgie fœtale constitue un nouvel espoir pour améliorer le pronostic sombre et lourde de cette pathologie congénitale mais malgré ses résultats encourageants, elle reste dans le domaine de l'expérimentation.

Le diagnostic de la SB en postnatale est évident cliniquement mais les investigations paracliniques comme l'IRM, la TDM et l'ETF restent indispensable pour apprécier l'étendue de la malformation et les lésions associées afin de choisir une attitude thérapeutique adéquate.

Le traitement neurochirurgicale entreprit le plus tôt possible avec l'amélioration des techniques de la chirurgie plastique restent les meilleures garanties d'une évolution moins archaïque pour les enfants porteurs de SB.

La prise en charge des enfants avec spina bifida constitue un vrai déficit sur le plan médico-social et sollicite des ressources humaines et matériels considérables, malheureusement, difficile à assurer dans la plupart du temps dans notre contexte marocain .

RESUMES

RESUME

Ce travail a pour objectif une étude épidémiologique, diagnostique et thérapeutique .

Cette étude rétrospective est faite sur une série de 72 cas de Spina Bifida répertoriés durant 7 ans au service de Neurochirurgie de l'hôpital Ibn Tofail de Marrakech .

Sa fréquence était en moyenne de 11 cas par an.

La consanguinité chez les parents existait dans 40 % des cas.

Le Spina Bifida prédominait au niveau lombaire et lombo-sacré (80,5%) et s'accompagnait d'un déficit moteur dans 80 % des cas et de troubles sphinctériens dans 50 % des cas.

L'hydrocéphalie a été retrouvée chez 90 % des malades.

La tomodensitométrie cérébrale a été réalisée dans tous les cas d'hydrocéphalie.

L'imagerie par résonance magnétique de la malformation n'a été pratiquée que six fois.

Les problèmes urologiques affectent près de 45 % des Spina Bifida, ils sont dominés par l'incontinence urinaire.

Parmi les problèmes orthopédiques, les malformations des pieds étaient les plus fréquentes, trouvées dans 30 % des cas.

68 patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical de la malformation et d'une dérivation ventriculo péritonéale dans le même temps opératoire et seule l'évolution à court terme a pu être étudiée.

L'amélioration du pronostic lointain nécessite la collaboration des neurochirurgiens, des urologues, des orthopédistes, des psychologues, des kinésithérapeutes et des parents ; ce qui facilitera l'autonomie et donc l'insertion sociale du patient.

Mots clés : Spina Bifida –tomodensitométrie cérébrale –imagerie par résonance magnétique – hydrocéphalie –dérivation ventriculo péritonéale.

SUMMARY

This work aims at an epidemiologic, diagnostic and therapeutic study of the SB.

This retrospective study is made on a series of 72 cases of Spina Bifida gathered during 7 years in the neurosurgical ward of the University hospital Med VI, Ibn Tofail hospital, Marrakesh.

The annual incidence was of 11 cases per annum on average. Consanguinity in the parents existed in 40 % of the cases.

The Spina Bifida predominates between lumbar and sacral levels (80, 5%) and is accompanied: with paraplegia in 80 % of the cases and absence of sphincter control in 50 % of the cases.

The brain scann was performed in all patients, hydrocephalus is found at 90%of the cases.

The magnetic resonance imaging of malformation was realised in only six childrens.

The urologic problems affected nearly 45 % of the cases; dominated by urinary incontinence.

Among the orthopedic problems, deformity of the feet, were found most frequent in 30 % of the cases.

Surgical management was performed in 68 cases at the same time as the ventricular shunting and only the short-term evolution could be studied.

The improvement of long term prognosis needs the collaboration of neurosurgeons, urologists, orthopedists, psychologists, kinesitherapists and parents.

This will facilitate the autonomy and thus the social integration of the patient

Key- words : Spina Bifida – brain scann – magnetic resonance imaging – hydrocephalus – ventricular shunting

■

11

1

(%80, 5)

1

(%80)

%90

•

•

68

2

الإرتشاح المائي للمخ.

BIBLIOGRAPHIE

1– Aaronson OS, Tulipan NB, Cywes RS, Sundell HW, Davis GH.

Robot-assisted endoscopic intrauterine myelomeningocele repair: a feasibility study.
Pediatric Neurosurg, 2002; 36: 85–89.

2– Aaronson OS, Hernanz-Schulman M, Bruner JP, Tulipan NB.

Myelomeningocele: prenatal evaluation– comparison between transabdominal US and MR imaging.
Radiol, 2003; 227: 839–843.

3– Aasa LJ, Sommerfelt K, Berstad T.

Appendikostomi for fekalinkontinens hos barn og unge med myelomeningocele.
Tidsskr nor laegeforen, 2002; 122: 2696–2699. (Article en Norwegian)

4– Abramsky L, Botting B, Chapple J, Stone D.

Has advice on periconceptional folate supplementation reduced neural tube defects?
Lancet, 1997; 354: 998–999.

5– Adamsbaum C, Dubousset J, Kalifa G, Barbet JP.

Réunion de la SFIP Lille 2001, séance thématiques ; la formation du rachis : éléments à connaître pour comprendre les malformations. Hôpital st Vincent de Paul. Paris.
www.sfip-radiopediatrie.org/SFIPLI01/SFIPLILL.HTM

6– Adelberg A and coll.

Impact of maternal fetal surgery for myelomeningocele on the progression of ventriculomegaly in utero.
Am J Obstet Gynecol, 2003; 189 (supp 1):68.

7–Aitken DA, Morrison NM, Ferguson Smith MA .

Predictive value of amniotic acetylcholinesterase analysis in the diagnosis of fetal abnormality in 3700 pregnancies.
Prenat Diagn , 1984; 4: 329–340.

8– Akar Z.

Myelomeningocele.
Surg Neurol, 1995; 43: 113–118.

9– Aknin P (Lyon), G Bazin (Le Mans), J Bing (Strasbourg), P Courrèges (Lille), B Dalens (Clermont–Ferrand), Am Devos (Le Havre), E Giaufre (Marseille), JP Guérin (Pau), Y Meymat (Bordeaux), G Orliaguet.

Recommandations pour les structures et le matériel de l'anesthésie pédiatrique. September 2000, www.sfar.fr/anesthesie .

10– Aksnes G, Diseth TH, Helseth A, Edwin B, Stange M, Aafos G.

Appendicostomy for antegrade enema: effects on somatic and psychosocial functioning in children with myelomeningocele.

Pediatrics, 2002; 109: 484–489.

11– Aguiar Marcos JB, Campos Agela S, Aguiar Regena ALP.

Defeitos de fechamento do tubo neural e fatores associados em recém-nascidos vivos e natimortos.

J Pediatr(RIO J), 2003; 79:129–34. (Article en Portugal)

12– American Academy of Family Physicians.

Summary of Recommendations for Clinical and Preventive Services. March 2008. Accessed at www.aafp.org/online/en/home/clinical/exam.html on 25 September 2008.

13– Austin PF, Rink RC, Lockhart JL.

The gastrointestinal composite urinary reservoir in patients with myelomeningocele and extrophy: long-term metabolic followup.

J Urology, 1999; 162: 1126–1128.

14– Balkan E, Kilic N, Avsar I, Boyaci S, Aksoy K, Dogruyol .

Urodynamique finding in the tethered spinal cord: the effect of tethered cord division on lower urinary tract functions.

Eur J Pediatr Surg, 2001; 11: 116–119.

15– Bannister MC.

Suggested goals for intrauterine surgery for the repair of myelomeningoceles.

Eur J Pediatr Surg, 2000; 10 (suppl): 42.

16– Barker E, Saulino M, Caristo AM .

Spina bifida.

RN, 2002; 65: 33–38.

17– Bartonek A, Saraste H, Eriksson M, Knutson L, Cresswell AG.

Upper body movement during walking in children with lumbo–sacral myelomeningocele.
Gait & Posture, 2002; 15: 120–129.

18– Becerra JE, Khoury MJ, Cordero JF, Erickson JD.

Diabetes mellitus during pregnancy and the risks for specific birth defects: a population–based case–control study.
Pediatrics, 1990; 85: 1–9.

19– Becske Tibor M, Clinical Assistant Instructor, Department of Neurology, [State University of New York at Brooklyn](#).

Neural tube defect.
eMedicine Journal, 2003. www.emedicine.com/myelomeningocele

20– Benoit B, Moeglin D.

Apport de l'échographie 3D en obstétrique. Tiré de « la pratique du diagnostic anténatal » édition MASSON. www.cfef.org/archives/communication/3da.htm

21– Berry RJ, Li Z, Erickson D, Li S, Moore CA, Wang H, Mulinare.

Prevention of neural tube defects with folic acid in china.
New Eng J Med, 1999; 341: 1485–18–490.

22– Blanco–Davila F, Luce EA.

Current management for myelomeningocele repair.
J Craniofac Surg, 2000; 11: 500–508.

23– Block CA, Cooper CS, Hawtrey CE.

Long–term efficacy of periurethral collagen injection for the treatment of urinary incontinence secondary to myelomeningocele.
J Uology, 2003; 169: 327–329.

24– Blanco FG, Blesa SI, Nunez NR, Martinez QR, Vargas MI, Blesa SE.

Reeducacion del esfinter anal en el mielomeningocele.
An Esp Pediatr, 2002 ; 56 : 111–115. (Article en espagnol)

25– Bilaniuk LT.

Magnetic resonance imaging of the fetal brain.

Semin Roentgenol, 1999; 34: 48–61.

26– Boddaert N, Sembly–Taveau C, Perrotin F, Maheut J, Moraine C, Sirinelli D.

Etude descriptive des myéloméningocèles diagnostiquées avant et après la naissance dans une ville universitaire sur une période de 5 ans. 1999. sirinelli@med.univ-tours.fr

27– Bonilla –Musoles F, Machado LE, Osborne NG et al.

Two- and three-dimensional ultrasound in malformation of the medullary canal: report of 4 cases.

Prenat Diagn, 2001; 21: 622–626.

28– Botto LD, Moore CA, Khoury MJ, Erickson D.

Neural tube defects.

New Eng J Med, 1999; 341: 1478–1484.

29– Botton LD, Mulinar J.

Re: "maternal vitamin use, genetic variation of infant methylenetetrahydrofolate reductase and risk for spina bifida".

Am J Epidemiol, 1999; 150 (3): 323–4.

30– Boyd PA, Wellesley DG, Dewalle HE, Tenconi R, Garcia–Miaurs, Zanwijken GR, Stoll C, Clementin M.

Evaluation of the prenatal diagnosis of neural tube defects by ultrasonographic examination in different centres across Europe.

J Med Screen, 2000; 7: 169–174.

31– Bradai R, Sigerd , Chakroun R.

Folic acid supplementation by 200 microgram per day during the periconceptional period: a necessary public health approach to reducing incidence of spina bifida.

Contracept Fertil Sex, 1999; 27 (3): 238–42.

32– Brennand DM, Jehanli AM, Wood PJ, Smith JL.

Raised levels of maternal serum secretory acetylcholinesterase may be indicative of fetal neural tube defects in early pregnancy.

Acta Obstet Gynecol Scand. 1998; 77: 8–13.

33– Brock DJ, Sutcliffe RG.

Alpha-fetoprotein in the antenatal diagnosis of anencephaly and spina bifida.
Lancet, 1972; 2: 197–199.

34– Brockmeyer D, Abtin K, Carey L, Walker ML.

Endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis.
Pediatr neurosurg, 1998; 28: 236–240.

35– Browne D.

A mechanistic interpretation of certain malformation.
Adv Teratol, 1967; 2: 11–36.

36– Brown S, Bailie A.

Early management of meningocele.
Eur J Pediatr Surg, 2000; 10: 40–41.

37– Brown SD, Estoff JA, Barnewolt CE.

Fetal MRI.
App Radiol, 2004; 33: 9–19.

38– Brownbill P, D Edwards, C Jones, D Mahendran, D Owen, C Sibley, R Johnson, P Swanson, DM Nelson.

Mechanisms of alpha-fetoprotein transfer in the perfused human placental cotyledon from uncomplicated pregnancy.
J Clin Invest, 1995; 96: 2220–6.

39– Brulas D.

Fetal central nervous system anomalies: ultrasound and magnetic resonance imaging (MRI).
Ultra Sound Med & Biol, 2003; 29 (suppl): S76.

40– Bruner JP, Richards WO, Tulipan NB, Arney TL.

Endoscopic coverage of fetal myelomeningocele in utero.
Am J Obstet Gynecol, 1999; 180: 153–158.

41– Bruner JP, Tulipan NB, Richards WO, Walsh WF, Boehm FH, Vrabcak EK.

In utero repair of myelomeningocele: a comparison of endoscopy and hysterotomy.
Fetal Diagn Ther, 2000; 15: 83–88.

42– Bruner JP, Tulipan N, Paschall RL, Bohem FH, Walsh WF, Silva SR, Hernanz SM, Lowe LH, Reed GW.

Fetal surgery for myelomeningocele and the incidence of shunt-dependent hydrocephalus.
JAMA, 1999; 282: 1826–1873.

43– Caldarelli M, Di-Rocco C, La-Marca F.

Treatment of hydromyélie in spina bifida.

Surg Neurol, 1998; 50: 411–420.

44– Camboulives J, Paut O, Marti JY.

Anesthésie du nourrisson et de l'enfant.

EMC, Anesthésie–Réanimation, 1996.

45– Campbell LR, Sohal GS.

The pattern of neural tube defects created by secondary reopening of the neural tube.

J Child Neurol, 1990; 5: 336–340.

46– Campell S, Pryse-Davies J, Coltart TM, Sellar MJ, Singer JD.

Ultrasound in the diagnosis of spina bifida.

Lancet, 1975; 21: 71–82.

47– Campobasso BG. Vicenza M.

Neuropathic urinary incontinence in pediatric patients: management with artificial sphincter.

J Pediatr Surg, 1992; 11: 1461–1464.

48– Carter CO, Evans K.

Spina bifida and anencephalus in greater London.

J Med Genet, 1973; 10:209–934.

49– Cavalli P, Copp AJ.

Inositol and folate resistant neural tube defects.

J Med Genet, 2002; 39: 5.

50– Cengiz , Selçuk A, Seref D, Erkut Ör, Selçuk A, Kaya A, Oktan.

Using the sac membrane to close the flap donor site in large meningomyeloceles.

Brit J Plast Surg, 2004; 57: 273–277.

51– CHANCE PF, SMITH DW.

Hyperthermia and meningomyelocele and anencephaly.

Lancet, 1978; 1: 769–770.

52– Charter KE, Denys P, Tchotourian S, Boyer C, Haertig A, Richard F.

Chirurgie urologique et allergie au latex naturel.

La presse Médicale 1983, 1998 ; 27 : 771–778.

53– Chartier E, chef de service d'urologie Hôpital de Meaux.

Urologie.

Edition Med–LINE 2000. p111–114.

54– Chong BW, BabrolkA CJ, Salamat MS.

A magnetic resonance template for normal neuronal migration in the fetus.
Neurosurg, 1996; 39: 110–116.

55– Christensen B, Yang H, Gravel RA, Rozen R.

A common variant in methionine synthase reductase combined with low cobalamin (vitamin B12) increase risk for spina bifida.
Mol Genet Metab, 1999; 67: 317–323.

56– CHRISTENSEN B, ARBOUR L, TRAN P, et al.

Genetic polymorphisms in methylenetetrahydrofolate reductase and methionine synthase, folate levels in red blood cells, and risk of neural tube defects.
AM J Med Genet, 1999; 84: 151–157.

57– Coakley FV.

Role of magnetic resonance imaging in fetal surgery.
Top magn reson imaging, 2001; 12: 39–51.

58– COLEMAN and coll.

Fetal therapy: state of art.
J Ultrasound med, 2002; 21: 1257–1288.

59– Consultation pré-anesthésie. www.sparadrap.assoc.fr.

60– Copp AJ.

The neural tube.
Thorogood P, ed. Embryos, genes and birth defects. Chichester, England: John Wiley, 1997:133–152.

61– Copp AJ.

Prevention of neural tube defects: vitamins, enzymes and genes.
Curr Opin Neurol, 1998; 11: 97–102.

62– Correia PJ, Reis JL, Hutchins GM, Baptista MJ, Estevao CJ.

In utero meconium exposure increases spinal cord necrosis in a rat model of myelomeningocele.
J Pediatr Surg, 2002; 37: 488–492.

63– Cragan JD, Robert HE, Edmonds ID.

Surveillance of anencephaly and spina bifida and the impact of prenatal diagnosis—united states, 1985–1994.
Mor Mortal Wkly Rep, 1995; 44:1–13.

64– Crane JP, Lefevre ML, Winborn RC.

A randomized trial of prenatal ultrasonographic screening: impact in the detection, management, and outcome of anormalous fetuses.

Am J Obstet Gynecol, 1994; 38: 675–680.

65– Crawford AH, Lewis R, Keith RG, Billmire DA, Berger T, Crone K.

Neonatal kyphectomy in the patient with myelomeningocele.

SPINE, 2003; 28: 260–266.

66– Dalens B.

Anesthésies rachidiennes chez l'enfant.

EMC, Anesthésie Réanimation, 1993.

67– Dallais L.

Atlas of genetics and cytogenesis in oncology and haematology/diagnostic prenatal.

www.infobiogen.fr/services/chomcancer/

68– Danzer E, Schier F, Pack B.

Fetal chirurgie für schwere kongenitale fehlbildungen.

Z Geburtshilfe Neonatol, 2001; 205: 174–188. (Allmend)

69– DE Courcy–Wheeler RH, MM Pomeranz, NJ Wald, KH Nicolaides.

Small fetal transverse cerebellar diameter: a screening test for spina bifida.

Br J Obstet Gyneacol, 1994; 101(10): 904–5.

70– Diamond DA, Pohl HG.

Use of a colon tubularized flap for an antégrade continence enema.

J Urology, 2003; 169: 324–326.

71– Diaz A et coll.

La dérivation ventriculo–péritonéale.

Neurologie, 2002; 5: 474–476.

72– Dillon CM, Davis BE, Duguay S, Seidel KD, Shurtleff DB.

Longevity of patients born with myelomeningocele.

Eur J Pediatr Surg, 2000; 10 (suppl): 33–34.

73– Drewek MJ, Bruner JP, Whetsell WO, Tulipan N.

Qauntitative analysis of the toxicity of human amniotic fluid to cultured rat spinal cord.

Pediatr Neurosurg, 1997; 27: 190–193.

74– Drugan A, Weissman A, Evans MI.

Screening for neural tube defect.

Clin Perinatol, 2001; 28: 279–287.

75– Duffy FJ.

Board certified in plastic and reconstructive surgery.

Myelomeningocele GAP flap. www.dallasperforator.com-myelomeningoceleGAPflaps.htm

76– Dumas JL, Pascaud E, Novello G, Ronayette D, Rousseau J.

Place de l'écho-encéphalographie dans les myéломéningocèles.

Ann Pédiatr (paris), 1992 ; 39 : 53–56.

77– Dyson RL, Pretorius DH, Budorick NE, et al.

Tree-dimensional ultrasound in the evaluation of fetal anomalies.

Ultrasound Obstet Gynecol, 2000; 16: 321–328.

78– Edwards MJ, Shiota K, Smith MSR, Walsh DA.

hyperthermia and birth defects.

Reprod Toxicol, 1995; 9: 411–425.

79– Ekmark E, Adams RC.

The antegrade continence enema (ACE) surgical procedure: patient selection, outcomes, long-term patient management.

Eur J Pediatr Surg, 2000; 10 (suppl): 49–51.

80– Ellsworth PI, Merguerian PA, Klein RB, Rozycki AA.

Evaluation and risk factors of latex allergy in spina bifida patients: is it preventable?

J Urol, 1993; 150:691–693.

81– EL khatib HA.

Large thoracolumbar myelomeningocele defects: incidence and clinical experiences with different modalities of Latissimus dorsi myocutaneous flap.

Brit J Plast Surg, 2004. Article in press

82– Elwood JM, Little J.

Secular trends.

Elwood JM, Little J, Elwood JH, eds. Epidemiology and control of neural tube defects. Vol 20 of Monographs in epidemiology and biostatistics. Oxford, England: Oxford University press, 1992: 168–194.

83– Elwood JM, Little J, Elwood H.

Maternal illness and drug use in pregnancy.

Elwood JM, Little J, Elwood JH, eds. Epidemiology and control of neural tube defects. Vol 20 of Monographs in epidemiology and biostatistics. Oxford, England: Oxford University press, 1992: 414–455.

84– Estornell MJ, Nieto GA, Mazon RA, Reig RC, Martinez VM.

Alergia al latex en niños con mielomeningocele. Incidence y factores asociados.

Actas Urol Esp, 1997; 21: 227–235. (Article en espagnol).

85– Favazza T, staff physicien. KOO HP, director of pediatric urology, University of Michigan at Ann Arbor.

Myelodysplasia and bladder dysfunction. 2002, www.emedicine.com/myelomeningocele/

86– Feeley BT, Tze C, Otsuka NY.

Skeletal maturity in myelomeningocele.

J Pediatr Orthop, 2003; 23: 718–721.

87– Flake AW.

Prenatal intervention: ethical considerations for life-threatening and non-life-threatening anomalies.

Semin Pediatr Surg, 2001; 10: 212–221.

88– Fundaro C, Rendali C, Genovese O, Tamburrini E, Salavaggio E.

Myelomeningocele in a child with intrauterine exposure to Efavirenz.

AIDS, 2002; 16: 299–300.

89– Gal I, Sherman IM, Pryse-Davis J.

Vitamin A in relation to human congenital malformation.

Adv Teratol, 1972; 5:143–145.

90– Gamal and coll.

Detrusor properties in myelomeningocele patients: in vitro study.

J Urol, 1998; 159: 2193–2196.

91– Garel C, Sebag G, Brisse H.

Magnetic resonance imaging of the fetus: contribution to antenatal diagnosis.

Press Med, 1996; 25: 452–456.

92– Gautheron V.

Le spina bifida.

« Déficiences motrices et situations de handicaps » édition APF, 2002 ; article en PDF.

93– Gelineau Van Waes J, Finnelli RH.

Genetics of neural tube defects.

Semin Pediatr Neurol, 2001; 8: 160–164.

94– Genitori I, cavalheiro s, lena g, boudawara z, bolini g.

Spina Bifida.

EMC, pédiatrie, 1993.

95– Geopel M, Krege S, Portgys P, Rubben H.

Urologische diagnostik bei kindern mit myelomeningozele.

Urologe A, 1999; 38: 10–13. (Allemand)

96– Girard NJ, Raybaud CA, Poncet M.

In vivo MR study of brain maturation in normal fetuses.

AJNR, 1995; 16: 407–413.

97– Gonzales R, Christa SM.

Strategies in urological reconstruction in myelomeningocele.

Cur Op Urol, 2002; 12: 485–490.

98– Grafe G, Geyer C, Rolle U.

Infection after cerebrospinal fluid shunting.

Eur J Pediatr Surg, 2000; 10 (suppl): 43–44.

99– Graham JM, Edwards MJ.

Teratogen Update: gestational effects of maternal hyperthermia due to febrile illness and resultant patterns of defects in humans.

Teratology, 1998; 58: 209–221.

100– Greg and coll.

Home bladder pressure monitoring in children with myéloméningocèle.

J Urol, 1998; 160: 518–521.

101– Gressens P, Collin P, Lebarbier P, Husson I, Penneçot G, Blot P.

Le diagnostic prénatal et le devenir des patients atteints de spina bifida.

Arch Pédiatr, 1998; 5: 1004–1008.

102– Groenen PM and coll.

Maternal myo-inositol, glucose, and zinc status in associated with the risk of offspring with spina bifida.

Am J Obstet Gynecol, 2003; 189: 1713–1719.

103– Guibaud S, Boisson C, Simplot A.

Diagnostic du spina bifida : étude des marqueurs biochimiques.
Neurochirurgie 1988; 34 suppl 1: 29–34.

104– Gutierrez E M, Bartonek Å, Haglund–Åkerlind Y, Saraste H.

Centre of mass motion during gait in persons with myelomeningocele.
Gait & Posture, 2003; 18: 37–46.

105– Gutierrez E M, Bartonek Å, Haglund–Åkerlind Y, Saraste H.

Characteristics gait kinematics in person with lumbosacral myelomeningocele.
Gait & Posture, 2003; 18: 170–177.

106– Hamdan AH, Walsh W, Heddings A, Bruner JP, Tulipan N.

Gestational age at intrauterine myelomeningocele repair does not influence the risk of prematurity.
Fetal Diagn Ther, 2002; 17: 66–68.

107– Harris MJ, Juriloff DM.

Mini-review: toward understanding mechanisms of genetic neural tube defects in mice.
Teratology, 1991; 60: 292–305.

108– Hasegawa M, Fujisawa H, Hayashi Y, Yamashita J.

Autologous amnion graft for repair of myéломéningocèle: technical note and clinical implication.
J Clin Neurosci, Article in press, 2004.

109– Hayashi A, Maruyama Y.

Bilateral latissimus dorsi v-y musculocutaneous flap for closure of a large meningomyelocele.
Plast Reconstr Surg, 1991; 88: 520–523.

110– Hill AE, Beattie F.

Does caesarean section delivery improve neurological outcome in open spina bifida?
Eur J Pediatr Surg, 1994; 1 (4 Suppl.): 32–34.

111– Hirose S, Farmer DL, Albanese CT.

Fetale surgery for myelomeningocele.
Curr Opin Obstet Gynecol, 2001; 215: 215–222.

112– Holmes NM, Nguyen HT, Harrison MR, Farmer DL, Baskin LS.

Fetal intervention for myelomeningocele: effect on postnatal bladder function.
J Urol, 2001; 166: 2383–2386.

113– Holmtrön A, Akesson J.

Desflurane increase intracranial pressure more and sevoflurane less than isoflurane in pigs subjected to intracranial hypertension.

J Neuro Anesth, 2004; 16: 136–143.

114– Honein MA, Paulozzi LJ, Mathews TJ, Erickson JD, Wong LY.

Impact of folic acid fortification of the US food supply on the occurrence of neural tube defects.

JAMA, 2001; 185: 3022–3023.

115– Hopps CV, Kropp KA.

Preservation of renal function in children with myelomeningocele managed with basic newborn evaluation and close followup.

J Urol, 2003; 169: 305–308.

116– Housley HT, Graf JL, Lipshultz GS, Calvano CJ, Harrison MR.

Creation of myelomeningocele in the fetal rabbit.

Fetal Diagn Ther, 2000; 15: 275–279.

117– Hubbard AM, Harty P.

Prenatal magnetic resonance imaging of fetal anomalies.

Semin Roentgenol, 1999; 34: 41–47.

118– Hunt GM, Oakeshott P.

Outcome in people with open spina bifida at age 35: prospective community based cohort study.

BJM, 2003; 326: 1365–1366.

119– Hunt MG.

Non-selective intervention in newborn babies with open spina bifida: the outcome 30 years on for the complete cohort.

Eur J Pediatr Surg, 1999; 9 (suppl): 5–8.

120– Hunter GWA.

Brain and Spinal Cord.

Human malformations and related anomalies. Stevenson ER, Hall JG, Goodman RM, editors Vol.1.

Oxford: Oxford University Press; 1993: 109–131.

121– Hutchins GM, Meuli-Simmen C, Meuli M, Jordan MA, Heffez DS.

Acquired spinal cord injury in human fetuses with myelomeningocele.

Pediatr Pathol lab med, 1996; 16: 701–712.

122– Hutcheson JC, Cooper CS, Canning DA, Zderic SA, Snyder HM III.

The use of vesicostomy as permanent urinary diversion in the child with myelomeningocele.
J Urology, 2001; 166: 2351–2353.

123– Iverson AJ, staff physician. Sabanigh E, chair and assistant professor department of urology. University of Texas Health Science Center at San Antonio.

Augmentation cystoplastie.

2003, www.emedicine.com/urology/

124– Iwasaki M, Yoshida Y, Shirane R, Yoshimoto T.

Spinal dermoid cyst secondary to myelomeningocele repair: a case report.

No Shinkei Geka, 2000; 28: 155–160. (Article en japonais)

125– Jobe AH.

Fetal surgery for myelomeningocele.

New Engl J Med, 2002; 347: 230–231.

126– Johnson MP, Sutton LN, Rintoul N, Crombleholme TM.

Fetal myelomeningocele repair: short-term clinical outcomes.

Am J Obstet Genecol, 2003; 189: 482–487.

127– Johnson DD, Pretorius DH, Riccabona M, Budorick NE.

Tree-dimensional ultrasound of the fetal spine.

Obstet Gynecol, 1997; 89: 434–438.

128– Jong M Choe, director of continence and urodynamic center, University of Cincinnati.

Artificial urinary sphincter.

2002, www.emedicine.com/urology/

129– Jong M Choe, director of continence and urodynamic center, University of Cincinnati.

Periurethral injection therapy for incontinence.

2003, www.emedicine.com/urology/

130– Jong M Choe, director of continence and urodynamic center, University of Cincinnati. Wally Mardovin, consulting staff.

Neurogenic Bladder.

2001, www.emedicine.com/urology/

131– Johns Hopkins University, Baltimore, MD.

On Line Mendelian Inheritance in Man, <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/>.

132– Joosten PH, Toepoel M, Mariman EC, Van Zoelen EJ.

Promoter halotype combination of the platelet-derived growth factor alpha-receptor gene predispose to human neural tube defects.

Nat Genet, 2001; 2: 215–217.

133– Joyner DB, McLorie GA, Khoury AE.

Sexuality and reproductive issues in children with myelomeningocele.

Eur J Pediatr Surg, 1998; 8: 29–34.

134– Kehler U, Klohn A, Heese O, Gliemroth J.

Hydrocephalus therapy: reduction of shunt occlusions using a peel-away sheath. Clin Neurol. Neurosurg, 2003; 105: 253–5.

135– Kenneth J, Moise J.

Maternal–fetal surgery for spina bifida: on the brink of a new era?

Am Obstet Gynecol, 2003; 189: 311.

136– Kestle J, Cochrane D, Alisharan R.

The initial treatment of hydrocephalus: an assessment of surgeons' preference between third ventriculostomy and shunt insertion.

Neurol Res, 2000; 22: 65–68.

137– Kihlberg R, Bui TH, Jorgensen C, Sderhjelm L.

Folic acid protects against neural tube defects. But how many women of reproductive age have been informed about this fact?

Lakartidningen, 1999; 96:1961–3.

138– Kinsman SL, Levey E, Ruffing V, Stone L, Warren L.

Beyond multidisciplinary care: a new conceptual model for spina bifida services.

Eur J Pediatr Surg, 2000; 10 (supp 1): 35–38.

139– Kirpalani HM, Parkin PC, William AR, Fehleings DL.

Quality of life in spina bifida: importance of parental hope.

Arch Dis Child, 2000; 83: 293–297.

140– Koeppen AH.

A book review: Syringomyelia diagnosis and treatment. Klekamp J, Madjid S. ISBN 3–540–42048–3, Springer, Berlin, 2002, 195 pp.

J Neurol Science, 2002; 200: 96.

141– KolaskiO Kate MD. Adjunct Clinical assistant professor. Department of Pediatrics, University of North Carolina.

Myelomeningocele. www.emedicine.com/myelomeningocele/ 2002.

142– Kollias SS, Goldstein PH, Cogen PH, Filly RA.

Prenatally detected myelomeningoceles: sonographic accuracy in estimation of spinal level. Radiol, 1993; 185: 109–112.

143– Kozma C.

Valproic acid embryopathy: report of two siblings with further expansion of the phenotypic abnormalities and a review of the literature.

Am J Med Genet, 2001; 98:168–75.

144– Krishnaswamy K, Madha Van NK.

Importance of folate in human mutation.

BR J Nutr, 2001; 85 (supp2): 115–124.

145– Kryger JV, Barthold JS, Fleming P, Gonzalez R.

The outcome of artificial urinary sphincter placement after a mean 15–year followup in a paediatric population.

BJU Int, 1999; 83: 1026–1031.

146– Kwittken PL, Sweinberg SK, Campbell DE, Pawlowski NA.

Latex hypersensitivity in children: clinical presentation and detection of latex–specific immunoglobulin E.

Pediatrics, 1995; 95:693–699.

147– Lair Milan F, Gelot A, Baron JM, Lewin F, André C.

IRM encéphalique anténatal. Etude rétrospective a propos de 34 examens.

J Radiol, 1997; 78: 499–505.

148– Lammer EJ, Sever LE, Oakley GP.

Teratogen update: valproic acid.

Teratology, 1987; 35: 465–473.

149– Lapid O, Rosenberg L, Cohen A.

Myelomeningocele reconstruction with bilobed flaps.

Br J Plast Surg, 2001; 54: 570–572.

150– Lapointe SP, Wang B, Kennedy WA, Shortliffe LM.

The effects of intravésical lidocaïne on bladder dynamics of children with myéloméningocèle.

J Urology, 2001; 165: 2380–2382.

151– Lapras C, Patet JD, Lapras Ch.

Traitement de la myéloméningocèle.

Neurochirurgie, 1988 ; 34 : 42–46.

152– Lary JM, Edmonds LD.

Prevalence of spina bifida at birth—United States, 1983–1990: a comparison of two surveillance systems.

Mor Mortal Wkly rep, 1996; 45: 15–26.

153– Larsen.

Embryologie Humaine.1996, Edition Bruxelles.

154– Leck I.

Causation of neural tube defects: clues from epidemiology.

Br Med Bull, 1974, 30; 2: 158–163.

155– Lederhaas G.

Spinal anesthesia in Pediatrics.

Best Pract Res Clin Anesth, 2003; 17:365–376.

156– Lee MH, Kim KT.

Latex allergy: a relevant issue in the general pediatric population.

J Pediatr Health Care, 1998; 12: 242–246.

157– Lee A., Deutinger J., and Bernaschek G.

Three-dimensional ultrasonography of fetal malformations.

Am J Obstet Gynecol, 1994; 170:1312–1314.

158– Lee W, Chaiworapongsa T, Romero R, Williams R, Mc Nie B.

A diagnostic approach for the evaluation of spina bifida by three-dimensional ultrasonography.

J Ultrasound Med, 2002; 21: 619–626.

159– Lemerrer M, Briard ML, Demenais F.

Etude épidémiologique et génétique du spina bifida.

Arch Fr Pediatr, 1980; 37: 521–525.

160– Levine D, Barnes PD, Madsen JR.

Fetal CNS anomalies revealed on ultrafast MR imaging.

AJR, 1999; 172: 813–818.

161– Levine D, Barnes PD, Madsen JR.

Fetal CNS anomalies: MR imaging augments sonographic diagnosis.
Radiol, 1997; 204: 635–642.

162– Levine D, Barnes PD, Edelman RR.

Obstetric MR imaging.
Radiol, 1999; 211: 609–617.

163– Levine D, Barnes PD, Madsen JR, Edelman RR, Mehta T, Abott J.

Central nervous system abnormalities assessed with prenatal magnetic resonance imaging.
Obstet Gynecol, 1999; 94: 1011–1019.

164– Levine D.

MR imaging of fetal central nervous system abnormalities.
Brain Cognition, 2002; 50: 432–448.

165– Levine D.

Ultrasound versus magnetic resonance imaging (MRI) in fetal central nervous system abnormalities.
Ultrasound Med & Biol, 2003; 29 (suppl): S113.

166– Lewis D, Tolosa JE, Kaufman M, Goodman M, Fanell C.

Elective caesarean delivery and long-term motor function or ambulation status in infants with myelomeningocele.
Obstet Gynecol, 2004; 103: 469–473.

167– Little J, Elwood JM.

Seasonal variation.
Epidemiology and control of neural tube defects. Vol 20 of Monographs in epidemiology and biostatistics. Oxford, England: Oxford University press, 1992: 195–246/146–467. Elwood JM, Little J, Elwood JH, Eds.

168– Liu SL, Shurtleff SB, Ellenbogen RG, Loeser JD, Kropp R.

19-year follow-up of fetal myelomeningocele growth to term.
Eur J Pediatr surg, 1999; 9: 12–14.

169– Lorber J, Sheffield, England.

Hyman–Newman Institute for Neurology and Neurosurgery. www.inn.com/myelomeningocele.

170– Luis and coll.

Urological outcome of patients with cervical and upper thoracic myelomeningocele.
J Urology, 2001 (164) 962–964.

171– Lutfi Incesu, chief of neuroradiology and RM section; Anil Kholosa, assistant professor.
Ondakuz Mayis university hospital Samsun, Turkey.

Chiari II malformation.

www.emedicine.com. 2002.

172– Lyerly AD, Cefalo RC, Socol M, Forgaty L, Sugarman J.

Attitudes of maternal–fetal specialists concerning maternal–fetal surgery.

Am J Obstet gynecol, 2001; 185: 1052–1058.

173– Lyerly AD, Cefalo RC, Sugarman J, Gates EA.

Toward the ethical evaluation and use of maternal–fetal surgery.

Obstet Gynecol New York–1953, 2001; 98: 689–697.

174– Lyerly AD, Mahowald MB.

Maternal–fetal surgery for treatment of myelomeningocele.

Clin Perinatol, 2003; 30: 155–165.

175– Maestri D, Sanseverino MT, Cheinquer N, Correa MC.

Alpha–fetoprotein: normal values in amniotic fluid between 14 and 21 weeks.

Rev Assoc Med Bras. 1998; 44: 273–6. [Article in Portuguese]

176– Malone PS, Ransley PG, Kiely EM.

Preliminary report: the antegrade continence enema.

Lancet, 1990; 336: 1217.

177– Mansour S, Massonneau M, Pineau P.

Echographie tridimensionnelle : quelques notions techniques à l'usage du futur opérateur.

JEMU, 1997; 18 : 289–298

178– Mangels KJ, Tulipan N, Tsao LY, Alarcon J, Bruner JP.

Fetal MRI in the evaluation of intrauterine myelomeningocele.

Pediatr Neurosurg, 2000; 32: 124–131.

179– Manning SM, Jennings R, Madsen JR.

Pathology, prevention, and potential treatment of neural tube defects.

Ment Retard Dev Disabil Res Rev, 2000; 6: 6–14.

180– Marques QA, Monasterio CL, Tato RJ, Lema GJ, Rios T.

Panorama actual del tratamiento de la vejiga neurogenica postmielomeningocele.

Arch Esp Urol, 1997 ; 50 :668–678. (Espagne)

181– Marte A, DI-Meglio D, Cotrufo AM, Di-Iorio G, De-Pasquale M.

A long-term follow up of autoaugmentation in myelodysplastic children.

BJU-Int, 2002; 89: 928–231.

182– Marte A, Cotrufo AM, Di-Iorio G, De-Pasquale M.

Electromyographic and manometric anorectal evaluation in children affected by neuropathic bladder secondary to myelomeningocele.

Minerva Pediatr, 2001; 53: 171–176.

183– Martinez LJF, Molto MA, Pagan JA.

Alergia al latex en pacientes con espina bifida : prevencion y tratamiento.

Neurocirugia Astur, 2001 ; 12 : 36–42. (Espagne)

184– Masaakie A, Tamotsu Y, Kenichio I.

Laparoscopic uretereocystostomy.

Obstet Gynecol, 2003, 102: 1183–1185.

185– Mavale MS, Paty E, Scheinmann P, Deblic J.

Allergie au latex chez l'enfant.

Arch Pediatr, 2003; 10: 700–706.

186– Mauldin J.

Prenatal diagnosis and fetal therapy: what lies in future?

Indian J Pediatrics, 2000; 67: 899–905.

187– Mc Donnell RJ, Johnson Z, Delaney V, Dack P.

East Ireland 1980–1994: epidemiology of neural tube defects.

J epidemiol Community Health, 1999; 53:782–8.

188– Mc Donnell RJ, Johnson Z, Delaney V, Sayers G.

Folic acid knowledge and use among expectant mothers in 1997: a comparison with 1996.

Ir Med J, 1999; 92 (3):296–9.

189– McDonnell GV, McCann JP, Craig JJ, Crone M.

Prevalence of the Chiari/Hydrosyringomyelia complex in adults with spina bifida: preliminary results.

Eur J Pediatr Surg, 2000; 10: 18–19.

190– McDonnell GV, McCann JP.

Why do adults with spina bifida and hydrocephalus die? A clinical based study.

Eur J pediatr Surg, 2000; 10 (suppl): 31–32.

191– Melvin CE, George TM, Worley G, Franklim A, Mackey J.

Genetic studies in neural tube defects.

Pediatr Neurosurg , 2000; 32: 1–9.

192– Merz E., Bahlmann F., and Weber G.

Volume scanning in the evaluation of fetal malformations: a new dimension in prenatal diagnosis.

Ultrasound Obstet Gynecol, 1995; 5: 222–7.

193– Meuli M, Meuli SC, Huntchins GM, Charles DY, Timmel GB, Harrison MR, Adzick NS.

In utero repair of experimental myelomeningocele saves neurological function at birth.

J Pediatr Surg, 1996; 39: 397–402.

194– Meuli M, Meuli SC, Huntchins GM.

In utero surgery recuses neurological function at birth in sheep with spina bifida.

Nat Med, 1995; 1: 342–347.

195– Meuli M, Meuli SC, Huntchins GM, Adzick NS, Harrison MR, Seller MJ.

The spinal cord lesions in human fetuses with myelomeningocele: implications for fetal surgery.

J Pediatr Surg, 1997; 32: 448–452.

196– Meuli–Simmen C, Meuli M, Adzick NS, Harrison MR.

Latissimus dorsi flap procedures to cover myelomeningocele in utero: a feasibility study in human fetuses.

J Pediatr Surg, 1997; 32: 1154–1156.

197– Michejda M.

Intrauterine treatment of spina bifida: primate model.

Z Kinderchir, 1984; 39: 259–261. www.fetal-surgery.com

198– Miller PD, Pollack IF, Pang D, Albright AL.

Comparison of simultaneous versus delayed ventriculoperitoneal shunt insertion in children undergoing myelomeningocele repair.

J Child Neurol, 1996; 11: 370–372.

199– Moldenhauer J, Beyer B, Mody S, Joshy A, Johnson A.

The utility of MRI in ultrasound-detected fetal CNS abnormalities.

Am J Obstet Gynecol, 2003; 189 (6 suppl): S241.

200– Molloy MP, Mills JL, Kirke PN, Weir DG, Scott JM.

Folate status and neural tube defects.

Biofactors, 1999; 10(2-3):291-294.

201– Morrison K, Papapetrou C, Holl FA.

Susceptibility to spina bifida: an association study of five candidate genes.

Ann Hum Genet, 1998; 62: 379-396.

202– Morrow JD, Kelsey K.

Folic acid for prevention of neural tube defects: pediatric anticipatory guidance.

J Pediatr Health Care, 1998; 12: 55-59.

203– Mueller GM, Weiner CP, Yankowitz J.

Tree-dimensional ultrasound in the evaluation of fetal head and spine anomalies.

Obstet Gynecol, 1996; 88: 372-378.

204– Muller EB, Nordwall A. NORDWALL A.

Prevalence of scoliosis in children with myelomeningocele in western Sweden.

SPINE, 1992; 17: 1097-1102.

205– Nazer HJ, Lopez Camelo JS, Castilla EC.

Estudio de 30 años de vigilancia epidemiológica de defectos de tubo neural en Chile y en Latinoamérica.

Rev Med Chil, 2001 ; 129 : 531-539.

206– Northrup H, Volcik KA.

Spina bifida and other neural tube defects.

Curr Probl Pediatr , 2000; 30(10):313-32.

207– Nguyen DH, Burns MW, Shapiro GG, Mayo ME, Murrey M.

Intraoperative cardiovascular collapse secondary to latex allergy.

J Urol 1991; 146:571-574.

208– Oberlin C, Bastin D, Gréant P.

le muscle grand dorsal.

Les lambeaux pédiculés de couverture des membres.

Expansion Scientifique Française, 1994:69–74.

209– O’connor ME, Drasner K.

Preoperative laboratory testing of children undergoing elective surgery.

Anesthesia & Analgesia, 1990; 70: 176–180.

210– Olguner M, Akgur FZ, Ozdemir T, Aktug T, Ozer E.

Amniotic fluid exchange for the prevention of neural tissue damage in myelomeningocele: an alternative minimally invasive method to open in utero surgery.

Pediatr Neurosurg, 2000; 33: 252–256.

211– Olutoye OO, Adzick NS.

Fetal surgery for myelomeningocele.

Semin Perinatol, 1999; 23: 462–473.

212– Owen TJ, Halliday JL, Stone C.

Neural tube defects in Victoria, Australia: potential contributing factors and public health implications.

Aust NZ Public Health, 2000; 24(6):584–9

213– Owen J.

Prophylactic caesarean for prenatally diagnosed malformation.

Clin Obstet Gynecol, 1998; 41: 393–404.

214– Paek BW, Farmer DL, Wilkinson CC, Albanes CT, Peacock W.

Hindbrain herniation develops in surgically created myelomeningocele but is absent after repair in fetal lambs.

Am J Obstet Gynecol, 2000; 183: 1119–1123.

215– Park JM, Mcguire EJ, Koo HP, Schwartz AC, Garwood CK.

External urethral sphincter dilatation for the management of high risk myelomeningocele: 15–year experience.

J Urology, 2001; 165: 2383–2388.

216– Perry VL, Albright AL, Adelson DP.

Operative nuances of myelomeningocele closure.

Neurosurgery, 2002; 51: 719–723.

217– Persun ML, Ginsberg PC, Harmon JD, Harkaway RC.

Role of urologic evaluation in the adult spina bifida patient

Urol Int, 1999; 62: 205–208.

218– Pesce C, Costa L, Campobasso P, Fabbo MA, Musi L.

Successful use of transureteroureterostomy in children: a clinical study.

Eur J Pediatr Surg, 2001; 11: 395–398.

219– Peudenier S, Dufour T.

Hydrocéphalie de L'Enfant.

Institut mère-enfant, hôpital sud. Rennes Cedex 2, 1999.

www.med.univ-rennes1.fr/etud/pediatric/hydrocephalie.htm

220– Pfisterer W, Muhlbauer M, Czech T, Reinprecht A.

Early diagnosis of external ventricular drainage infection: results of a prospective study.

J Neurol Neurosurgery Psychiatry, 2003; 74: 929–32.

221– Phuong LK, Schoeberl KA, Raffel C.

Natural history of tethered cord in patients with myelomeningocele.

Neurosurgery, 2002; 50: 989–995.

222– Pittman T, Kiburz J, Gabriel K, Steinhardt G, Williams D.

Latex allergy in children with spina bifida.

Pediatr Neurosurg, 1995; 22:96–100.

223– Quan I, Adams R, Ekmark E, Baum M.

Bone mineral density in children with myelomeningocele.

Pediatrics, 1998; 102: 34.

224– Ramsbotton D, Scott JM, Molloy A.

Are common mutations of cystathionine β -synthase involved in the aetiology of neural tube defects?

Clin Genet, 1997; 51: 39–42.

225– Ravussi MP.

Neuroanesthésie et neuroréanimation. Coll d'anest, REA n°40. 1994.

226– Reigel DH, Tchernoukha K, Bazmi B.

Change in spinal curvature following release of tethered spinal cord associated with spina bifida. *Pediatr Neurosurg*, 1994; 20: 30–42.

227– Resta M, Burdi N, Medicamento N.

Magnetic resonance imaging of normal and pathologic fetal brain. *Child Nerv Syst*, 1998; 14: 151–154.

228– Richer B, Stegmann K, Roper B, Boddeker I, Ngo ET, Koch MC.

Interaction of folate and homocysteine pathway genotypes evaluated in susceptibility to neural tube defects (NTD) in a German population. *J Hum Genet*, 2001; 46(3):105–9.

229– Rintoul NE, Sutton LN, Hubbard AM, Cohen B, Melchionni J, Pasquariello PS, Adzick NS.

A new look at myelomeningocels: functional level, vertebral level, shunting, and the implications for fetal intervention. *Pediatrics*, 2002; 109: 409–413.

230– Robert E.

Spina bifida aperta. Myéломéningocèle : etiologie et génétique. *Neurochirurgie*, 1988; 34 supp 1:16–28.

231– Rolle U, Grafe G.

About the rate of shunt complications in patients with hydrocephalus and myelomeningocele. *Eur J Pediatr Surg*, 1999; supp 1: 51–52.

232– Rosano A, Spithells D, Cacciani L, Botting B, Castilla E, Cornel M, Erickson D, Goujard J, Irgen L, Merlob P, Robert E, Siffel C, Stoll C, Sumiyoshi Y.

Time trends in neural tube defects prevalence in relation to preventive strategies: an international study. *J Epidemiol Community Health*, 1999; 53(10): 630–5.

233– Rossi A and coll.

Imaging in spine and spinal cord malformations.

Eur J Radiol, 2003. Article in press.

234– Sadler TW.

Mechanisms of neural tube closure and defects.

Ment Retard Dev Disabil Res Rev, 1998; 4: 247–53.

235– Sadiq A.

Les myéloméningocèles et les malformations associées.

Thèse med casa, 1994.

236– Sakai Y.

Neurulation in the mouse: manner and timing of neural tube closure.

Anat Rec, 1989; 223: 194–203.

237– Salomao JF, Bellas A, Leibinger RD, Barbosa AP, Brando MA.

Malformacao de chiari do tipo II sintomatica.

Arq Neuropsiquiatr , 1998; 56: 98–106. (Article en Portugal)

238– Salomao JF and Coll.

Mielomeningoceles: surgical treatment and results.

J Pediatr (River J), 1995; 71: 317–321. (Article en Portugais)

239– Sanoussi S, Gamatie Y, Sbai C, Abarchi H, Bazira L.

Malformation du tube neural au Niger : a propos de 387 cas en 10 ans.

Medecine d'Afrique Noire, 2001 ; 48(12) :509–15.

240– Sarifakioglu N, Bingùlf F, Terziol A, Aslan G.

Bilateral split latissimus dorsi v-y flaps for closure of large thoraco-lumbar myéloméningocèle defects.

Brit J Plast Surg, 2003; 56: 303–306.

241– Sarwark JF, Weber DT, Gabrieli AP.

Tethered cord syndrome in low motor level children with myelomeningocele.

Pediatr Neurosurg , 1996; 25: 295–301.

242– Schneck FX, Bellinger MF.

The 'innocent' cough or sneeze: a harbinger of serious latex allergy in children with bladder stimulation and urodynamic testing.

J Urology, 1993; 150:687–690.

243– Schultz AW.

Improving child and family health through primary prevention of neural tube defects.

Pediatr Surg, 1999; 25: 419–422.

244– Searles JM, Roberts P, Mackinnon AE.

The ACE procedure– problems behind the success

Eur J Pediatr Surg, 2000; 10 (suppl): 51–52.

245– Sebire N, Noble P, Thrope–Beeston J.

Presence of "lemon" sign in fetuses with spina bifida at the 10–14 week scan.

Ultrasound Obstet Gynecol, 1997; 10: 403–405.

246– Sever LE.

Looking for causes of neural tube defects: where does the environment fit in?

Environ Health Perspect, 1995; 103: 165–171.

247– Shaw GM, Velie EM, Schaffer D.

Risk of neural tube defect-affected pregnancies among obese women.

JAMA 1996; 275: 1093–1096.

248– Shurteff DB and coll.

Epidemiology of tethered cord with meningocele.

Eur J Pediatr Surg , 1977; suppl: 7–11.

249– 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, 2001; 20: 631–637.

250– Singhal B, Mathew KM.

Factors affecting mortality and morbidity in adult spina bifida.

Eur J Pediatr Surg , 1999; 9 (suppl): 31–32.

251– Simon M, Goldstein B, Coakley V, Filly A, Broderick C , Musci J, Barkovich A.

Fast MR imaging of fetal CNS anomalies in utero.

AJNR, 2000; 21: 1688–1698.

252– Skobejko WL, Strulak K, Nachulewicz P, Szymkiewicz C.

Bladder autoaugmentation in myelodysplastic children.

BR J Urology, 1998; 81 (suppl 1): 3114–3116.

253– Simpson JL.

Fetal surgery for myelomeningocele promise, progress, and problems.

JAMA, 1999; 282: 1873–1874.

254– Smith KA.

Bowel and bladder management of the child with myelomeningocele in the school setting.

J of Pediatric, 1990; 54: 175–180.

255– Sodicoff Marvin.

Neuroembryology.

Neuroanatomy Lab Ressource, 2000. <http://freebooks4doctors.com/>

(in 255)– Hill Mark.

UNSW embryology, Carnegie institute, 2004. Electronic Book. <http://freebook4doctors.com/>

256– Speer MC, Nye J, Mclone D, Worley G, Melvin EC, Viles KD.

Possible interaction of genotypes at cystathionine beta-synthase and methylenetetrahydrofolate reductase (MTHFR) in neural tube defects. NTD collaborative group.

Clin Genet, 1999; 56: 142–144.

257– Spina bifida association of America.

“Spotlight on spina bifida. “ 2002. www.sbaa.org/html/sbaa_facts2.html, (2002)

258– Strigini FA , Carmignani A , Genazzani AR.

Second trimester sonography and fetal spina bifida screening.

Int J Gynecol Obstet, 2003; 81: 59–60.

259– Sutherland RW, Gonzales ET.

Current management of the infant with myelomeningocele.

Cur Op Urol, 1999; 9: 527–531.

260– Sutton LN, Sun P, Adzick NS.

Fetal neurosurgery.

Neurosurgery, 2001; 48: 124–144.

261– Sutton NL, Adzick NS, Bilniuk LT, Johnson MP, Crombleholme TM, Flak AW.

Improvement in hindbrain herniation demonstrated by serial fetal magnetic resonance imaging following fetal surgery for myelomeningocele.

JAMA, 1999; 282: 1826–1831.

262– Tarcan T, Bauer S, Olmedo E, Khoshbin S, Kelly M, Darbey M.

Long-term followup of newborns with myelodysplasia and urodynamic findings: is followup necessary?

J Urology, 2001; 165: 564–567.

263– Teo C, Jones R.

Management of hydrocephalus by endoscopic third ventriculostomy in patients with myelomeningocele.

Pediatr Neurosurg, 1996; 25: 57–63.

264– Tortori DP, Rossi A, Biancheri R, Cama A.

Magnetic resonance imaging of spinal dysraphisme.

Top Magn Reson Imaging, 2001; 12: 375–409.

265– Trivedi J, Thomson J, Slakey JB, Banta JV, Jones PW.

Clinical and radiographic predictors of scoliosis in patients with myelomeningocele.

J Bone Joint Surg, 2002; 84: 1389–1394.

266– Tuli S, Drake J, Lamberti-Pasculli M.

Long-term outcome of hydrocephalus management in myelomeningocels.
Childs Nerv Syst, 2003; 19: 286–291.

267– Tulipan N, Bruner JP, Hernanz-Schulman M, Lowe LH.

Effect of intrauterine myelomeningocele repair on central nervous system structure and function.
Pediatr Neurosurg, 1999; 31: 183–188.

268– Tulipan N, Hernanz-Schulman M, Lowe LH, Bruner JP.

Intrauterine myelomeningocele repair reverses preexisting hindbrain herniation.
Pediatr Neurosurg, 1999; 31: 137–142.

269– Tulipan N, Bruner JP.

Myelomeningocele repair in utero: a report of three cases.
Pediatr Neurosurg, 1998; 28: 177–180.

270– Van-Allen MI, Kalousek DK, Chernoff GF.

Evidence for multi-site closure of the neural tube in humans.
Am J Med Genet, 1993; 47:723–743.

271– Van Den Berg H, Bussmann BJ, Brobbel AS, Roebroek ME et al.

Every day physical activity in adolescents and young adults with meningocele as measured with a novel activity monitor.
J Pediatrics, 2001; 139: 880–886.

272– Van Den Hof MC, Nicolaides KH, Campell S, Campell J.

Evaluation of the lemon and banana signs in one hundred thirty fetuses with open spina bifida.
Am J Obstet Gynecol, 1990; 162: 322–327.

273– Van-Gool JD, Dik P, De-Jong TP.

Bladder-sphincter dysfunction in myelomeningocele.
Eur J Pediatr, 2001; 160: 414–420.

274– Van-Hala S, Nelson VS, Hurvitz EA, Panzi A, Bloom DA, Ward MJ.

Bladder management in patient with pediatric onset neurogenic bladders.
J Spinal Cord Med, 1997; 20: 410–415.

275– Van–Savage JG, Yohannes P.

Laparoscopic antegrade continence enema in situ appendix procedure for refractory constipation and overflow fecal incontinence in children with spina bifida.

J Urol , 2000; 164: 1084–1087.

276– Verhoef M, Braf AH, Vroege JA, Post MWM, Van asbeck FWA.

The ASPINE study: preliminary results on sex education, relationships and sexual functioning of Dutch adolescents with spina bifida.

Eur J Pediatr Surg, 2000; 10 (suppl): 53–54.

277– Viscomi CM, Abajian CM, Wald SL, Rathmell JP and Wilson JT.

Spinal anesthesia for repair of meningocele in neonates.

Anesthesia & Analgesia, 1995; 81: 492–495.

278– Vogel FS.

The anatomic character of the vascular anomalies associated with anencephaly.

Am J Pathol, 1961; 39: 163–171.

279– Voorhies RM, Fraser.

Fascial closure in low myelomeningocele repairs.

J Neurosurg, 1983; 58: 144–145.

280– Wachter K.

Add MRI to diagnose fetal central nervous system problems. (when ultrasound is not enough).

Obstet Gynecol News, 2003. Article in press.

281–Wada K, Morimoto K, Takemoto O, Yishimine T.

Follow-up of children with early neonatal surgery of fetal hydrocephalus.

No To Shinkei, 1999; 51: 215–220.

282– Wald N, Cuckle H, Boreham J, Stirrat G.

Small biparietal diameter of fetuses with spina bifida: implications for antenatal screening. BR J

Obstet Gynecol, 1980; 87: 219–221.

283–Waller DK, Mills JL, Simpson JL.

Are obese women at higher risk for producing malformed offspring?

Am J Obstet Gynecol, 1994; 170: 541–548.

284– Walsh DS, Adzick NS, Sutton LN, Johnson MP.

The rationale for in utero repair of myelomeningocele.

Fetal Diagn Ther, 2001; 16: 312–322.

285–Walsh DS, Adzick NS.

Foetal Surgery for Spina Bifida.

Seminar in Neonatology , 2003; 8: 197–205.

286– Walsh DS and coll.

Histologic evaluation of fetal spinal cords in myelomeningocele.

J Am College Surgeons, 2000; 191 (supp 1): 39–40.

287– Walton D and coll.

Failure to diagnose spina bifida by maternal serum alpha-fetoprotein screening.

Am J Obstet GynecolAM , 2003; 189 (supp 1): 112.

288– Wani MA.

Neural tube defect and folic acid.

Jk Pract, 2000; 7: 1–3.

289– Watkins ML, Scanlon ML, Mulinare J, Khoury MJ.

Is maternal obesity a risk factor for anencephaly and spina bifida?

Epidemiology, 1996; 7:507–512.

290– Werler MM, Louik C, Shapiro S, Mitchell AA.

Pregnant weight in relation to risk of neural tube defects.

JAMA, 1996; 275:1089–1092.

291– Wilhelm C, Keck C, Hess S, Korinthenberg R, Breckwoldt M.

Ventriculomegaly diagnosed by prenatal ultrasound and mental development of the children.

Fetal Diagn Ther, 1998; 13: 162–166.

292– Wilson RD.

Prenatal evaluation for fetal surgery.

Curr Opin Obstet Gynecol, 2002; 14: 187–193.

293– Wiswell TE, Tuttle DJ, Northam RS .

Major congenital neurologic malformations.

AJDC, 1990;144: 61–67.

294– Wolfgang W, Manfred Schwarz, Axel P.

Primary myelomeningocele closure and consequences.

Cur Op Urol , 2002; 12: 465–468.

295–Worley G.

A new look at myelomeningocele. (Letter to editor).

Pediatrics, 2003; 111: 1494–1495.

296– Wyvill PC, Hullin DA, Elder GH.

A prospective study of amniotic fluid cholinesterases: comparison of quantitative and qualitative methods for the detection of open neural tube defects.

Prenat Diagn, 1984; 4: 319–327.

297– www.spinabifida.chez.tiscali.fr/reeducation/page1.htm

ASBH, association spina bifida, incontinence sphinctérienne.

298– www.uvp5.univ-paris5.fr/campus-gyneco-ob

Cours d'échographie .

299– Yang EY, Adzick NS.

Fetoscopy.

Semin Laparosc Surg, 1998; 5: 31–39.

300– www.sfiip-radiopediatrie.org/SFIPLI01/EPULIL01.HTM ,

Sonigo P, Brunelle F. Hôpital Necker enfants Malades. PARIS.

Que peuvent apporter les nouvelles techniques d'imagerie dans l'évaluation d'une malformation rachidienne et médullaire en période anténatal ?

301 – www.home.san.rr.com/vanderbilts/search.htm

Fetal surgery and hydrocephalus

Référence de quelques illustrations :

□ Moteur de recherche : www.altavista.com , images, mots clés : myelomeningocele, spina bifida.

Chapitre prévention et diagnostic anténatal :

Fig. 6 : www.sonoace.co.kr/thesis/2003/thesis2/thesis4.htm

Fig. 15 : www.medical.philips.com/kr/products/ultrasound...

Fig. 16 : www.infobiogen.fr/services/chomcancer

Chapitre chirurgie fœtale :

Photo n°1: photo by Michael Clancy, unborn babies with spina bifida find hope in fetal surgery. Life.

Photo n°2: www.kailighelizabethrow.com

Schéma n°1: www.biliaryatresia.org/lesson-fs.htm

Chapitre bilan clinique:

Fig.1: www.author.emedicine.com/ped/topic2976.htm

Fig.2 : www.dr.atiq.com/diseases.htm

Fig.3: www.kinderchirurgie.ch/atlas/atlasnervensystem/

Fig.4 : www.emedicine.com/neuro/topic244.htm

Fig.5 : www.kinderechirurgie.ch/...../altasnervensystem.html

Fig. 6, 7, 8, 10, 11 : www.emedicine.com/cgi-bin/foxweb.exe/.....

Fig.9 : www.moms.com

Chapitre traitement neurochirurgical :

Fig.4, 11, 14: RICHARDS T, KORTESIS B, GLAZIER S, ARGENTA L, DAVID LR. Double myelomeningocele: case report and review. BR J PLAST SURG, 2003; 56: 306–308.

Fig.5: www.sichkids.en.ca/...../FFHjuly2000.asp

Fig.32: www.moms.com

Fig.36: www.emedicine.com/cgi-bin/foxweb.exe/...../2393HYD-MR-saq.

Fig.38: www.emedicine.com/cgi-bin/foxweb.exe/...../5878587810JANcrightch2.

Chapitre problèmes orthopédiques:

Fig.1: Crawford AH, Lewis R, Keith RG, Billmire DA, Berger T, Crone K.

Neonatal kyphectomy in the patient with myelomeningocele.

SPINE, 2003; 28: 260–266.

Fig.2: www.milwaukee.brace.nu/legs/legboy.jpeg



جامعة القاضي عياض

كلية الطب و الصيدلة

مراكش

أطروحة رقم 03

سنة 2010

علاج الصلب الأشرم بمصلحة جراحة الدماغ و الأعصاب بالمستشفى الجامعي محمد السادس

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم.....2009

من طرف

السيدة **حنان أيت الصياد**

المزدادة في 25 مايو 1978 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

الصلب الأشرم- التشخيص الإشعاعي للجمجمة- الرنين المغناطيسي- الإرتشاح المائي- تحويل الإرتشاح

المائي للمخ.

اللجن

الرئيس	السيد	س. أيت بن علي
المشرف	السيد	أستاذ مبرز في جراحة الدماغ و الأعصاب م. لمجاطي
الحكام		أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب
	السيد	أستاذ مبرز في مصلحة طب الأطفال م. اولاد السيد
	السيد	أستاذ مبرز في مصلحة جراحة الأطفال ج. غنان
		أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب