



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Année : 2013

Thèse N° 17

**Prise en charge des encéphalocèles :
expérience du service de neurochirurgie.
CHU Mohammed VI. Marrakech**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE ... /... /2013

PAR

Mr. ECH-CHAHED HICHAM

Né le 10 Novembre 1986 à : Essaouira

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Enfant - Encéphalocèle - Imagerie - Chirurgie

JURY

Mr. S. AIT BENALI

Professeur de Neurochirurgie

PRESIDENT

Mr. M. LMEJJATI

Professeur agrégé de Neurochirurgie

RAPPORTEUR

Mr. H. GHANNANE

Professeur de Neurochirurgie

Mr. M. BOURROUS

Professeur agrégé de Pédiatrie

JUGES

Mme. N. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI

Professeur agrégé de Radiologie

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

إِقْرَأْ بِاسْمِ رَبِّكَ الَّذِي خَلَقَ ۝ خَلَقَ الْإِنْسَانَ
مِنْ عَلَقٍ ۝ إقْرَأْ وَرَبُّكَ الْأَكْرَمُ ۝ الَّذِي
عَلَّمَ بِالْقَلَمِ ۝ عَلَّمَ الْإِنْسَانَ مَا لَمْ يَعْلَمْ ۝

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



Serment d'Hippocrate

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



*Liste des
professeurs*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen à la recherche

: Pr. Badia BELAABIDIA

Vice doyen aux affaires pédagogiques

: Pr. Ag Zakaria DAHAMI

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique B
ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
AIT BENALI	Said	Neurochirurgie
AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
AKHDARI	Nadia	Dermatologie
ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
AMAL	Said	Dermatologie
ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A
ASRI	Fatima	Psychiatrie

BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
BENELKHAÏAT BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
CHABAA	Laila	Biochimie
CHOULLI	Mohamed Khaled	Neuropharmacologie
ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
KISSANI	Najib	Neurologie
KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
MANSOURI	Nadia	stomatologie et chirurgie maxillo faciale
MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophthalmologie
NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B
RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A
SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation

SARF	Ismail	Urologie
SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A
YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS AGREGES

ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
ADMOU	Brahim	Immunologie
AMINE	Mohamed	Epidémiologie - Clinique
ARSALANE	Lamia	Microbiologie- Virologie (Militaire)
BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique (Militaire)
CHELLAK	Saliha	Biochimie-chimie (Militaire)
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
DAHAMI	Zakaria	Urologie
EL ADIB	Ahmed rhasane	Anesthésie-Réanimation
EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B
ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie (Militaire)
ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique

KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie-orthopédie (Militaire)
LAOUAD	Inas	Néphrologie
LMEJJATI	Mohamed	Neurochirurgie
MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
TASSI	Noura	Maladies Infectieuses

PROFESSEURS ASSISTANTS

ABKARI	Imad	Traumatologie-orthopédie B
ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie - réanimation
ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique
ADALI	Imane	Psychiatrie
ADALI	Nawal	Neurologie
AGHOUTANE	El Mouhtadi	Chirurgie – pédiatrique
AISSAOUI	Younes	Anesthésie Réanimation (Militaire)
AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie – Obstétrique A
AIT ESSI	Fouad	Traumatologie-orthopédie B
ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique (Militaire)
ALJ	Soumaya	Radiologie

AMRO	Lamyae	Pneumo - phtisiologie
ANIBA	Khalid	Neurochirurgie
BAIZRI	Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques (Militaire)
BASRAOUI	Dounia	Radiologie
BASSIR	Ahlam	Gynécologie – Obstétrique B
BELBARAKA	Rhizlane	Oncologie Médicale
BELKHOUCHE	Ahlam	Rhumatologie
BEN DRISS	Laila	Cardiologie (Militaire)
BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
BENHIMA	Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie B
BENJILALI	Laila	Médecine interne
BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie
BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-phtisiologie (Militaire)
BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B
BOURRAHOUCHE	Aicha	Pédiatrie
BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
DAROUASSI	Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie (Militaire)
DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A

EL AMRANI	Moulay Driss	Anatomie
EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale (Militaire)
EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOUATI	Rachid	Chirurgie Cardio Vasculaire
EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A
EL IDRISSE SLITINE	Nadia	Pédiatrie (Néonatalogie)
EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
EL KHADER	Ahmed	Chirurgie Générale (Militaire)
EL KHAYARI	Mina	Réanimation médicale
EL MANSOURI	Fadoua	Anatomie – pathologique
EL MEHDI	Atmane	Radiologie (Militaire)
EL MGHARI TABIB	Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL OMRANI	Abdelhamid	Radiothérapie
FADILI	Wafaa	Néphrologie
FAKHIR	Bouchra	Gynécologie – Obstétrique A
FAKHIR	Anass	Histologie -embryologie cytogénétique
FICHTALI	Karima	Gynécologie – Obstétrique B
HACHIMI	Abdelhamid	Réanimation médicale
HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie
HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique

HAROU	Karam	Gynécologie – Obstétrique B
HOCAR	Ouafa	Dermatologie
JALAL	Hicham	Radiologie
KADDOURI	Said	Médecine interne (Militaire)
KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie
LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
LAKMICH	Mohamed Amine	Urologie
LAKOUICHMI	Mohammed	Chirurgie maxillo faciale et Stomatologie (Militaire)
LOUHAB	Nissrine	Neurologie
MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MARGAD	Omar	Traumatologie – Orthopédie B
MATRANE	Aboubakr	Médecine Nucléaire
MOUAFFAK	Youssef	Anesthésie - Réanimation
MOUFID	Kamal	Urologie (Militaire)
MSOUGGAR	Yassine	Chirurgie Thoracique
NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
OUALI IDRISSE	Mariem	Radiologie
OUBAHA	Sofia	Physiologie

OUERIAGLI NABIH	Fadoua	Psychiatrie (Militaire)
QACIF	Hassan	Médecine Interne (Militaire)
QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation (Militaire)
RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
RADA	Noureddine	Pédiatrie A
RAIS	Hanane	Anatomie-Pathologique
ROCHDI	Youssef	Oto-Rhino-Laryngologie
SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
TAZI	Mohamed Illias	Hématologie clinique
ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
ZAOUI	Sanaa	Pharmacologie
ZIADI	Amra	Anesthésie - Réanimation

Dédicaces



JE DÉDIE CETTE THÈSE



***À* MES TRÈS CHERS PARENTS ECH-CHAHED MILOUD ET ZAINA BANI**

Je ne pourrais vous remercier assez pour vos sacrifices, vos souffrances et vos privations pour nous.

Malgré vos multiples préoccupations nous ne vous avons jamais senti éloigné de nous. Votre apport à la réalisation de ce travail est inestimable tant sur le plan financier, matériel que moral.

Aucun geste, ni aucun mot, ne pourra remplacer ce que vous avez fait pour nous.

Nous aurons toujours besoin de votre amour, de votre tendresse et de votre générosité et je prie tous les jours que Dieu vous donne bonne santé et longue vie.

***À* LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE MOUAD**

Nous t'avons perdu trop tôt mon cher.

Puisse ton âme repose en paix, et que Dieu le tout puissant te garde par sa grande providence.

***À* MES SŒURS : ILHAM, MERIEM ET**

***À* MES FRÈRES ALI ET ABDESSAMAD**

Nous avons longtemps cheminé ensemble à la fois dans la joie et dans la souffrance. Durant ce travail comme toujours votre soutien ne m'a en aucun cas fait défaut.

Ce travail est le gage de mon affection pour vous.

Soyons solidaire pour le combat de la vie.

À MA FEMME CHAIMAA

Tous les mots du monde ne peuvent suffire pour te montrer mon amour. Je te remercie pour ton soutien et ton encouragement que je le sens émaner du fond de ton cœur. Je te dédie ce travail et je souhaite qu'il sera le départ d'une vie, à nous deux, pleine de joie et d'amour.

À MES ONCLES ET MES TANTES

En témoignage de mon affection, de mon respect et de ma reconnaissance. Merci infiniment.

À MES CHERS COUSINS ET COUSINES

Vous êtes pour moi des frères et sœurs et des amis. L'amour et la gentillesse dont vous m'avez entouré m'ont permis de surmonter les moments difficiles.

Merci pour votre soutien. Que dieu vous aide à atteindre vos rêves et de réussir dans votre vie.

À TOUTE MA FAMILLE

À TOUTE MA BELLE FAMILLE

Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit pour vous le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse Dieu vous procurer bonheur et prospérité.

***A* TOUS MES AMI(E)S**

Dédicace spécial à mes chers amis, ainsi qu'à tous les collègues du groupe des stages hospitaliers avec lesquels j'ai passé des moments qui resteraient gravés dans ma mémoire.

Je vous exprime par ce travail toute mon affection et j'espère que notre amitié restera intacte et durera pour toujours.

***A* TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS. ET QUE JE N'AI PAS PU CITER LEURS NOMS**

Sachez que l'amour que j'ai pour vous et qui n'a pas besoin d'être concerté sur du papier. Votre présence m'a aidé à surmonter les épreuves.

Je vous dédie mon travail et je vous transmets mon très grand respect.

Remerciements



À NOTRE MAÎTRE ET PRESIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR SAID AIT BENALI

Professeur de Neurochirurgie au CHU Mohammed VI



Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous avez donné en acceptant de présider notre jury de thèse.

Nous vous exprimons notre profonde admiration pour la sympathie et la modestie qui émanent de votre personne.

Veillez considérer ce modeste travail comme expression de notre reconnaissance.

À NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR MOHAMED LMEJJATI

Professeur agrégé de Neurochirurgie au CHU Mohammed
VI



Malgré vos multiples préoccupations, vous avez bien voulu nous confier ce travail et le diriger.

Vos qualités humaines et professionnelles nous ont toujours marqué.

Votre disponibilité et votre acharnement nous inspirent un grand respect.

Veillez trouver, ici, le témoignage de notre estime et de notre sincère gratitude.

**À NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE MONSIEUR LE
PROFESSEUR LHOCEINE GHANNANE**

Professeur de Neurochirurgie au CHU Mohammed VI



Nous vous remercions d'avoir voulu répondre à notre souhait de vous voir parmi nos membres de jury.

En acceptant de juger notre travail, vous nous accordez un très grand honneur.

Veillez trouver, cher maître, dans ce travail, l'expression de notre profond respect.

**À NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE MONSIEUR LE
PROFESSEUR MOUNIR BOURROUS**

Professeur agrégé de Pédiatrie au CHU Mohammed VI



Nous sommes très honorés de vous compter dans ce Jury et de bénéficier une fois de plus de votre apport pour améliorer la qualité de ce travail. Vous avez fait preuve d'une grande compréhension.

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

**À NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE MADAMME LE
PROFESSEUR NAJAT CHERIF IDRISSE EL GANOUNI**

Professeur agrégé de Radiologie au CHU Mohammed VI



Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.

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

Veillez trouver, cher Maître, dans ce modeste travail, l'expression de notre sincère gratitude.

ABREVIATIONS

- ACHE** : acétylcholinestérase
- AFP** : alpha foetoprotéine
- AFTN** : anomalies de fermeture du tube neural
- DVP** : dérivation ventriculo-péritonéale
- ERG** : électrorétinogramme
- FO** : fond d'œil
- IRM** : imagerie par résonance magnétique
- LCR** : liquide céphalo-rachidien
- PEV** : potentiels évoqués visuels
- RA** : réflexes archaïques
- RCIU** : retard de croissance intra-utérin
- SA** : semaine d'aménorrhée
- SB** : spina bifida
- SNC** : système nerveux central
- TDM** : tomodensitométrie



Plan

<u>INTRODUCTION</u>	1
<u>MALADES ET METHODES</u>	4
<u>RESULTATS</u>	6
I- RESULTATS EPIDEMIOLOGIQUES	7
1. Répartition des malades selon l'âge	7
2. Répartition des malades selon le sexe	8
3. Répartition géographiques des patients	9
4. Consanguinité	9
II- RESULTATS CLINIQUES	10
1. Localisation de la malformation	10
2. Aspect de la masse	10
3. Malformations associées	10
4. troubles neurologiques	11
5. Signes ophtalmologiques	11
6. Signes ORL	11
III- RESULTATS PARACLINIQUES	12
1. Tomodensitométrie cérébrale	12
2. Imagerie par résonance magnétique	13
3. Echographie transfontanellaire	13
IV- PRISE EN CHARGE	14
V- EVOLUTION ET PRONOSTIC	15
VI- ICONOGRAPHIE	15
<u>DISCUSSION</u>	23
I- EPIDEMIOLOGIE	24
1. Aspects étiologiques des anomalies de fermeture du tube neural	24
2. Facteurs étiologiques des encéphalocèles	27
II- RESULTATS ANATOMO-PATHOLOGIQUES	30
1. Répartition selon le siège	30
2. Contenu de la malformation.....	31
3. Aspect de la malformation	32
4. Classification anatomique	32
III- CLINIQUE	36
1. Malformations associées	36
2. Modes de découverte	42

3. Les formes cliniques	44
IV- DIAGNOSTICS DIFFERENTIELLES	46
V- PARACLINIQUE	48
1. Tomodensitométrie	48
2. Imagerie par résonnance magnétique	48
3. Autres examens	49
VI- TRAITEMENT	49
1. Les buts du traitement	49
2. Les méthodes chirurgicales	50
3. Résultats des différentes méthodes	53
VII- EVOLUTION ET PRONOSTIC	55
<u>ETAT ACTUEL DES RECHERCHES ET PERSPECTIVES D'AVENIR</u>	57
I - DIAGNOSTIC PRENATAL	58
1. Echographie	58
2. Le dosage de l'AFP sérique maternelle	59
3. Le dosage amniotique	60
4. L'IRM fœtale	61
II - MESURES PREVENTIVES	62
III- PERSPECTIVES D'AVENIR	63
<u>CONCLUSION</u>	64
<u>RESUMES</u>	66
<u>ANNEXES</u>	70
I - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	71
II - RAPPEL ANATOMIQUE.....	75
III- TABLEAUX DES OBSERVATIONS	82
<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	101



Introduction

L'encéphalocèle est une malformation congénitale rare qui se définit par une hernie du tissu cérébral et/ou des méninges à travers une déhiscence de la boîte crânienne [1]. L'encéphalocèle est une anomalie de la fermeture du tube neural (AFTN) comme l'anencéphalie et le spina bifida [2], elle représente environ 10–20 % de toutes les dysraphismes crâniospinales [3,4].

L'incidence de l'encéphalocèle varie selon l'emplacement géographique et la race, avec une incidence globale de 0.8 à 3 pour 10 000 naissances vivantes [5,6]. En Amérique du nord et en Europe occidentale ce sont les localisations occipitales qui sont les plus fréquentes, avec une incidence de 0.3 à 1 pour 10 000 naissances vivantes. Elle représente 85% de toutes les encéphalocèles. Contrairement aux pays du sud-est asiatique et en Afrique centrale où les formes antérieures prédominent avec une incidence de 1 : 3500 à 1 : 5000 [5].

Sur le plan clinique, l'encéphalocèle se déclare à la naissance par une masse extériorisée au niveau du crâne plus ou moins volumineuse surtout pour les formes postérieures alors que les formes antérieures se manifestent le plus souvent par une obstruction nasale voire des épisodes de détresse respiratoire ou lors de complication comme une rhinorrhée de LCR ou méningites récurrentes.

Parmi les moyens diagnostiques, la TDM et l'IRM restent des examens capitaux. Le diagnostic anténatal de cette malformation repose essentiellement sur l'échographie et le dépistage par l'AFP sérique maternelle.

Le traitement consiste en une résection chirurgicale et selon la localisation de la malformation on propose différentes techniques chirurgicales.

Dans plusieurs pays développés la prévention par le conseil génétique et la prise d'acide folique en période périconceptionnelle, la précision du diagnostic anténatal, la légalisation de l'avortement thérapeutique ont fait baisser la prévalence des encéphalocèles vu les conséquences de cette pathologie (handicap, retard du développement psychomoteur).

A travers une série de 18 cas d'encéphalocèles et à la lumière des données de la littérature et de l'état actuel des recherches sur cette pathologie, nous essayons de préciser les caractéristiques de cette malformation sur le plan épidémiologique, anatomique, clinique, radiologique, thérapeutique et les moyens de prévention de cette malformation.



*Malades et
méthodes*

I. Patients :

Notre étude a été réalisée au sein du service de neurochirurgie du CHU MOHAMED VI sur une période de 9 ans qui s'est étalée du janvier 2002 à décembre 2011.

Critères d'inclusion :

Notre étude inclut tout patient présentant une encéphalocèle qui a été opéré durant cette période.

Critères d'exclusion :

Notre étude exclut tous les dossiers inexploitable.

II. Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective basée sur l'exploitation des dossiers médicaux d'hospitalisation du service de neurochirurgie et des registres du bloc opératoire central de l'hôpital Ibn Tofail du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Une fiche d'exploitation préalablement établit nous a permis de recueillir les données anamnestiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives.



Résultats

I-Résultats épidémiologiques :

1- Répartition des malades selon l'âge :

L'âge des malades a varié de 1 mois à 1 an et 3mois. La plupart des patients ont été admis au cours du premier mois de vie, Cependant, une patiente n'a été prise en charge qu'à l'âge de 1an et demi. (Figure 1)

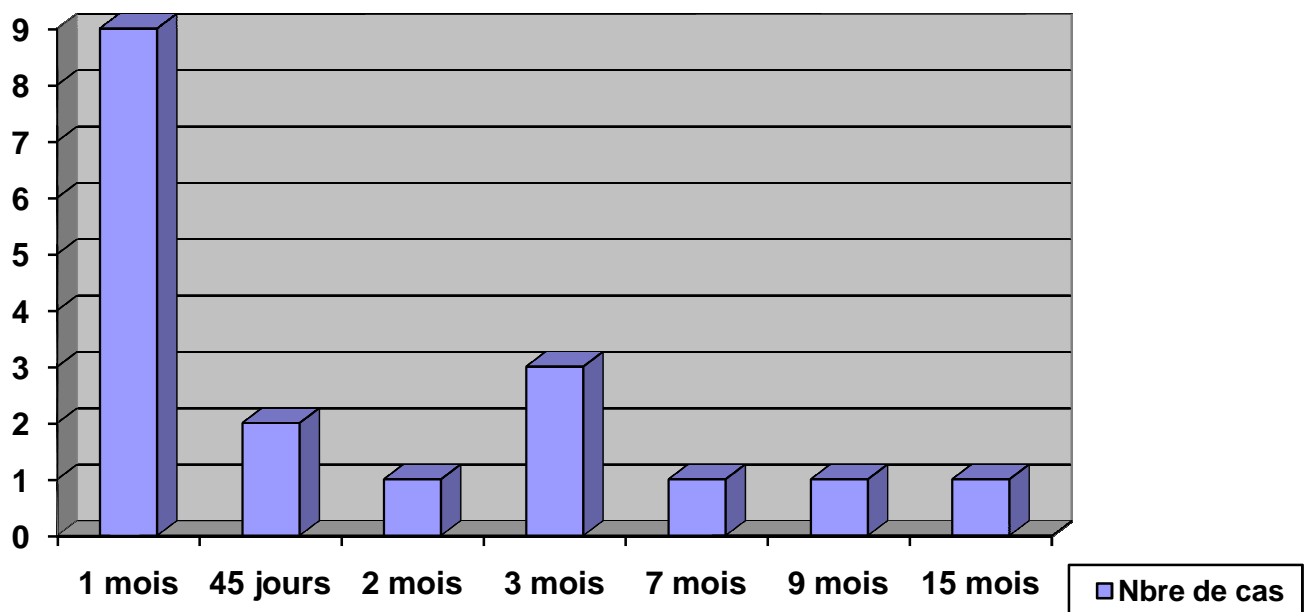


Figure 1 : répartition des malades selon l'âge

2-répartition des malades selon le sexe :

Nous avons noté une prédominance féminine avec 10 filles pour 8 garçons (Tableau I).

Tableau I : Répartition du sexe en fonction de l'âge.

Age	Sexe	
	Masculin (8 cas)	Féminin (10 cas)
1 mois	2	7
45 jours	2	
2 mois	1	
3 mois	1	2
7 mois	1	
9 mois	1	
15 mois		1

3- Répartition géographique des malades :

Une légère prédominance pour la ville de Marrakech et ses environs (8 cas) a été constatée, suivie de Beni Mellal et ses environs (4 cas). Les autres cas ont été recrutés à partir des régions du sud et du centre du pays (Figure 2).



Figure 2 : Répartition géographique des malades selon leurs villes d'origine

4- Consanguinité :

Seul trois patients sont issus d'un mariage consanguin avec une consanguinité du premier degré.

II- Résultats cliniques :

1- Localisation de la malformation :

La localisation occipitale était la plus fréquente avec 12 cas sur 18, 3 cas pour la localisation naso-éthmoïdale, 2 cas pour la localisation frontale et 1 cas pour la localisation pariétale (Tableau II).

Tableau II : Répartition selon le siège.

Type de l'encéphalocèle	Nombre de cas	Pourcentage
Encéphalocèle occipitale	12	67%
Encéphalocèle naso-éthmoïdale	3	16%
Encéphalocèle frontale	2	11,5%
Encéphalocèle pariétale	1	5,5%

2- Aspect de la masse :

Dans tous les cas, la malformation était sessile à consistance molle, de dimensions variables allant de 3cm à 20cm de diamètre. Un seul cas a présenté une encéphalocèle infectée avec issue de pus.

3- Malformations associées :

La microcéphalie a été notée dans un cas avec un visage dysmorphique et un autre cas a présenté un hypospadias.

4- Troubles neurologique :

L'examen neurologique était anormal chez deux malades. Un cas a présenté une hypotonie avec reflexes archaïques faibles, un autre cas a présenté une discrète hypotonie axiale avec gesticulation pauvre. Les deux cas présentent des encéphalocèles occipitales.

5- Signes ophtalmologiques :

L'hypertélorisme a été noté dans un cas d'encéphalocèle frontale.

6- Signes ORL :

Trois patients porteurs d'encéphalocèle naso-éthmoïdale ont présenté une obstruction nasale avec des difficultés respiratoires.

III- Résultats paracliniques :

I-Tomodensitométrie cérébrale :

La TDM cérébrale a été réalisée chez 17 patients, elle a objectivé :

1-1- pour les variétés postérieures :

- Défect osseux occipitale avec hernie parenchymateuse cérébral chez 12 cas, ces derniers incluant 4 cas de méningo-encéphalocèles, on note :

- Une agénésie complète de la région occipitale chez un cas.
- Une hémorragie intraventriculaire chez un cas.
- Un autre cas présente un défect osseux intéressant l'arc postérieur de C1 et C2.

- Défect osseux pariétal avec hernie du parenchyme et du sinus sagittal avec microcéphalie et hypoplasie cérébrale chez un cas.

1-2- pour les variétés antérieures :

-Défect osseux éthmoïdale avec hernie parenchymateuse chez 3 cas

-Défect osseux frontale avec :

- Hernie du parenchyme (encéphalocèle) dans un cas.
- Hernie des méninges et parenchyme (méningo-encéphalocèles) avec cavité porencéphaloque frontale gauche chez un autre cas.

1-3- hydrocéphalie : dans 3 cas.

2- Imagerie par résonance magnétique encéphalique :

Un seul cas a bénéficié d'une IRM encéphalique.

Elle a objectivée :

- Un méningo-encéphalocèle (hydrocéphalocèle) visible au niveau de la jonction crânio-cervical.
- Malformation de type Chiari II probable avec dilatation modéré du canal épendymaire cervico-dorsale.

3- Echographie transfontanellaire :

Un cas a bénéficié d'une échographie transfontanellaire, elle a montrée une hydrocéphalie biventriculaire à contenu anéchogène au niveau des cornes frontale des ventricules latéraux.

IV- Prise en charge :

Dans notre série, les 18 malades ont été tous opérés.

1- Prise en charge d'encéphalocèles :

1-1 pour les variétés postérieures :

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

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

-Incision circonférentielle autour de la masse en préservant le maximum de peau saine.

-Dissection soigneuse et progressive des adhérences entre la dure mère et la peau jusqu'à faire le tour de la masse.

-Ouverture de la dure-mère, exploration et excision du tissu dysgénésique avec hémostase soigneuse.

-Fermeture étanche de la dure-mère.

-Fermeture cutanée

Un malade a subi une réduction de la masse faite de tissu cérébral fonctionnel, le reste des malades ont subi une résection totale de la masse faite de tissu dysgénésique.

1-2 pour les variétés antérieures :

L'abord chirurgical était endocrânien dans tous les cas.

L'intervention chirurgicale réalisée sous anesthésie générale, avec séparation du sac hernié et de son contenu des méninges intracrâniennes, section de l'encéphalocèle avec comblement du défaut osseux et fermeture étanche de la dure-mère.

2- Prise en charge de malformations associées :

Deux dérivations ventriculo-péritonéale ont été réalisées chez deux patients qui ont présentés une hydrocéphalie associée.

V- Evolution et pronostic :

1- A court terme :

- Les suites opératoires ont étaient simples dans la plupart des cas.
- Trois patients parmi ont présenté une méningite en post-op avec bonne évolution sous antibiothérapie.
- Un patient a bénéficié d'une TDM de contrôle au 7ième jour en post-op devant une augmentation du périmètre crânien, a révélée une importante hydrocéphalie tétraventriculaire responsable d'un laminement du parenchyme cérébrale pour laquelle on a opté pour une dérivation.

2- A long terme :

Les patients ont été perdus de vue et on n'a pas eu une idée sur leurs évolutions à long terme.

VI- Iconographie :



Photo 1: Nourrisson présentant une encéphalocèle Occipital



Photo 2: Nourrisson présentant une encéphalocèle Occipital



Photo 3: Nourrisson présentant une encéphalocèle ethmoïdo-nasale

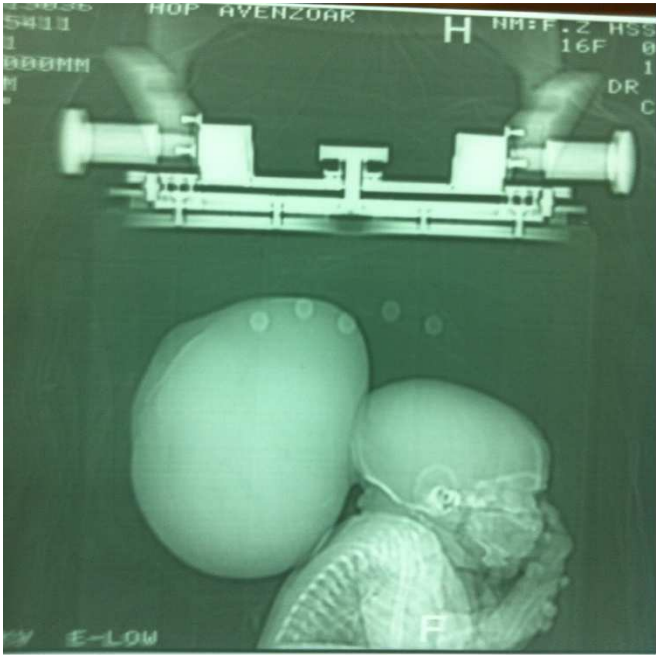


Figure 03 : coupe sagittale montrant une énorme méningo encéphalocèle occipitale.(observ 2)



Figure 4 : coupe axiale montrant une méningo encéphalocèle occipitale (observ 4)



Figure 5 : coupe sagittale présentant une méningo encéphalocèle occipitale (observ 5).

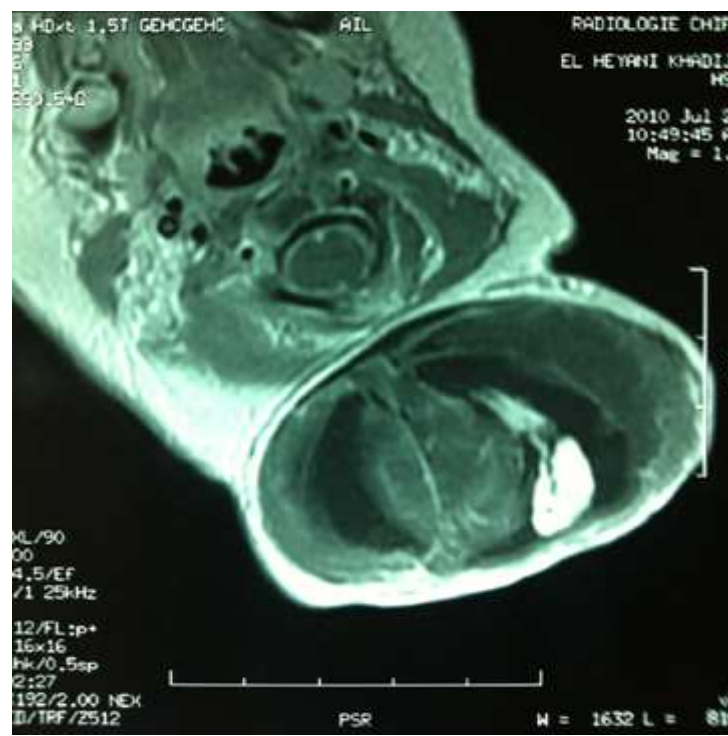


Figure 06 : coupe axiale montre l'hernie des méninges et parenchyme cérébrale (observ 5)

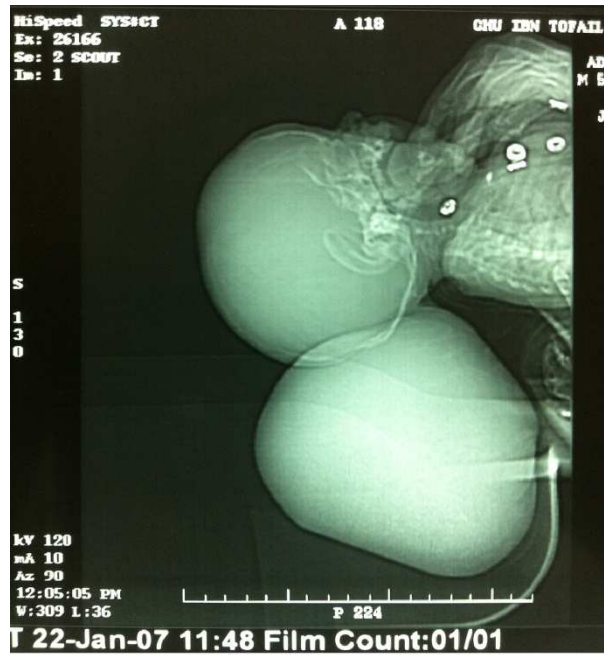


Figure 07 : coupe sagittale présentant une volumineuse encéphalocèle occipitale (observ 8)



Figure 08 : coupe axiale montrant l'hydrocéphalie associée à l'encéphalocèle (observ 8)



Figure 9 : coupe sagittale montrant une encéphalocèle occipitale (observ 11)

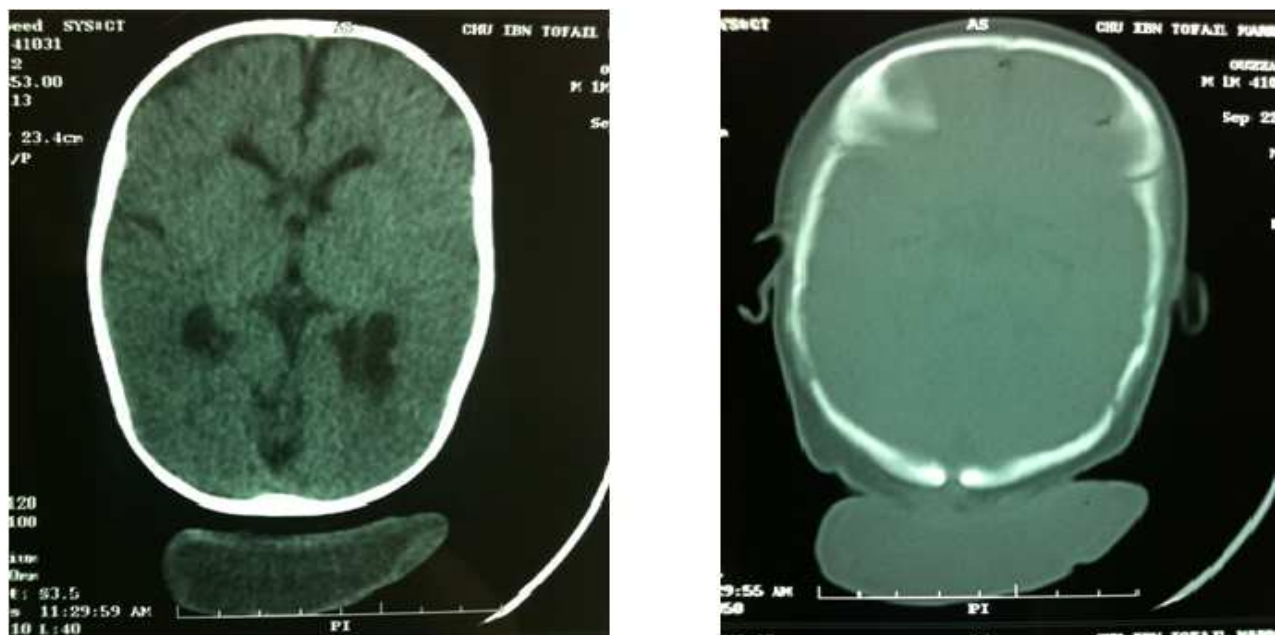


Figure 10 : coupe axiale montrant l'hydrocéphalie associée à l'hernie du parenchyme cérébral et monte aussi le défaut osseux.(observ 11)

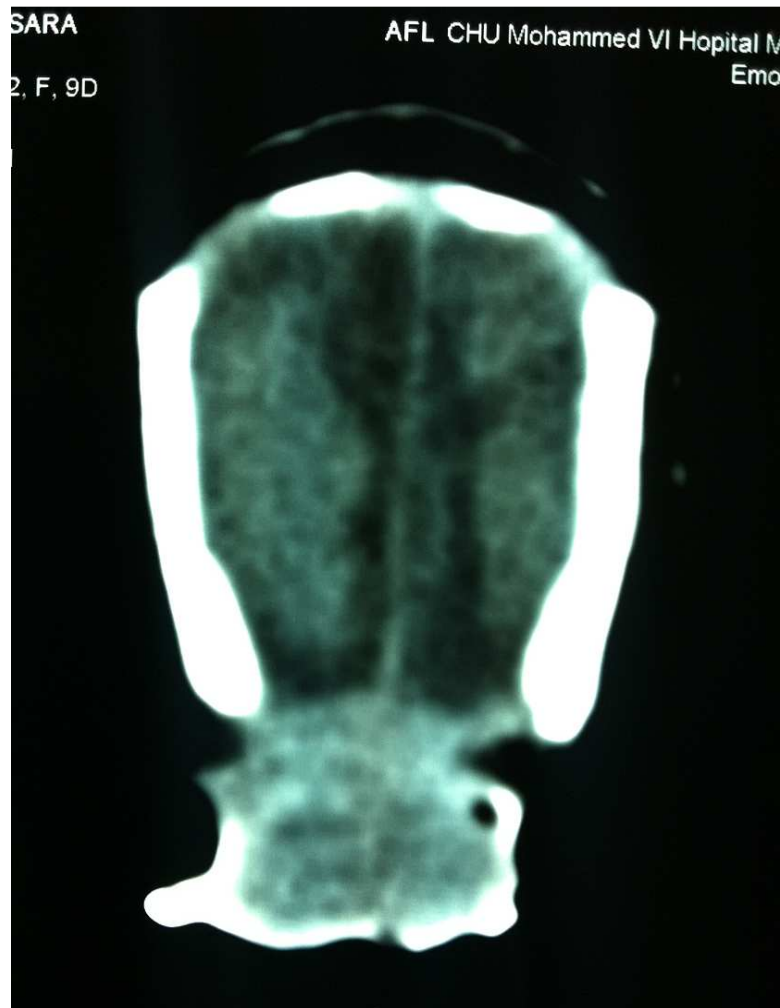


Figure 11 : coupe axiale montrant une microcéphalie avec hypoplasie cérébrale et une Encéphalocèle avec défaut osseux pariétale.(observ 13)

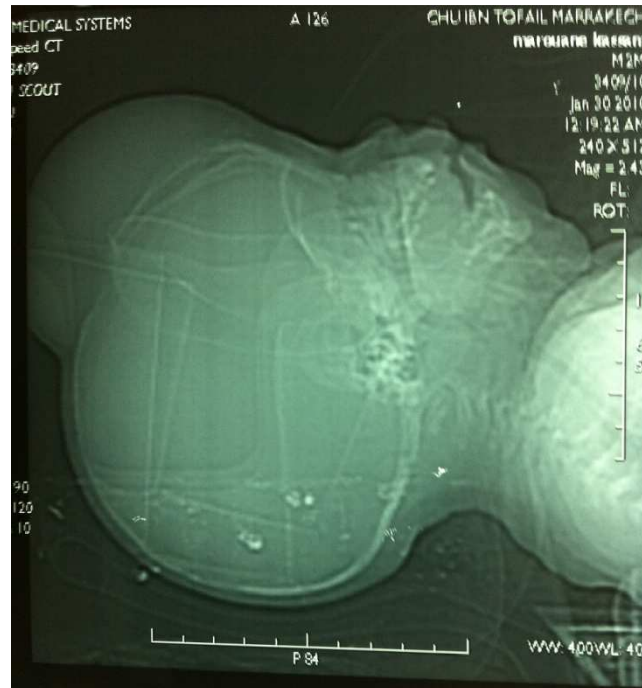


figure 12 : coupe sagittale montrant une encéphalocèle frontale.(observ 14)

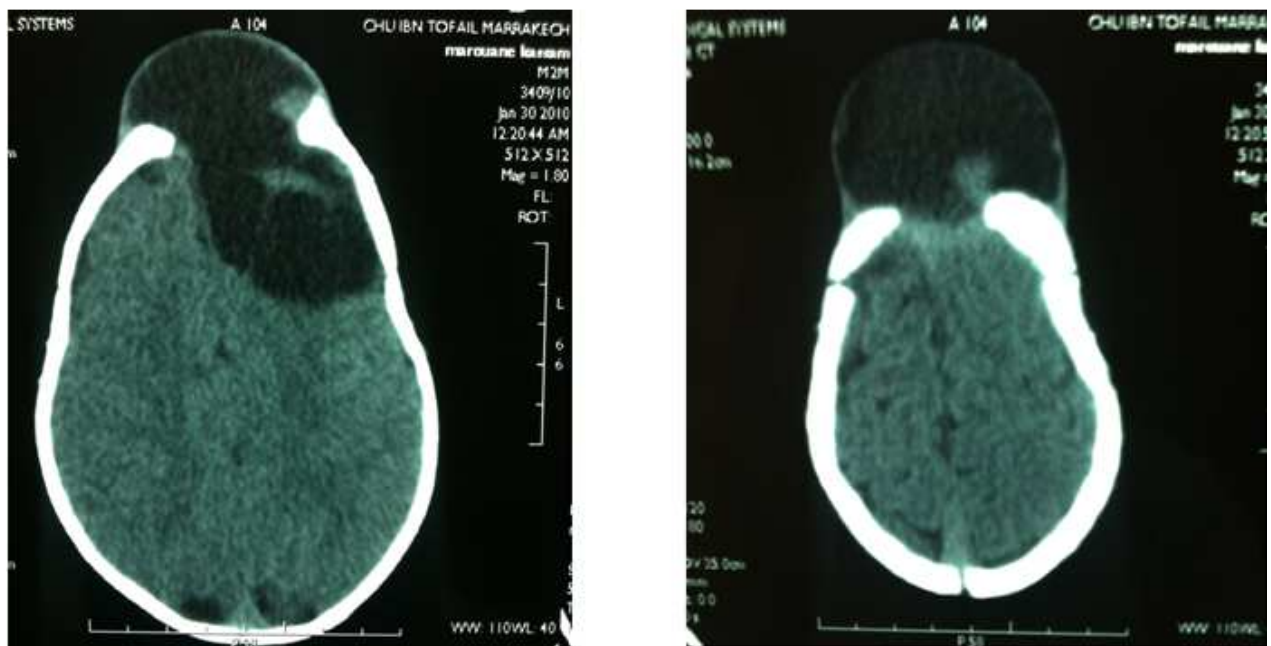


Figure 13 : coupe axiale montrant le défaut osseux frontale avec l'hernie des méninges et du parenchyme cérébrale avec des cavités porencéphalique frontale gauche. (observ 14)



Discussion

I-Epidémiologie :

1-Aspect étiologiques des anomalies de fermeture du tube neurale :

Les anomalies de fermeture du tube neural (AFTN) (anencéphalie, spina bifida, encéphalocèle) sont les malformations congénitales les plus fréquentes après les malformations cardiaques et oro-faciales [21]. Leur étiologie demeure jusqu'à présent obscure.

C'est l'étude épidémiologique des AFTN qui a permis de faire suspecter certaines étiologies.

1-1. Les facteurs géographiques :

Il est bien connu, et mal compris, que la fréquence des AFTN est très variable d'une région du globe à l'autre. En Amérique et en Europe, les encéphalocèles occipitales prédominent sur les encéphalocèles antérieures. Par contre dans les pays du Sud-est asiatique et en Afrique, les proportions sont inversées, les formes antérieures sont plus fréquentes que les formes postérieure [5, 6]. De même l'incidence globale des AFTN (spina bifida et céphalocèles confondus) semble plus importante dans les pays anglo-saxons [13]. Ainsi, les incidences les plus hautes, rencontrées en Irlande et au pays de Galles, sont elles 40 fois supérieures aux incidences les plus faibles, rencontrées en Colombie. La prévalence en Irlande est de 7 à 8 pour 1000 naissances et elle est de 1 à 2/1000 aux Etats-Unis et en Europe continentale. Aux Etats-Unis, cette prévalence diminue si l'on se déplace du nord vers le sud [8].

Ces variations ne sont pas explicables par les seuls facteurs raciaux, car les taux chez les immigrants sont intermédiaires entre les taux de leur pays d'origine et ceux du pays d'accueil [8].

1-2. Les facteurs raciaux et ethniques :

En plus des variations géographiques, il existe des variations ethniques dans la fréquence des AFTN. Ainsi, aux Etats-Unis, la fréquence est plus grande chez les sujets de race blanche que chez les autres [8]. (Tableau III)

Tableau III: incidence des AFTN pour 10000 naissances selon la race aux Etats-Unis

	Blancs	Autres	Total
Anencéphalie	2,8	2,1	2,7
Encéphalocèle	1,1	0,9	2
Spina-bifida	4,8	3,4	4,5

1-3. Les variations saisonnières :

Il a été observé en Grande-Bretagne, entre 1940 et 1958, un pic de fréquence chez les enfants conçus au printemps et une baisse de fréquence chez les enfants conçus en automne. Ces variations saisonnières n'ont été retrouvées qu'en Grande-Bretagne [8]. Ceci peut permettre d'évoquer l'influence de facteurs exogènes diététiques ou climatiques, mais ce ne sont encore que des hypothèses.

1-4. L'étude des jumeaux :

La fréquence des AFTN est plus grande en cas de grossesse gémellaire qu'en cas de grossesse monofoetale [22]. Par contre, il est très rare que les deux jumeaux soient atteints, que les grossesses soient mono- ou dizygotes, ce qui implique la mise en cause de facteurs autres que génétiques.

1-5. Le risque de récurrence :

Une femme ayant eu un 1er enfant atteint a un risque supérieur au reste de la population d'avoir un 2^{ème} enfant atteint [21, 62]. Ce risque de récurrence est variable selon le lieu. Dans les régions de forte prévalence, il est supérieur, alors qu'il est moindre dans les régions de plus faible prévalence. La récurrence se fait plus fréquemment sous la même forme d'AFTN.

1-6. Le risque d'avortement :

La prévalence des AFTN est plus grande parmi les fœtus spontanément avortés que parmi les enfants à terme, indiquant une <<sélection>> in utéro contre les fœtus affectés de cette malformation.

1-7. Le sex ratio :

La plupart des études montre une prédominance des AFTN en général dans le sexe féminin, spécialement pour les formes graves. Il n'ya pas d'explication claire à ce phénomène [8].

Pour les encéphalocèles, d'après la littérature, quand on prend l'ensemble des localisations, il semble exister un excès de filles [17], de même quand on prend uniquement les localisations occipitales [6, 23, 24]. Par contre, pour les formes antérieures c'est le sexe masculin qui prédomine [6, 23] (Tableau IV).

D'après une étude cas-témoins de 31 encéphalocèles occipitales faite dans l'hôpital de Téhéran (Iran) entre août 2006 et août 2007 une nette prédominance féminine a été constatée (20 filles et 11 garçons) [7].

Dans notre série une discrète prédominance féminine a été noté ce qui correspond aux données de la littérature.

Tableau IV: Répartition des encéphalocèles selon le sexe

Auteurs	F	M	Total
Munyi [5]	30	23	53
Martinez-Lage [14]	24	22	46
Espérance-Broalet [63]	7	5	12
Dadmehr [7]	20	11	31
Notre série	10	8	18

1-8. L'âge maternel et la parité :

Les études concernant l'influence de l'âge maternel sur la survenue d'une AFTN sont contradictoires. Si la plus grande fréquence sur le 1er enfant n'est pas admise par tous, il semble par contre exister une plus faible prévalence sur le 2^{ème} enfant [8].

1-9. Les variations en fréquences des AFTN :

Il existe une diminution de la fréquence des AFTN retrouvées chez les enfants aux Etats-Unis et en Grande-Bretagne. Environ 50 % de cette réduction est due au dépistage anténatal et à l'interruption des grossesses de fœtus atteints, l'autre partie de cette réduction est liée à la

diminution de la fréquence de la malformation elle-même. Cette diminution n'est pas totalement expliquée par les campagnes de prévention. D'autres parties du globe semblent au contraire avoir actuellement une augmentation de fréquence, comme la Hongrie et l'Australie.

1-10. La consanguinité :

D'après une étude prospective de 161 encéphalocèles occipitales réalisée dans l'hôpital national de Niamey au Niger entre janvier 1999 à mars 2008, la consanguinité est retrouvée dans 67.08 % des cas [1]. Dans notre série un seul patient est issu d'un mariage consanguin, avec une consanguinité de premier degré.

2. Les facteurs étiologiques des encéphalocèles :

Les encéphalocèles et les AFTN sont considérées comme des anomalies multifactorielles, résultant de l'interaction de divers facteurs, en particulier génétiques et environnementaux [2, 9, 13, 14]. Ces facteurs sont malheureusement mal connus en clinique humaine.

2-1. Le rôle de l'hérédité et des gènes :

➤ Transmission monogénique mendélienne :

Certaines encéphalocèles entrent dans le cadre d'un syndrome bien défini dont le mode de transmission est connu. Par exemple transmission autosomique récessive pour les syndromes de MECKEL-GRUBER, de WARBURG, de CHEMKE, de ROBERTS, de JOUBERT.

L'analyse de certains cas familiaux suggère parfois une transmission monogénique, autosomique récessive ou autosomique dominante.

Zhao et al ont décrit une famille chinoise qui a souffert d'encéphalocèle occipitale sur cinq générations avec un mode de transmission autosomique dominante. Il y avait 113 membres dans cette famille, et 21 d'entre eux avaient une encéphalocèle occipitale. Il n'y avait pas de notion de consanguinité [26].

➤ Les anomalies chromosomiques :

Les AFTN peuvent s'associer à des anomalies chromosomiques (trisomie 13,18, triploïdie, ...) [27, 28].

➤ Transmission polygénique multifactorielle :

Le terme d'hérédité polygénique multifactorielle est utilisé pour décrire une susceptibilité génétique empirique probablement liée à l'effet cumulatif de plusieurs gènes et de facteurs environnementaux. La majorité des AFTN sont transmises de cette façon, ce qui explique un risque relatif plus important chez les gens d'une même famille sans transmission monogénique nette [8].

2-2. Les facteurs environnementaux :

De nombreux facteurs environnementaux peuvent être à l'origine de défauts de fermeture du tube neural.

➤ Les malnutritions en particulier la carence en acide folique :

La carence en acide folique est liée à un risque accru d'AFTN. Une prévention par administration d'acide folique en période périconceptionnelle pour les femmes à risque permet la réduction de l'incidence des AFTN [7, 10, 29].

➤ Le déficit en zinc :

Il a été associé chez l'homme comme chez l'animal à un risque d'AFTN [8].

➤ L'hyperthermie maternelle :

L'hyperthermie maternelle en début de grossesse a été impliquée comme un facteur de risque pour les AFTN [7, 25, 30].

➤ Le statut socio-économique :

Le rôle du statut socio-économique bas a été mis en évidence dans certaines séries [1, 25], sans doute par le biais de la malnutrition. Ces variations n'ont pas été retrouvées dans d'autres études [7]. Dans notre étude tous les patients sont de bas niveau socio-économique.

➤ Les infections maternelles :

Les infections maternelles pendant la grossesse dues à la rubéole, aux virus de la grippe ou au toxoplasme peuvent être associées à un risque d'anomalie du tube neural [31].

➤ Autres facteurs :

Le risque semble augmenté dans certaines catégories professionnelles : exposition aux solvants, aux pesticides agricoles [32].

Une association entre la consommation maternelle de la caféine et les AFTN a été observée [33].

2-3. Les agents tératogènes :

➤ Les antiépileptiques :

Les antiépileptiques (en particulier l'acide valproïque : Dépakine) sont connus comme agents tératogènes [9, 13, 21, 29, 31]. Diverses présentations tératogènes sont observées : les AFTN, les malformations cardio-vasculaires, les malformations faciales.

Il semble que le risque soit moins important lors d'une monothérapie que lors d'une polythérapie [29]. Une supplémentation par acide folique est recommandée en période périconceptionnelle chez les femmes sous traitement antiépileptique.

➤ La warfarine :

L'encéphalocèle a été rapportée chez des fœtus atteints de malformations liées à la prise de warfarine pendant la grossesse [29, 34].

➤ L'alcoolisme maternel :

La consommation de l'alcool pendant la grossesse est un facteur de risque d'AFTN [31]. Dans ce contexte il existe habituellement une carence en folates et une malabsorption des folates.

➤ Autres agents tératogènes :

Il est possible de recréer expérimentalement des encéphalocèles après exposition à des agents tératogènes tels que : des radiations ionisants, du bleu tryptan, de l'arsenic ou des doses excessives de vitamine A [13, 35].

2-4. Autres situations à risque :

➤ Le diabète maternel :

La présence d'un diabète maternel mal équilibré en début de grossesse augmente le risque de malformation foetale en général et d'AFTN en particulier [29].

- La maladie des brides amniotiques :

Elle occasionne parfois des encéphalocèles, typiquement irrégulières et asymétriques [36].

- L'obésité :

L'obésité est aussi un facteur de risque d'AFTN [33]. Il est difficile de savoir dans quelle mesure l'obésité est un facteur de risque indépendant des anomalies du métabolisme du glucose qui l'accompagnent.

II. Résultats anatomo pathologiques :

1. Répartition selon le siège :

Dans notre série 12 patients ont présentés une encéphalocèle occipitale et 3 cas ont présenté une encéphalocèle naso-éthmoïdale, 2 cas d'encéphalocèles frontale, 1 cas a présenté une encéphalocèle pariétale. Ce qui correspond aux données de la littérature : la localisation occipitale est la plus fréquente dans toutes les séries [1, 2,25, 37, 38, 39]. (Tableau V).

Le pourcentage des encéphalocèles occipitales varie entre 65 % et 75 % des cas [2, 8,39].

Tableau V: Répartition selon la localisation

Auteurs	Occipitale	pariétale	Frontale	Fronto- Ethmoïdale	Non Précisé
Momar et al [41]	16	-	-	-	8
Sanoussi et al [1]	161	-	-	-	56
Bui et al [42]	30	-	14	-	-
Munyi et al [5]	29	-	19	-	5
Notre série	12	1	2	3	

2. Contenu de la malformation :

En fonction du contenu de cette hernie, on peut différencier plusieurs types d'encéphalocèles (figure 14):

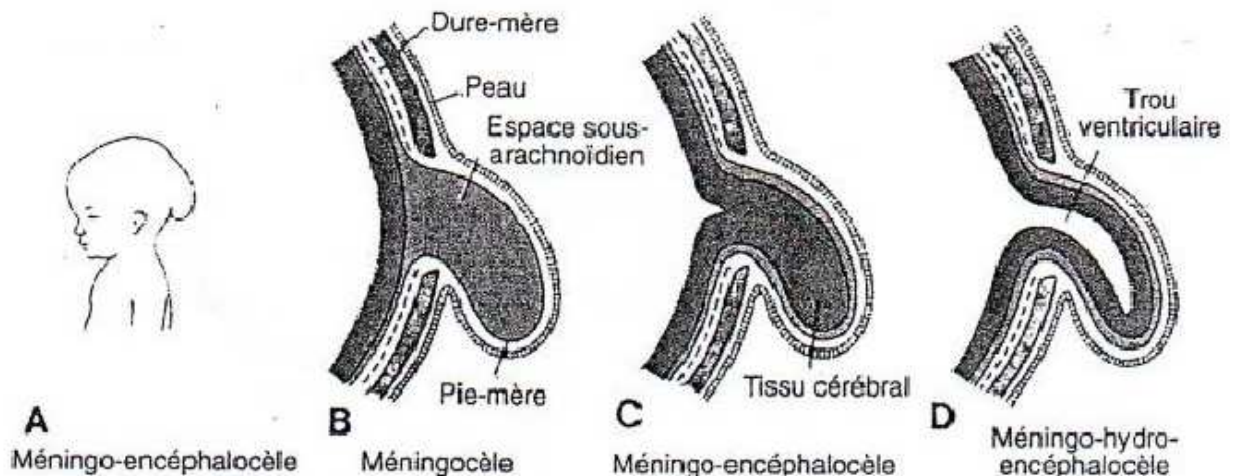


Figure 14 : Schémas des différents types des hernies cérébrales dues à une ossification défectueuse de la voûte crânienne [9]

➤ La méningocèle, est la hernie du sac méningé contenant du LCR au travers la solution de continuité crânienne.

➤ L'encéphalocèle ou méningo-encéphalocèle (en général, on utilise le terme d'encéphalocèle pour désigner les méningo-encéphalocèles), la poche herniée contenant alors des méninges, du LCR et du tissu cérébral normal ou malformé. Un type extrême de la malformation est constitué par l'extrophie cérébrale. Si l'anomalie s'étend sur une certaine distance elle constitue une véritable exencéphalie forme frontière avec l'anencéphalie.

La plupart des anencéphalies résultent de la dégénérescence in utéro d'un état d'exencéphalie [10,11].

En cas de méningo-encéphalocèle, le volume du tissu cérébral hernié est très variable, il peut être réduit à quelques millimètres de diamètre, mais s'avère souvent constitué d'une large proportion d'un ou des deux hémisphères cérébraux, voir du cervelet et du tronc cérébral. Il s'y associe des anomalies de développement cérébral (troubles de la gyration, de migration

neuronale, agénésie commissurale variable, modification de la taille des cavités ventriculaires, dysgénésie cérébelleuse et du tronc cérébral) [10].

En cas de méningocèle de petite taille, l'encéphale ne présente pas de modifications notables dans la majorité des cas [10].

➤ La méningo-hydro-encéphalocèle (ou méningo-encéphalo-cystocèle) se distingue par la présence surajoutée d'une corne ventriculaire au sein du tissu cérébral hernié.

3. Aspect de la malformation :

Les encéphalocèles antérieures sont généralement de volume beaucoup plus réduit que leurs homologues postérieurs [40].

La taille du défaut osseux n'est pas en rapport avec le volume de la masse herniée, mais le mode d'implantation en donne une idée : une masse sessile fixée par une large base fait craindre un vaste défaut, une masse pédiculée appendue par un collet rétréci, augure d'un petit défaut. La taille et le contenu de la céphalocèle sont variables, et la taille n'est presque jamais indicative sur le contenu [41].

4. Classification anatomique :

La classification des encéphalocèles se fait en fonction de leur situation anatomique.

De nombreuses tentatives de classification ont été proposées :

4-1. Classification de SUWANWELA :

La classification proposée par Suwanwela [13,40] distingue cinq groupes :

➤ Les méningo-encéphalocèles postérieures :

Elles siègent dans la région occipitale, et sont souvent très volumineuses. Ce sont les plus fréquentes dans nos régions.

➤ Les méningo-encéphalocèles de la voûte : Elles se subdivisent en :

- ✓ Interfrontale
- ✓ Fontanelle antérieure
- ✓ Interpariétales
- ✓ Fontanelle postérieure

✓ Temporales

➤ **Les méningo-encéphalocèles fronto-ethmoïdales :**

✓ Naso-frontale :

L'orifice intracrânien se situe dans la région du foramen coecum, en avant de l'apophyse crista Galli. A l'extérieur, cet orifice se situe entre l'os frontal et les os propres du nez. Les méningocèles se manifestent par une tuméfaction médiane, à la racine du nez.

✓ Naso-éthmoïdale :

L'orifice intra-crânien est toujours dans la région du foramen coecum, mais cette fois la méningocèle passe entre les os propres du nez et le cartilage nasal. Extérieurement on voit une tuméfaction nasale légèrement latéralisée.

✓ Naso-orbitaire :

L'orifice intra-crânien se trouve au niveau de la partie antérieure de la lame criblée d'un côté ou des deux côtés, dans la région de la fente ethmoïdale. L'orifice externe se situe entre l'unguis et l'apophyse montante du maxillaire supérieur, et la tuméfaction apparaît dans l'angle interne de l'œil soulevant le canthus interne.

Telles sont les formes visibles extérieurement des méningocèles antérieurs. Leur appellation est justifiée par le fait que leur orifice osseux siège toujours du niveau de l'ethmoïde et leur émergence se fait dans la région frontale.

➤ **Les méningo-encéphalocèles basales :**

✓ Trans-ethmoïdale :

L'orifice de passage du méningocèle se fait au niveau de la lame criblée. La méningocèle apparaît dans la fosse nasale correspondante et simule un polype.

✓ Sphéno-éthmoïdale :

L'orifice se situe dans la zone de jonction entre l'éthmoïde et le sphénoïde. La méningocèle apparaît dans le naso-pharynx.

✓ Trans-sphénoïdale :

L'orifice existe à l'intérieur du corps du sphénoïde ou dans la selle turcique. La tumeur apparaît dans le cavum.

✓ Sphéno-orbitaire :

La méningo-encéphalocèle fait saillie derrière le globe oculaire par un orifice du toit de l'orbite ou par la fente sphénoïdale, ou même le trou optique.

➤ **Crânioschisis :**

Cette classification reposant uniquement sur des critères anatomiques précis a un intérêt particulier en ce qui concerne les indications opératoires. Elle met en évidence le pédicule dure-mérien peut être très long dans les formes naso-éthmoïdales ou naso-orbitaires ce qui en principe, fait déconseiller toute tentative de correction par la seule voie externe. Par contre, une telle intervention pourrait, à la rigueur, être suffisante dans les formes naso-frontales de petite taille, de la même façon que pour les formes de la voûte crânienne.

4-2.Classification de NAGER :

NAGER [43] distingue deux grands types d'encéphalocèles, celles situées au niveau de la voûte crânienne ou encéphalocèles postérieures et celles développées au niveau de la base du crâne ou encéphalocèles antérieures.

➤ **Encéphalocèles postérieures :**

✓ Occipitales inférieures :

Elles sont associées à une déhiscence médio-sagittale de l'os occipital, dans une région située en dessous de la zone comprise entre les protubérances occipitales interne et externe.

✓ Occipitales supérieures :

Elles sont en rapport avec une malformation de l'os occipital, qui est située au dessus de la protubérance occipitale externe et de la zone d'insertion de la tente du cervelet.

✓ Pariétales ou sagittales :

Elles sont localisées le long des sutures coronale et lambdoïde.

✓ Interfrontales :

Elles résultent d'une fermeture incomplète de la suture métopique.

➤ **Encéphalocèles antérieures :**

✓ Fronto-ethmoïdales ou sincipitales :

• Naso-frontales :

Elles se situent entre l'os frontal et l'os nasal, sur la ligne médiane.

• Naso-ethmoïdales :

Elles s'insinuent à travers une ouverture située à la jonction de l'os nasal et du cartilage nasal.

• Naso-orbitales ou orbitales antérieures :

Elles sont visibles au niveau de la cavité orbitaire, et ce, après qu'elles aient traversé une ouverture se situant à la jonction des os frontal, ethmoïdal, lacrymal et maxillaire.

✓ Sphéno-orbitales ou orbitales postérieures :

Elles communiquent avec la fosse cérébrale médiane soit par le foramen optique, soit par la fente sphénoïdale, soit par une malformation congénitale.

✓ Sphéno-maxillaires :

Elles représentent un prolongement de l'espace sous arachnoïdien de la fosse cérébrale médiane, à travers la fente sphénoïdale jusque dans l'orbite. Parfois ce prolongement s'étend de la fente sphénoïdale jusqu'à la fosse ptérygo-palatine.

✓ Naso-pharyngées :

• Transéthmoïdales :

Elles communiquent avec la fosse cérébrale antérieure par une déhiscence osseuse de la lame criblée de l'ethmoïde. Elles s'étendent en bas dans la cavité nasale, longeant le septum qu'elles peuvent déformer voire disloquer. Elles compriment et déforment les cornets, élargissant la pyramide nasale. Elles peuvent avoir une extension antérieure à travers le vestibule nasal, ou le plus souvent une extension postérieure naso-pharyngée.

- Sphéno-ethmoïdales :

Elles correspondent à une malformation du plancher de la fosse cérébrale antérieure, située entre le corps du sphénoïde et la partie adjacente de l'ethmoïde.

- Sphéno-pharyngées ou transphénoïdales :

Elles communiquent avec les espaces sous arachnoïdien par une déhiscence située au niveau du corps du sphénoïde.

- Basi-occipito-pharyngées :

Elles s'associent à une déhiscence du milieu de la partie basilaire de l'os occipital. Elles communiquent avec l'espace sous arachnoïdien de la citerne pontique. Elles se prolongent en avant, pouvant atteindre le bord des amygdales.

III-Clinique :

1. Malformations associées :

Les encéphalocèles peuvent se présenter comme des malformations isolées ou associées à d'autres anomalies.

1-1. Malformations du système nerveux central :

Parfois, l'encéphalocèle peut être associée à d'autres malformations du système nerveux, telles que :

- ✓ L'agénésie du corps calleux :

Elle est caractérisée par une absence partielle ou totale de cet organe qui sert de lien entre les deux hémisphères cérébraux [64].

- ✓ L'hydrocéphalie :

L'existence d'une hydrocéphalie constitue un élément pronostique important [44].

Elle s'observe volontiers chez les porteurs d'encéphalocèles occipitales, elle est rare par contre chez les porteurs d'encéphalocèles antérieures [42]. D'après une étude rétrospective de 44 encéphalocèles réalisée dans l'hôpital de Birmingham (Alabama) entre 1989 et 2003,

l'hydrocéphalie était présente dans 60 % des cas (18 cas sur 30) pour les formes occipitales et dans 14 % des cas (2cas sur 14) pour les formes frontales [42].

L'hydrocéphalie peut être primaire comme elle peut être secondaire [24]. D'après une étude de Sanoussi [1], sur 161 encéphalocèles occipitales, l'hydrocéphalie était présente chez 38 cas (23.60 % des cas) en préopératoire et chez 79 cas (49.06 % des cas) en postopératoire.

Dans notre série 3 patients ont présenté une hydrocéphalie et ils ont bénéficié d'une dérivation.

✓ La microcéphalie :

Présente dans notre série chez 1 patientes.

D'après la littérature, la microcéphalie était présente chez 13 cas pour Martinez-Lage [14] dans une série de 46 enfants porteurs de céphalocèles, chez 6 cas pour Benjamin [3] dans une série de 85 céphalocèles, et chez 1 patient pour Momar [41] dans une série de 16 cas d'encéphalocèles occipitales.

Elle est souvent le fait des encéphalocèles volumineuses comportant une grosse partie du parenchyme cérébral. Lorsque la microcéphalie existe, elle indique alors la présence d'une grosse malformation cérébrale souvent associée à un retard aussi bien physique que mental.

- ✓ Le kyste arachnoïdien
- ✓ Les anomalies corticales (agyrie, lissencéphalie, oligogyrie, pachygyrie, microgyrie).
- ✓ Les porencéphalie
- ✓ Le lipome interhémisphérique
- ✓ Les autres anomalies du tube neural

La myéломéningocèle peut s'associer à une céphalocèle occipitale dans 2 % à 7% des cas [23]. Selon Sanoussi [1], à propos d'une série de 161 encéphalocèles occipitales, 3 patients présentaient un spina bifida associé.

Il peut exister une association entre deux localisations différentes d'encéphalocèle. Dans une étude rétrospective de 46 céphalocèles faite dans l'hôpital de Murcie (Espagne), pendant une période de 22 ans, une patiente avait deux malformations, une méningocèle occipitale associée à une encéphalocèle frontobasale[14].

1-2. Malformations crânio-faciales :

Telles que :

- La crâniosténose.
- La dysplasie de la région du sphénoïde.
- Les fentes labio-palatines.
- l'hypertélorisme très fréquent dans les formes antérieures : Présent dans un cas dans notre série.
- Le rétrognathisme.

1-3. Autres malformations :

On peut rencontrer :

- Des anomalies oculaires (exophtalmie, microophtalmie, cataracte, atrophie choroïdienne...).
- Des malformations viscérales diverses (rénales, digestives, cardiaques...).
- Des anomalies des organes génitaux externes : dans notre série un patient a présenté un hypospadias.
- Des dysmorphies des membres (pieds bots...).
- Des dysmorphies des doigts et des orteils (polydactylie, syndactylie...).
- Des malformations endocriniennes par lésions hypothalamiques.

La fréquence des malformations associées est plus élevée dans les localisations occipitales que dans les autres localisations antérieures [6].

Par rapport aux SB et aux anencéphalies, il semblerait que les encéphalocèles soient plus souvent accompagnées d'autres malformations [2]. D'après une étude rétrospective étalée sur 8 ans de 211 cas de défaut du tube neural recueillis au centre de maternité et de néonatalogie de la Rabta de Tunis, le pourcentage d'association était de 69.2 % pour l'encéphalocèles, 36 % pour l'anencéphalie et 43.2 % pour le spina bifida [2].

1-4. Associations avec des syndromes malformatifs :

Les encéphalocèles peuvent être retrouvées avec certains syndromes malformatifs ou certaines maladies génétiques. Il existe toute une série de syndromes connus pouvant comporter une encéphalocèle :

➤ Le syndrome de MECKEL [17, 45] :

C'est une anomalie de la maturation (trouble de la migration), avec une transmission autosomique récessive. La durée de vie est très brève en général : les enfants sont mort-nés ou décèdent dans les 24 premières heures.

Ce syndrome associe :

- Des dysmorphies

- Faciales telles que : front fuyant, hémangiome capillaire frontal, hypertélorisme ou plus rarement un hypertélorisme, anomalies oculaires (microphthalmie, colobome, cataracte), anomalies palpébrales, oreilles bas implantées et malformées, micrognathie, fente labiale et /ou palatine.
- Des membres telles que : polydactylie, habituellement de type hexadactylie post axiale des quatre membres, brièveté des membres, pieds bots, syndactylie.

- Un syndrome cérébro-rénal

- Anomalies cérébrales : il existe une méningocèle ou une méningo-encéphalocèle occipitale dans près de 80 % des cas, une microcéphalie dans 30 % des cas, possible présence d'une hydrocéphalie, d'une arhinencéphalie et exceptionnellement d'une anencéphalie.
- Anomalies rénales : il s'agit d'une dysplasie rénale kystique (84 % des cas). Les reins sont en général volumineux peuvent entraîner une dystocie.

- Les autres atteintes

- Anomalies génitales : gonades petites et dysplasiques, cryptorchidie, pseudo-hermaphrodisme masculin.
- Anomalies cardio-vasculaires diverses.

- Anomalies diverses : atteinte hépatique (fibrose, kyste), atteintes digestives (imperforation anale, omphalocèle...), atteinte pancréatique (fibrose), atteinte pulmonaire (hypoplasie).

Le diagnostic positif repose sur l'atteinte d'un autre enfant dans la fratrie (qui manque le plus souvent) et surtout sur le tableau réalisé par l'association :

- Méningocèle ou méningo-encéphalocèle occipitale.
- Les reins polykystiques.
- Polydactylie.
- Fente labiale et/ou palatine.

Le diagnostic prénatal est possible par dosage de l'AFP et de l'ACHE amniotique (dont le taux élevé est en faveur du défaut de fermeture du tube neural mais aussi peut être le témoin de la polykystose rénale), par échographie (qui identifie les anomalies rénales, cérébrales, des membres).

- Le syndrome de WARBURG [46] :

C'est comme le syndrome de MECKEL, une anomalie de la maturation (trouble de la migration neuronale) qui se transmet sur le mode autosomique récessif. Ce syndrome se définit par l'association d'une hydrocéphalie, d'une agyrie (disparition totale ou partielle des circonvolutions cérébrales), d'une dysplasie rétinienne +/- une encéphalocèle occipitale (syndrome HARD+/-E).

Généralement l'enfant décède en période néonatale sinon, il est atteint d'une spasticité et d'un retard psychomoteur profond.

- Le syndrome des brides amniotiques [36] :

Pouvant comporter des strictions et amputation des doigts ou des membres, des syndactylies distales, rarement des encéphalocèles irrégulières ou asymétriques, des fentes labio-palatines, plus rarement des malformations viscérales comme un omphalocèle ou un laparoschisis, des brides amniotiques qui sont responsables des malformations.

➤ Le syndrome de KNOBLOCH [46] :

Présumé autosomique récessif, encéphalocèle occipitale fréquente. Les autres signes étant: une forte myopie, une dégénérescence vitréo-rétinienne, un décollement rétinien, anomalies maculaires, une intelligence normale.

➤ Le syndrome de CHEMKE [17] :

A transmission autosomique récessive, pouvant comporter dans la moitié des cas une encéphalocèle occipitale. Les autres anomalies étant : une hydrocéphalie, une agyrie, l'absence de structure corticale lamellaire, une dygénésie cérébelleuse, une dysplasie rétinienne, des opacités cornéennes, une cataracte.

➤ Le syndrome de VON VOSS [34] :

Il comporte une encéphalocèle associée à une aplasie du corps calleux, une phacomélie, des anomalies urogénitales, une thrombocytopénie.

➤ Le syndrome de WARFARIN [34] :

Dû à l'absorption de warfarin (antivitamine k appartenant au groupe de la coumadine) pendant la grossesse. L'encéphalocèle rare, par ailleurs, on trouve : une hypoplasie nasale, des épiphyses pointillées, une chondrodysplasie, une microphthalmie, une hydrocéphalie, une microcéphalie, une agénésie du corps calleux, des malformations rénales.

➤ Le syndrome de ROBERTS [46]

Autosomique récessif. Très rare. Peut comporter une encéphalocèle frontale, une fente faciale, un retard de croissance sévère, une imperforation anale.

➤ Le syndrome de DANDY-WALKER [10]

Il est défini par l'association d'une agénésie vermiennne partielle ou totale, d'une dilatation kystique du toit du 4ème ventricule et d'un élargissement de la fosse postérieure avec insertion haute de la tente du cervelet, Il peut comporter une encéphalocèle. L'association à d'autres malformations est très fréquente, notamment la sténose de l'aqueduc de sylvius, agénésie du corps calleux, l'holoprosencéphalie et les anomalies de la gyration.

➤ Le syndrome de JOUBBERT [17]

Exceptionnel, dû à un trouble du développement des commissures au cours de l'embryogénèse, se transmettant sur le mode autosomique récessif. Il se caractérise par une agénésie ou une hypoplasie du vermis cérébelleux +/- une méningocèle ou encéphalocèle occipitale +/- une agénésie du corps calleux. Il existe des troubles respiratoires dûs à des lésions du tronc cérébral, des mouvements oculaires anormaux et une arriération mentale. Il s'associe des anomalies oculaires, des doigts et des orteils, des troubles neurologiques.

➤ Le syndrome cryptophtalmique [17]

A transmission autosomique récessive, il comporte, dans environ 10 % des cas, une encéphalocèle occipitale. Il est caractérisé par ailleurs par une extension de la peau du front qui couvre un ou les deux yeux, une implantation curieuse des cheveux, des anomalies des orteils, des ailes du nez crénelées, des syndactylies, des anomalies génitales.

➤ La dysplasie fronto-nasale [17]

Sporadique ou familiale, probablement d'étiologie hétérogène. Présence constante d'une encéphalocèle frontale associée à un hypertélorisme, un aplatissement du nez, des narines crénelées, et d'autres anomalies.

2. Modes de découverte :

Dans ce chapitre, nous ne rapporterons que les modes de découverte concernant les encéphalocèles antérieures et basales. En effet, les formes postérieures sont souvent diagnostiquées en anténatal grâce à l'échographie ou après la naissance par la visualisation d'une masse médiane siégeant sur le segment céphalique occipital, recouverte ou non d'une peau saine.

2-1. Découverte précoce :

Le diagnostic d'encéphalocèle peut être fait de manière très précoce en période néonatale lorsqu'il existe certains signes orientant vers cette pathologie.

Il s'agit le plus souvent d'anomalies faciales comme un hypertélorisme, une fente palatine, un bec de lièvre, un nez bifide qui peuvent être associées ou non à une obstruction nasale.

Durant cette période, on peut voir des symptômes très anodins et ne pas faire le diagnostic si l'on n'a pas en mémoire cette pathologie. Par exemple, le bébé peut avoir une simple rhinite, une obstruction nasale, respirer par la bouche ou tout simplement ronfler. L'existence d'une anomalie faciale (hypertélorisme ou augmentation du diamètre bitemporal) et la présence d'une masse nasale sont deux critères qui peuvent détecter une encéphalocèle dès la naissance [35].

Dans notre série 3 cas d'encéphalocèles Naso-éthmoïdale ont été révélés par une obstruction nasale. Les autres cas étaient asymptomatiques.

2-2. Découverte plus tardive :

Les patients n'ont aucune particularité clinique, leur examen neurologique est normal, dans 60 % des cas, ils ont une intelligence normale. Dans ces situations là, le diagnostic des encéphalocèles a souvent lieu suite à une consultation auprès d'un oto-rhino-laryngologiste.

Cette consultation est motivée par diverses plaintes dont voici les plus habituelles [38, 44, 45, 48, 49, 64, 65].

- une rhinorrhée de liquide clair permanente ou intermittente.
- des infections à répétition des voies aériennes supérieures.
- une obstruction nasale.
- une anosmie.

L'examen spécialisé permet de mettre en évidence une masse nasale et donc d'orienter les examens complémentaires pour faire le diagnostic. De temps à autre, suite à une polypectomie ou à une chirurgie des sinus, il peut y avoir apparition d'une rhinorrhée, cela doit inciter le praticien à pratiquer un bilan afin de déceler l'origine et de la traiter [50].

L'épilepsie pharmaco résistante peut être aussi révélatrice d'encéphalocèles dans des situations rare à un âge avancé [66, 67]. D'après une étude faite en France sur 4 cas d'épilepsie focale rapporté à une encéphalocèle isolée sans aucun contexte traumatique, trois avaient une encéphalocèle au niveau de la base crânienne, temporosphénoïdale, et un encéphalocèle occipitale intradiploïque de la voûte [67].

2-3. Découverte lors d'une complication :

On peut découvrir des encéphalocèles au décours du bilan pratiqué en cas de méningites bactériennes récurrentes [47, 48, 49]. Les examens pratiqués alors, mettent en évidence la hernie, qui est à l'origine de l'infection bactérienne. Le nombre de ces épisodes infectieux est très variable.

2-4. Découverte lors d'examens complémentaires :

Beaucoup plus rarement, des examens complémentaires (TDM, IRM) permettent de visualiser une encéphalocèle alors qu'ils sont réalisés dans le cadre de bilans de crises d'épilepsie ou de violentes céphalées, par exemple.

3. Les formes cliniques :

3-1. Les encéphalocèles basales :

Il s'agit des formes trans-ethmoïdales et trans-sphénoïdales. Leurs circonstances de découverte et leurs signes cliniques sont tout à fait particuliers et importants à connaître. Les trois principales circonstances de découverte sont l'obstruction nasale, la rhinorrhée cérébro-spinale et la méningite [47, 49].

L'âge de découverte des encéphalocèles trans-sphénoïdales est très variable : parfois très précoce dans la petite enfance, souvent devant une dysmorphie caricaturale. Ailleurs chez l'adulte, les problèmes visuels et endocriniens étant en premier plan.

Sur le plan morphologique facial, un hypertélorisme avec augmentation du diamètre bitemporal est quasiment constant, des fentes de la ligne médiane sont fréquents et diversement associées: fente palatine, labiale, nasale. Les troubles visuels sont très variables, souvent révélateurs: des colobomes ont été décrits ainsi que des hypoplasies oculaire, orbitaire, du chiasma ou du nerf optique, strabisme, nystagmus, baisse de l'acuité visuelle peuvent conduire à l'examen du fond d'œil qui peut faire découvrir une atrophie optique. Les troubles endocriniens peuvent manquer. Les déficits en hormone de croissance, traduisant une insuffisance hypophysaire partielle, sont les plus fréquents responsables de nanisme. Ils peuvent être isolés ou

s'associer de façon variable à des déficits en hormone thyroïdienne ou gonadique. Enfin un diabète insipide avec ou sans insuffisance antéhypophysaire est également possible [40].

3-2. Les encéphalocèles orbitaires postérieures :

Parfois visibles dès la naissance, elles se révèlent souvent plus tardivement du fait de leur croissance lente, par une exophtalmie pulsatile progressive. Fréquemment, il existe un traumatisme crânien révélateur [40]. Cette exophtalmie n'est pas modifiée par la pression des carotides, mais par celle des jugulaires. On n'entend généralement pas de souffle à son niveau. Il existe fréquemment un œdème palpébral associé et parfois des lésions cornéennes et conjonctivales. Les examens radiologiques permettent souvent le diagnostic étiologique de cette exophtalmie.

3-3. Encéphalocèle du vertex :

Malgré sa rareté, son éventualité doit rester présente à l'esprit devant toute tuméfaction congénitale du cuir chevelu située sur la ligne médiane, ce qui impose le recours à des investigations initialement non invasives.

Cette encéphalocèle de localisation typique est facilement différenciée d'une simple ectopie de tissu glial puisqu'il existe un défaut osseux et une communication avec les structures intracérébrales sous jacente [40].

3-4. Les encéphalocèles des fosses nasales :

Ces malformations en principe congénitales peuvent réaliser des formes extranasales, intranasales ou mixtes. L'encéphalocèle intranasale est une entité clinique rare souvent confondue avec le polype nasal, les motifs de consultation sont l'association de rhinorrhée cérébrospinale, obstruction nasale ou méningites à répétition, ce type d'encéphalocèle peut être retrouvé chez l'adulte. Chez l'enfant, la symptomatologie d'appel réalise une obstruction nasale le plus souvent unilatérale.

Cliniquement, certains éléments les différencient des polypes : consistance plus ferme, localisation para médiane haute en dedans et au dessus du cornet moyen, point d'attache remontant vers le plafond des fosses nasales et non vers les méats, caractère pulsatile éventuel, expansion de la tumeur à la compression de veines jugulaires réalisant le test de furstenberg [51].

IV-Diagnostics différentielles :

1. Pour les encéphalocèles occipitales ou pariéto-occipitales [37, 52] :

On élimine aisément :

- un céphalématome.
- un lipome.
- un kyste dermoïde de la ligne médiane.
- un hygroma kystique (hygroma cervical de TURNER ou autres lymphoedèmes.
- un tératome [53].

L'erreur diagnostique la plus grave serait la confusion entre encéphalocèle et sinus péricranii ou angiome caverneux du cuir chevelu [52]. Dans les cas douteux, la réalisation d'examens complémentaires rectifie en règle générale le diagnostic.

2. Pour les encéphalocèles antérieures :

Dans les formes intranasales, devant tout processus intra-nasal anormal, se pose le problème diagnostique avec :

- un mucocèle (tumeur formée par le sac lacrymal, lorsque les conduits lacrymaux ne sont pas perméables et que le canal nasal est obstrué).

- un kyste dermoïde, il est fréquent dans cette région : 10 % des localisations de la face et du cou se voient dans la région nasale. Des poils peuvent en faire issus lors de leur fistulisation secondaire à des manifestations inflammatoires.

- Un méningiome.
- un tératome.
- un hémangiome [68].

- un gliome [37, 51, 54], qui correspond non pas à une hernie intranasale de tissu méningo-cérébral, mais à une hétérotopie intranasale de tissu nerveux qui pour certains n'a pas de connexion avec le contenu intracrânien et n'est pas recouvert de méninges [39,54]. Cependant, certains auteurs du fait des parentés embryologiques entre les méningo-encéphalocèles et

gliomes nasaux, considèrent ces deux lésions comme des variétés cliniques d'une même malformation. Des formes de passage entre gliomes et encéphalocèles ont été décrites.

- un polype [37, 69], souvent les encéphalocèles sont confondues avec des polypes et opérées comme tels. Le diagnostic est alors fait par l'examen anatomo-pathologique. Il faut pourtant savoir que chez les enfants et de surcroît en période néonatale, les polypes nasaux sont très rares. La découverte d'une masse nasale doit donc amener la réalisation d'examens complémentaires pour en faire un diagnostic précis.

Il existe un moyen clinique de faire la distinction entre une encéphalocèle et une masse nasale quelconque : le test de Furstenberg [51]. Il consiste à provoquer une turgescence de l'encéphalocèle en comprimant les veines jugulaires, ce qui n'est pas le cas pour les autres lésions.

Chez le nouveau-né avec un contexte de détresse respiratoire, il existe un autre diagnostic différentiel, c'est l'atrésie des choanes. Mais la réalisation d'examens complémentaires permet de corriger le diagnostic.

3. Pour les localisations orbitaires des méningo-encéphalocèles basales ou fronto-ethmoïdales, se pose le problème diagnostique d'une exophtalmie unilatérale pouvant être due à un anévrisme artério-veineux ou à une tumeur de l'orbite [17].

4. Dans les localisations pharyngiennes des encéphalocèles de la base (localisation sphéno-ethmoïdale), le diagnostic différentiel est à faire avec les végétations adénoïdes [17].

5. Les méningo-encéphalocèles post-traumatiques :

Elles sont consécutives à une fracture et à une lésion de la dure-mère. Il existe également des méningocèles postopératoires. L'anamnèse permettra de préciser l'origine du début des troubles et de les rattacher à un traumatisme. De toute façon, le traitement de ces lésions est le même : refermer la brèche dure-mérienne et la reconstruction du defect osseux [70].

Antonelli a rapporté 6 cas d'encéphalocèles post-traumatique après fracture du toit de l'orbite pendant une période de 2 ans traités dans l'hôpital de Césène (Italie) [55].

V-Paraclinique :

1. Tomodensitométrie :

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

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

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

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

Dans notre série 17 malades sur 18 ont bénéficié de la TDM cérébrale.

2. Imagerie par résonance magnétique :

C'est le meilleur examen pour mettre en évidence les encéphalocèles et les malformations cérébrales parfois associées [56]. Grâce à cette technologie, il est possible d'obtenir des images tridimensionnelles et de réaliser grâce à un seul examen, des reconstructions dans les différents plans de l'espace. L'IRM visualise clairement les secteurs tissulaires et liquidiens ainsi que l'axe méningo-médullaire. Il y a très peu d'artefacts avec cette technique et la proximité de l'os ne gêne pas la réalisation de cet examen, car celui-ci n'émet pas de signal.

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

Dans notre série l'IRM n'a été réalisée que chez 1 patient.

3. Les autres examens :

Ils sont réalisés à la recherche de malformations associées.

3-1. Echocardiographie trans-thoracique :

Cet examen sera réalisé à la recherche de malformations cardiaques associées.

3-2. Echographie rénale et vésicale :

3-3. Les examens ophtalmologiques :

F.O – PEV– ERG

Ces examens seront réalisés à la recherche de malformations rétiniennes, ou d'une atrophie optique.

VI– Traitement :

L'indication opératoire doit tenir compte de plusieurs éléments, à savoir l'état général du patient, les anomalies associées, les caractéristiques de l'encéphalocèle (sa taille, son contenu, sa situation anatomique).

1. Les buts du traitement :

- Réintégrer le contenu de la hernie :

La réintégration n'est envisageable que pour de petites méningo-encéphalocèles lorsque le tissu cérébral hernié paraît fonctionnel et opérées assez précocement. Au contraire, la réintégration de volumineuses méningo-encéphalocèles expose à une hypertension intracrânienne brutale [13].

- Fermer la brèche méningée :

La fermeture des enveloppes méningées doit être la plus étanche possible, consolidée par un paletot aponévrotique, sus-jacent, et suivie par la fermeture cutanée sans tension, sont les meilleures gages de succès [41]. Tout échec en ce domaine expose aux incidents infectieux et aux fistules.

- Fermer la brèche osseuse si possible.
- Corriger les déformations faciales associées :

Ceci concerne les encéphalocèles antérieures, le plus souvent il s'agit de l'hypertélorisme. Dans ce cas, le pronostic après correction pourra être satisfaisant. Mais il peut aussi s'agir de déformations faciales malformatives associées à l'encéphalocèle, avec un corollaire pronostique lié la qualité tissulaire et à l'aptitude de la croissance de la face après correction. Enfin, parfois le recouvrement cutané lui-même devra faire l'objet d'une intervention en raison de sa mauvaise qualité. Cette correction se fera en un ou plusieurs temps afin d'obtenir un résultat esthétique satisfaisant.

2. Les méthodes chirurgicales :

2-1. Pour les formes occipitales :

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

Le traitement neurochirurgical implique dans les méningocèles la fermeture étanche des plans méningés et cutanés, en outre dans les encéphalocèles il comporte la plupart du temps, quand le parenchyme cérébral hernié est à l'évidence malformé, la résection de ce parenchyme impossible à réintégrer, en prenant soin d'isoler les vaisseaux importants qui eux seront réintégrés [41]. Par contre, quand le parenchyme paraît fonctionnel, sa résection est impossible et l'intervention plus compliquée. A ce traitement doit s'ajouter la mise en place d'un système de dérivation du LCR à chaque fois qu'existe une hydrocéphalie évolutive.

Dans notre série, les 12 malades ont été opérés par voie externe directe :

- 1 malades ont subi une réduction du tissu cérébral hernié.
- 11 malade a subi une résection totale de la masse faite de tissu dysgénésique.

Une dérivation ventriculo-péritonéale a été réalisée chez 2 patient pour hydrocéphalie diagnostiqué a l'admission et un patient pour hydrocéphalie en postopératoire.

2-2. Les formes antérieures :

La correction neurochirurgicale n'est une urgence néonatale que dans les rares cas où la malformation menace de se rompre [17]. Il est préférable, dans la mesure du possible, de retarder le traitement afin d'éviter une intervention chirurgicale très complexe en période néonatale ou infantile et pour permettre une croissance faciale adéquate.

L'indication du traitement devient formelle en cas d'encéphalocèle symptomatique, c'est-à-dire en cas de détresse respiratoire, de fuite de LCR, de méningite.

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

La crâniotomie a pour avantage de permettre une meilleure visibilité afin de déceler et de corriger des structures anatomiques anormales. Elle permet de limiter le risque d'infection par une plastie durale. Les principaux inconvénients sont les risques d'hémorragie intracrânienne ou d'œdème cérébral, de lésion du lobe frontal ou du système olfactif et la possibilité d'épilepsie secondaire [57]. Une des techniques de crâniotomie très utilisée est celle de Tessier [44] qui consiste à corriger en même temps l'hypertélorisme, en rapprochant les deux orbites par l'intermédiaire d'une ostéotomie crânio-faciale et d'une éthmoïdectomie.

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

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

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

Les progrès les plus récents dans les équipements endoscopiques ont renforcé l'indication du traitement endoscopique pour les encéphalocèles intranasales [39, 50]. Le traitement endoscopique permet d'éviter les incisions du visage et les complications secondaires au traitement par crâniotomie et de raccourcir la durée d'hospitalisation [39, 57, 58, 71]. En outre l'absence d'impact de la chirurgie des sinus en pédiatrie sur la croissance faciale à long terme a été bien documentée dans la littérature [38,39]. Cependant, l'indication du traitement endoscopique peut être limitée dans le cas d'une grande hernie avec en particulier celle qui est associée à une participation d'une artère cérébrale [50]. La chirurgie endoscopique pourrait être le premier choix du mode de traitement si la masse herniée est très petite sans implication de grandes artères cérébrales. En outre lorsque la chirurgie transcrânienne échoue dans la cessation complète de la fuite du LCR, la chirurgie endoscopique pourrait être une option supplémentaire pour sceller le point de fuite du LCR [65].

Dans notre série 3 patient ont présenté une encéphalocèles naso-éthmoïdale et 2 patients ont présenté une encéphalocèle frontale ont tous bénéficier d'une résection du tissu cérébral hernié dysgénésique avec une voie d'abord endocrânienne.

3. Résultats des différentes méthodes :

Tableau VI: L'évolution post opératoire immédiate

	Mahapatra 103 cas [44]	Munyi 49/53 cas [5]	Martinez 35/46 cas [14]	Benjamin 85 cas [3]	Rifi 34 cas [72]
Décès	3			4	1
Fistule	22	6		5	2
Crise d'épilepsie	4				
Fièvre		2			
Déhisence plaie cutanée		1			
Infection de la plaie		1	1		
Œdème facial/front		2			
Nécrose de la peau		1			
Hémorragie		1	4		
Hydrocéphalie	2				1
Infection du LCR				7	

Il existe peu de statistiques faisant état de résultats de différentes méthodes [5]. Sur une série de 53Z patients porteurs d'encéphalocèles, 4 patients n'ont pas été opérés : dont un est jugé inopérable à cause de la présence de multiples malformations et il est renvoyé chez lui pour les soins palliatifs, un autre patient dont la chirurgie a été retardée à cause de l'infection, un patient a été opéré ailleurs, le 4ème patient est décédé dans les deux jours qui suivent l'insertion d'une dérivation ventriculo-péritonéale.

Selon Pernot [13], qui ont fait une étude à propos d'une série de 63 cas : 45 enfants ont été opérés (71.4 %) et 18 (28.6 %) sont décédés avant l'intervention ou ont été récusés.

- Les enfants non opérés (18%) :

- 8 sont décédés avant que l'indication opératoire ne soit posée.
- 10 autres cas ont été récusés, qu'il s'agisse de sujets présentant un syndrome polymalformatif, ou un mauvais état général (syndrome infectieux sévère, malnutrition protéino-calorique). Parmi ces derniers, deux sont décédés à l'hôpital, les autres n'ont pas été suivis en consultation.

- Les enfants opérés (tableau VII) : ils sont au nombre de 45, parmi eux 8 sont décédés (17 %) et 37 ont quitté le service après une hospitalisation plus ou moins longue (de 5 à 94 jours). Ultérieurement 23 d'entre eux ont été revus au moins une fois en consultation. Il est certain, à ce propos que la qualité du suivi (et donc des conclusions pronostiques) est largement affectée par le manque de précisions quant au devenir à long terme.

De façon globale parmi les 45 sujets opérés on comptait :

- 8 décès,
- 1 mauvais résultat,
- 2 récidives,
- 7 hydrocéphalies secondaires,
- 14 sujets non revus,
- 13 bons résultats contrôlés lors des consultations ultérieures.

En dernière approximation, seuls les sujets en bon état et suivis peuvent être considérés comme un succès (13 cas sur 45 soit 28.9 % des sujets opérés).

Les résultats peuvent être appréciés selon la localisation anatomique de la malformation (tableau VII).

Tableau VII: devenir des patients opérés dans la série de Pernot

Localisation anatomique	Bons résultats	Mauvais résultats	Récidives	Hydrocéphalie	Sujets non revus
Céphalocèle occipitales(27)	9	1	2	6	9
Céphalocèle pariétales (6)	2			1	3
Céphalocèle bregmatique (1)	1				
Céphalocèle fronto-éthmoïdales (3)	1				2
37 sujets opérés non décédés	13	1	2	7	14

VII- Evolution et pronostic :

Le pronostic vital et fonctionnel des encéphalocèles dépend de plusieurs facteurs [1,3, 6, 24, 14, 41, 44]. Tout d'abord la présence d'anomalies associées neurologiques ou systémiques, ou la présence d'une hydrocéphalie d'emblée ou d'une microcéphalie, est généralement de mauvais pronostic.

Les malformations antérieures, en l'absence de malformation associée, d'hydrocéphalie ou de complication infectieuse, sont de bon pronostic tant vital que psychomoteur. Dans ces formes, il y a beaucoup moins d'hydrocéphalie associée et de lésions cérébrales et cérébelleuses associées. Leur volume est moindre et elles sont, de ce fait, moins exposées à la rupture. La réintégration du contenu cérébral est plus aisée. L'atteinte cérébrale correspond à une zone muette et ceci explique le peu de signes neurologiques rencontrés même après exérèse du tissu nerveux hernié.

Par contre les formes occipitales et pariétales ont un pronostic plutôt défavorable quand la malformation est de taille importante, ou lorsqu'elle contient du tissu cérébral ou s'il existe une microcéphalie. Selon Sanoussi [1], dans une série de 161 cas d'encéphalocèles occipitales, le taux de mortalité à 3 mois était de 22.36 % (36 patients) et la morbidité voisine de 80 % à 3 mois.

Si le pronostic vital et fonctionnel des formes antérieures est bon, elles posent par contre un grave problème esthétique (déformation due à la présence de la malformation, hypertélorisme et distorsion des rapports entre face et front). D'où l'importance des techniques de reconstruction.

Le pronostic d'une méningo-encéphalocèle dépend également de son contenu, la méningocèle est de pronostic nettement favorable que l'encéphalocèle. Selon Pernot [13], les méningocèles de petite taille (diamètre inférieur à 5 cm) semblent être favorables (10 sujets opérés, 10 survivants), les méningo-encéphalocèles de grand volume paraissent au contraire de mauvais pronostic: tous les enfants décédés précocement en postopératoire présentaient une malformation dont le diamètre était compris entre 10 et 20 cm.

Il est très difficile d'apprécier l'évolution à long terme car il y a peu d'observations où le patient est suivi pendant un temps assez long. Cependant une étude faite sur 34 cas de méningo-encéphalocèles antérieures et après un recul de 70 mois, les résultats esthétiques sont excellents dans 22 cas, bons dans six cas et moyens à médiocres dans cinq cas en se basant sur la disparition de la tuméfaction cranio-faciale, la correction de l'hypertélorisme et en se basant sur la classification morphologique de J.Marchac et D.Renier des craniosténoses [72].

Dans notre série :

- 3 patients ont présenté une méningite en post opératoire avec bonne évolution sous antibiothérapie.
- un malade a présenté une hydrocéphalie en post opératoire et il a bénéficié d'une dérivation.
- tous les patients ont été perdus de vue et on n'a pas pu suivre l'évolution au long cours.



*Etat actuelle des
recherches et
perspectives d'avenirs*

I-Diagnostic prénatal :

On dispose à présent de différentes méthodes de dépistage des encéphalocèles. Ce sont :

1- Echographie :

C'est le moyen le plus sûr d'effectuer un dépistage (essentiellement pour les formes occipitales et pariétales de la malformation). Le diagnostic peut être facilement établi par les ultrasons 2 Dimensions lorsque le défaut est grand. Cependant, le diagnostic de petits défauts, pourrait être difficile et exiger l'utilisation des ultrasons 3 Dimensions pour un diagnostic définitif en repérant l'emplacement exact du défaut et en utilisant le mode multiplanaire [73]. La découverte se fera soit sur signes d'appel, soit par diagnostic de la malformation, soit enfin parce qu'il existe un antécédent.

1-1. les signes d'appel :

- les signes fœtaux : RCIU, polymalformations, hydrocéphalie, anomalies rénales,
- les signes amniotiques : hydramnios, oligoamnios.
- les signes maternels : taux anormalement élevé de l'AFP maternelle sérique.

1-2. le diagnostic :

La tête fœtale est bien visible autour du 14-16 semaines d'aménorrhée et de ce fait, l'encéphalocèle peut être identifiée sans difficultés lors de l'échographie du premier trimestre de grossesse [74]. La seconde échographie est effectuée au milieu du deuxième trimestre et c'est donc celle-là qui sera la plus soignée sur le plan morphologique. Trop souvent le diagnostic est méconnu et sera alors fait au troisième trimestre, soit sur signe d'appel, soit sur malformation évidente.

Le diagnostic repose sur deux éléments directs :

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

Il faut également tenir compte du diamètre bipariétal qui peut avoir des dimensions pathologique [17].

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

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

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

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

2. Le dosage de l'AFP sérique maternelle (AFPSM) :

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

C'est une méthode de dépistage ou de confirmation diagnostic.

2-1. Modalités :

Le prélèvement se fait sur papier et étudié par radio-immunologie. Il est possible alors de déterminer des zones à risques (en général le critère retenu est de 2, parfois 2.5 fois la valeur moyenne selon le terme). Un tel résultat ne peut donc être rend brut, il doit s'il est pathologique, s'accompagner d'une démarche diagnostique et génétique.

2-2. Résultats :

Dans le sérum maternel, l'AFP augmente de la 14ème à la 30ème semaine d'aménorrhée puis décroît jusqu'à la fin de la grossesse [54]. Le dépistage anténatal systématique par dosage de l'AFP sérique entre 15 et 17 SA pourrait permettre d'améliorer le diagnostic anténatal de ces anomalies. L'AFPSM serait élevée dans 23 % des cas.

Il existe des faux positifs : une élévation du taux d'AFPSM a été retrouvée en cas de mort fœtale, de grossesses gémellaires, de jumeau évanescent, de métrorragies [57].

Le taux d'AFPSM étant dans un rapport de 1 /200 avec le taux d'AFP amniotique [16], il sera donc élevé dans les mêmes affections (omphalocèle, syndrome néphrotique congénital, maladie polykystique, atrésie œsophagienne et duodénale, hydrocéphalie, syndrome de TURNER) [17, 57].

Il y a aussi de nombreux faux négatifs (lorsque la lésion du tube neural est fermée), c'est le cas de certaines encéphalocèles.

En cas de découverte d'un taux d'AFPMS élevé entre 15 et 17 SA, il faut répéter le prélèvement après 15 jours, si les deux résultats sont élevés on pratique une échographie qui peut mettre en évidence une grossesse multiple, une sous-estimation de l'âge gestationnel, une malformation ou une mort fœtale. Sinon il faut réaliser un dosage de l'AFP amniotique. Un taux pathologique doit faire rechercher une malformation fœtale par tous les moyens (caryotype, ACHE, nouvelle échographie).

3. Le dosage amniotique :

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

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

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

3-1. Le dosage de l'AFP :

Il faut noter que l'AFP amniotique qu'en dehors des causes déjà citées pour l'AFPSM pouvant entraîner des faux positifs, une autre est la contamination du liquide amniotique par du sang fœtal [17].

3-2. Le dosage de l'acétylcholinestérase (ACHE) :

L'ACHE sécrétée par les cellules du SNC au niveau de leurs synapses, elle se trouve dans le LCR du fœtus et passe dans le liquide amniotique en cas de lésions ouvertes du tube neural.

Les malformations ouvertes de la gouttière neurale s'accompagnent de la présence d'une ACHE spécifique dans le liquide amniotique. L'étude électrophorétique de l'ACHE révèle en cas de défaut de fermeture du tube neural, la présence de deux bandes : une bande de migration lente de cholinestérase non spécifique qui existe dans tous les liquides amniotiques, une deuxième bande plus rapide correspondant à l'ACHE spécifique du LCR [17].

4. L'IRM foetale :

Cette imagerie, est orientée et décidée suite à une exploration échographique anténatale anormale, douteuse, voir difficile ou lorsque la visibilité fœtale est mauvaise (obésité maternelle, oligoamnios, la position du fœtus....) [75].

4-1. Technique :

Il est recommandé de ne pas pratiquer d'IRM pendant le premier trimestre de la grossesse, période d'organogénèse. Aucun produit de contraste n'est injecté car le gadolinium traverse la barrière placentaire [60].

L'option d'administrer un sédatif à la mère pour diminuer les mouvements fœtaux est discutable et varie d'une équipe à l'autre [60].

L'amélioration considérable des machines IRM permettent actuellement une exploration du cerveau fœtal de grande qualité : confort maternel satisfaisant, temps d'examen court, antennes adaptées, séquences en pondération T1 et T2 n'excédant pas 15 secondes, développement de nouvelles séquences, exploration complète du contenu intracrânien par des coupes de 3 mm axiales transverses, sagittales et coronales.

4-2. Résultats :

L'IRM est un complément idéal de l'échographie anténatale, elle apporte des renseignements morphologiques irremplaçables et inégalés sur la filière ventriculaire, le parenchyme cérébral et sa relation avec les structures vasculaires, l'atmosphère liquidienne péricérébrale et la fosse postérieure [73].

L'IRM en complément de l'échographie permet de différencier une encéphalocèle avec du tissu cérébral hernié et malformé (pronostic sombre) d'une méningocèle simple. Le dosage de l'AFP est normal dans ces anomalies avec un recouvrement complet de peau. L'IRM différencie beaucoup mieux que l'échographie la nature du sac herniaire, les espaces sous arachnoïdiens et la continuité avec les structures cérébrales [60].

Cependant, quels que soient les résultats prometteurs, il est essentiel de comprendre que cette méthode d'imagerie reste actuellement en cours d'évolution : les erreurs existent, la sémiologie est à développer et la prudence est de mise, la responsabilité grandissante du radiopédiatre est une évidence en sachant que chaque décision sur l'avenir fœtal doit s'intégrer dans un cadre multidisciplinaire.

II-Mesures préventives :

L'acide folique pris en période préconceptionnelle à une efficacité démontrée dans la prévention des anomalies de fermeture du tube neural, sans risque objectivé [76].

La prévention primaire par 0.4 mg d'acide folique [61], prise en périconceptionnel, protégeait les patientes sans ATCD d'AFTN, d'autres auteurs parlent d'une prévention par une dose de 0.8mg d'acide folique inclus dans un complexe vitaminique [8, 21, 61].

Concernant la prévention des récurrences, il est recommandé de prendre 4 mg par jour d'acide folique, et cela durant le mois précédant la conception puis durant les deux à trois premiers mois de la grossesse [8]. Le seul apport alimentaire ne permet pas d'atteindre la dose d'acide folique.

Chez les femmes sous traitement antiépileptique et qui désirent avoir des enfants doivent bénéficier d'une supplémentation en acide folique, la supplémentation doit être poursuivie pendant toute la grossesse pour permettre le maintien d'un taux normal des folates sériques et érythrocytaires particulièrement pendant la période d'organogénèse du premier trimestre. La dose proposée varie en fonction des auteurs [21].

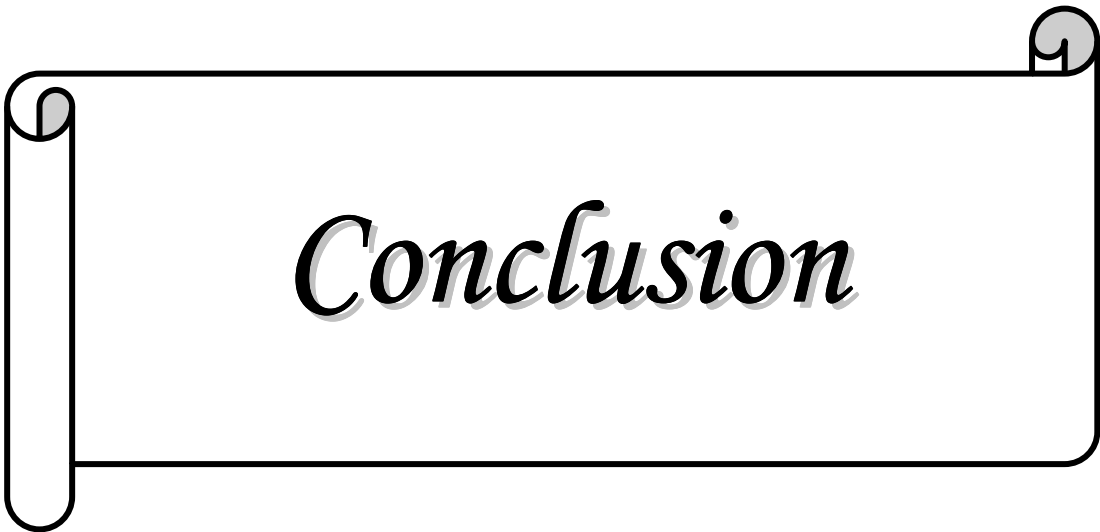
Dans notre région, ce traitement préventif n'est pas systématiquement administré aux femmes enceintes.

III-Perspectives d'avenir :

Certains auteurs sont entrain d'essayer d'agir sur cette malformation au stade fœtal. Cette intervention in utéro reste au stade de l'expérimentation.

Dans le domaine de la prévention : le diagnostic pré-implantatoire et le dépistage préconceptionnel, mais ils sont toujours au stade de recherche et de développement. Le diagnostic pré-implantatoire consiste en l'analyse d'une cellule prélevée d'un œuf fécondé qui se trouve par exemple au stade de 8 cellules. Le dépistage préconceptionnel implique la recherche d'anomalies au niveau des gamètes et de façon plus spécifique au niveau de l'ovule.

L'idéal est de déployer le maximum d'effort dans le domaine de l'étiopathogénie dans l'espérance de découvrir la clé d'une meilleure prévention de ces anomalies du tube neural.



Conclusion

L'encéphalocèle est une hernie d'une partie du cerveau et /ou des méninges au travers d'un défaut osseux crânien congénital.

Notre étude rétrospective a porté sur 18 observations d'encéphalocèles colligées dans le service de neurochirurgie au CHU Mohammed VI Marrakech, durant une période de 9 ans de 2002 à 2011. De cette étude, il en ressort les éléments suivants :

Les encéphalocèles rentrent dans le cadre général des anomalies de fermeture du tube neural.

L'étiologie des encéphalocèles est hétérogène, multifactorielle incluant des facteurs génétiques et des facteurs d'environnement.

Le diagnostic positif des encéphalocèles dépend du siège de la malformation, pour les encéphalocèles postérieurs il est évoqué sur la base de la constatation d'une masse médiane siégeant sur le segment céphalique postérieurs (occipitale ou pariétale), alors que les formes antérieurs sont souvent associés a une obstruction nasale et difficultés respiratoires.

Toutes les techniques d'imagerie peuvent concourir en pratique au diagnostic des encéphalocèles.

Le seul traitement est chirurgical qui consiste le plus souvent à la cure de la malformation avec comblement du défaut osseux, aussi une dérivation d'une hydrocéphalie si elle est présente.

Le diagnostic anténatal se base essentiellement sur l'échographie.

La méconnaissance actuelle des facteurs qui produisent cette anomalie ne permet pas d'en assurer la prévention primaire. Cependant, l'importance d'une nutrition équilibrée, d'une proscription des médicaments à action tératogène chez les femmes enceintes est à souligner.



Résumés

RESUME

L'encéphalocèle est une anomalie congénitale rare caractérisé par une malformation du système nerveux centrale qui consiste a une hernie du cerveau a travers un défaut osseux du crane.

Nous rapportons les observations de 18 cas d'encéphalocèles dans notre étude au service de neurochirurgie au niveau du CHU Mohammed VI de Marrakech pendant une durée de 9 ans de 2002 jusqu'à 2011.

La localisation occipitale été la plus fréquente (67 %) suivi par la localisation nasoéthmoidale puis la localisation frontale et enfin la localisation pariétale. Toutes les malformations étais diagnostiqués au scanner sauf un cas diagnostiqué à l'IRM. Tous les cas ont bénéficié d'un traitement chirurgical avec résection de l'encéphale dysgénésique non fonctionnel (une réduction d'encéphale fonctionnel faite chez un seul patient) et la fermeture des défaut osseux et dure mèrien, avec une évolution favorable dans la plupart des cas (des cas de méningite et d'hydrocéphalie post-opératoire ont été notés).

Les encéphalocèles sont liées a une anomalie de la fermeture du tube neurale. Elles se manifestent généralement très tôt à la naissance par un tableau radioclinique très évocateur. Le traitement chirurgical permet habituellement une guérison définitive.

Malgré tout les progrès, le taux de mortalité et de morbidité reste élevé. A long terme c'est le développement psychomoteur qui est mis en jeu.

SUMMARY

The encéphalocèle is a rare congenital anomaly characterized by a malformation of the central nervous system which consists of a brain herniation through a skull bone defect.

We report 18 cases of encéphalocèles in our study in Neurosurgery department of university hospital Mohammed VI in Marrakesh for a period of 9 years from 2002 until 2011.

The occipital location was the most frequent (67%) followed by the nasoethmoidale location and the front location and finally the parietal localization. All malformations were diagnosed on computed tomography but one case was diagnosed by resonance magnetic imaging. All cases be treated with surgical resection of the dysgénésis brain (a reduction of functional brain made in a single patient) and closure of the bone defect and the mother takes, with a good evolution in most cases (cases of meningitis and hydrocephalus postoperatively were noted).

The encephalocele is related to an abnormality of the neurale tube closure. They generally occur early in the birth by an suggestive array radio clinical. The surgical treatment usually allows a permanent cure.

Despite all the progress, the rate of mortality and morbidity remains high. A long-term prognosis is especially psychomotor is at stake.

ملخص

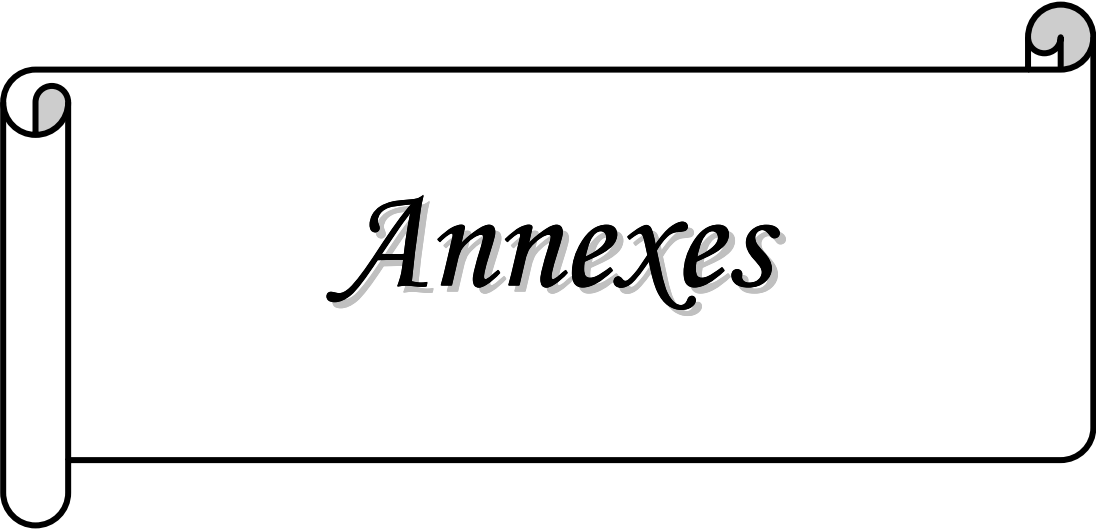
إن القيلة الدماغية هي شذوذ خلقي نادر يتميز بتشوّه في الجهاز العصبي المركزي وهو يتكون من فتق في الدماغ من خلال ضعف في عظم الجمجمة.

من خلال دراستنا نصف ملاحظات 18 حالة من القيلة الدماغية التي كشفت في قسم جراحة الأعصاب في المركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش لمدة 9 سنوات من 2002 إلى 2011.

كان الموقع الفذالي الأكثر شيوعاً (67%) يليه موقع الأنفية الغربالية ثم موقع الجبهة ثم الموقع الجداري. وقد تم تشخيص جميع التشوهات بالماسح الضوئي و التصوير بالرنين المغناطيسي. في جميع الحالات تم الاستئصال الجراحي للدماغ الغير العملي (تم إرجاع المخ العملي في حالة واحدة) وإغلاق الضعف العظمي والجافية، مع ملاحظة تطور إيجابي في معظم الحالات (سجلت بعض حالات التهاب السحايا واستسقاء الرأس بعد العمليات).

إن القيلة الدماغية لها علاقة بخلل في انغلاق الأنبوب العصبي وهي عادة ما تكشف في وقت مبكر جداً عند الولادة أمام أعراض سريرية وأشعاعية موحية لها. إن الجراحة عادة ما تسمح بشفاء دائم.

على الرغم من كل التقدم، فإن معدل الوفيات و الاعتلال لا يزال مرتفعاً. على المدى الطويل، قد لا يتم التطور الحركي على شكل جيد.



Annexes

I-Rappel embryologique :

Le système nerveux central s'individualise entre le 16ème et le 18ème jour de la vie embryonnaire à partir de l'ectoderme en formant la plaque neurale. Cette dernière se déprime sur la ligne médiane et donne naissance à la gouttière neurale dont les bords vont se rapprocher puis se souder, fermant la gouttière en un tube neural (figure 15 et 16). Cette fermeture commence vers le 22ème jour, débutant dans la future région cervico-dorsale, progressant dans les deux directions, céphalique et caudale : vers les 24ème-25ème jours, le tube neural ne communique plus avec l'extérieur que par l'orifice céphalique (neuropore antérieur) et l'orifice caudal (orifice postérieur) (figure 17). Ces deux neuropores se fermeront entre le 26ème et le 28ème jour.

La partie antérieure de l'ampoule céphalique se développe donnant l'ampoule cérébrale à trois vésicules :

- Le prosencéphale ou cerveau antérieur.
- Le mésencéphale ou cerveau moyen.
- Le rhombencéphale ou cerveau postérieur.

Le prosencéphale subit un clivage donnant naissance à deux parties :

- Le télencéphale qui donne deux expansions correspondant aux hémisphères cérébraux associés aux cavités ventriculaires sous l'influence du chordomésoblaste.
- Le diencephale, ou cerveau intermédiaire caractérisé par la naissance du thalamus, de l'hypothalamus et de la neurohypophyse.

Le mésencéphale donnera les pédoncules cérébraux et les tubercules quadrijumeaux antérieurs et postérieurs.

Le rhombencéphale est constitué par :

- Le myélencéphale donnera le bulbe.
- Le métencéphale à l'origine de la protubérance et du cervelet.

Lorsque le tube neural est complètement fermé, il se détache de l'ectoderme. Dans le tissu mésenchymateux qui va alors venir l'enrober, le tube neural va induire l'endoméninge (qui donnera pie-mère et arachnoïde), l'ectoméninge (qui formera la dure-mère et le squelette de recouvrement: arcs vertébraux et voûte du crâne) et la couverture cutanée.

Les corps vertébraux et le basicrâne ne sont pas induits par le tube neural mais par le mésoblaste para-axial. D'ailleurs il existe une différence de développement entre le basicrâne et la voûte [12].

La base du crâne résulte d'une ossification de type enchondrale, intervenant aux dépens de massifs cellulaires mésenchymateux, qui entourent l'extrémité antérieure de la corde et latéralement de massifs cellulaires dérivés des sclérotomes des somites occipitaux. Ces massifs donnent naissance à des zones cartilagineuses qui s'ossifient secondairement. Ainsi se constituent les ébauches de plusieurs pièces du squelette :

- Dans la région axiale : base de l'occipital, corps du sphénoïde, ethmoïde.
- Latéralement : ailes du sphénoïde, base du temporal.

Les différentes ébauches cartilagineuses, en même temps qu'elles s'ossifient, fusionnent entre elles en respectant des zones de mésenchyme traversées par les fibres nerveuses des ébauches des nerfs crâniens. Ces zones deviendront les orifices de la base du crâne.

La voûte du crâne résulte d'une ossification de type membraneuse (formation de lamelles osseuses au dépens du tissu mésenchymateux) ainsi se constituent le frontal, le pariétal, l'écaille du temporal et une partie de l'occipital.

Ces os plats restent séparés à la naissance par des bandes de tissu conjonctif ; les sutures. Au niveau des zones de confluence à la jonction de plusieurs os, ces espaces constituent les fontanelles (la plus large est la fontanelle antérieure). Toutes ces zones de tissu conjonctif permettent l'augmentation du volume du crâne au fur et à mesure du développement cérébral, elles s'ossifient dans les années qui suivent la naissance.

Les anomalies de fermeture du tube neural dans le cadre desquelles rentrent les céphalocèles, sont donc constituées très tôt, dans le premier mois de la vie embryonnaire [13].

Récemment, Van Allen et al [14, 15, 16] ont proposé une théorie qui implique cinq sites de fermeture du tube neural, ce qui pourrait mieux expliquer les différentes localisations des céphalocèles que la théorie généralement acceptée de défaut de fermeture des neuropores antérieur et postérieur.

L'embryogénèse simultanée d'autres tissus avec celle du système nerveux central, pourrait expliquer la présence d'anomalies extraneurologiques associées à des malformations précoces du système nerveux central.

En fait, la pathogénie des méningo-encéphalocèles peut faire évoquer [17] :

- soit un défaut de fermeture de l'extrémité rostrale du tube neural pendant la quatrième semaine.
- soit un défaut de séparation entre l'ectoderme de surface et le neuroectoderme, avec formation d'un trou mésodermique.
- soit une rupture osseuse consécutive à une bride amniotique.
- soit un éclatement de la boîte crânienne secondaire à une hydrocéphalie.

Les facteurs tératologiques et génétiques seront étudiés dans la discussion.

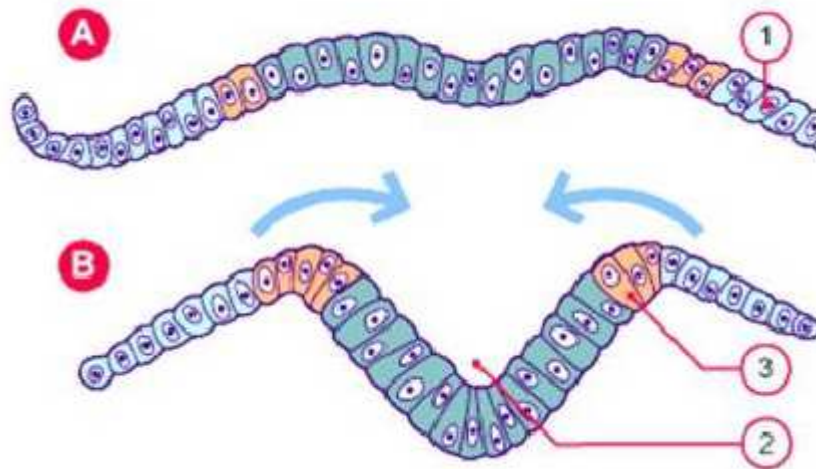


Figure 15: Représentation schématique montrant la formation de la gouttière neurale et des crêtes neurales [18]

A- Plaque neurale

B- Gouttière neurale

1. Epiblaste

2. Gouttière neurale

3. Cellule de la future crête neurale

Les flèches indiquent le sens du plissement latéral

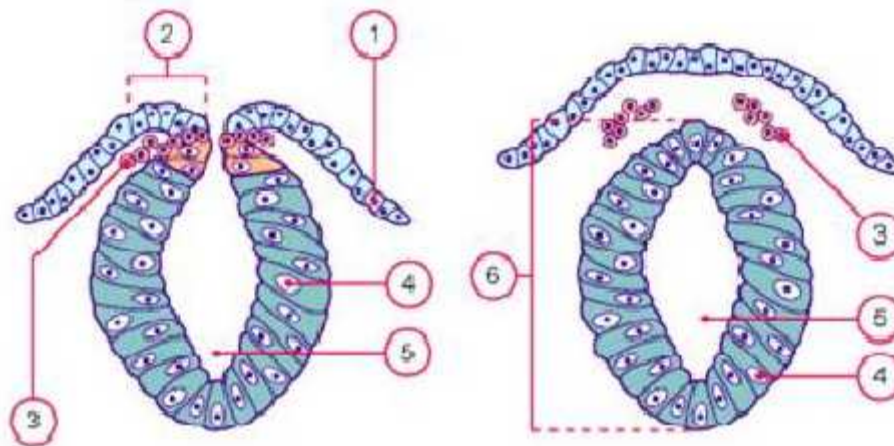


Figure 16: Représentation schématique montrant la formation du tube neural et des crêtes neurales à partir de la gouttière neurale [18].

1-Epiblaste

2-Bourrelets neuronaux

3-Cellules des crêtes neuronales en migration

4-Neuroépithélium

5-Canal épendymaire

6-Tube neural

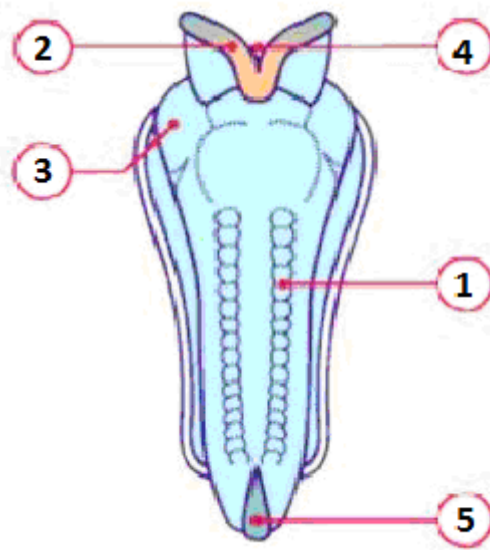


Figure 17: Vue dorsale d'un embryon humain d'environ 23 jours [18]

- 1 : somite
2 : crête neurale
3: renflement péricardique
4: neuropore antérieur
5 : neuropore postérieur

II-Rappel anatomique :

1-Ostéologie crânio-faciale :

1-1. Os du crane et orifices de la base :

LE CRANE est une boîte osseuse ovoïde à grosse extrémité postérieure renfermant l'encéphale. Il présente 2 parties :

- une partie supérieure : LA VOUTE du crâne, résistante elle a un rôle de protection,(figure 19)
- une partie inférieure : LA BASE du crâne, percée d'orifices qui laissent passer les vaisseaux de l'encéphale, la moelle, les nerfs crâniens. La moelle allongée (bulbe) passe du crâne dans le canal vertébral par le FORAMEN MAGNUM situé à la partie postérieure de la base.

Les os du crâne sont des os plats. Ces os plats présentent 2 faces :

- une FACE INTERNE ou ENDOCRANIENNE, limitée par une corticale d'os compact appelée LAME INTERNE, recouverte à l'intérieur par un périoste endocrânien appelé ENDOCRANE. L'endocrâne donne insertion aux enveloppes du cerveau, LES MENINGES,

- une FACE EXTERNE ou EXOCRANIENNE, limitée par une corticale d'os compact appelée LAME EXTERNE, recouverte à l'extérieur par un périoste exocrânien appelé PERICRANE,
- entre ces 2 lames se place le tissu spongieux ou DIPLOE, parcouru par des éléments veineux : les VEINES DIPLOIQUES. Ces os plats sont réunis entre eux par des SUTURES. Ces sutures s'ossifient progressivement et disparaissent au fur et à mesure de la croissance.

Les os du crâne sont au nombre de 8 :

- des éléments pairs et latéraux :
 - les 2 OS TEMPORAUX et les 2 OS PARIETAUX
- des éléments impairs et médians :
 - l'OS FRONTAL, l'OS ETHMOÏDE, l'OS SPHENOÏDE et l'OS OCCIPITAL

Tous participent à la constitution de la voûte et de la base du crâne sauf les pariétaux qui n'occupent que la voûte et l'ethmoïde qui n'apparaît qu'à la base du crâne.

LA VOÛTE :

Chez le nourrisson l'union incomplète des os constitue LES FONTANELLES :

- FONTANELLE ANTERIEURE ou BREGMATIQUE entre frontal et pariétaux.
- FONTANELLE POSTERIEURE ou LAMBDAÏQUE entre pariétaux et occipital.
- FONTANELLE LATÉRALE ANTERIEURE ou SPHÉNOÏDÉENNE.
- FONTANELLE LATÉRALE POSTERIEURE ou ASTÉRIQUE.

Chez l'adulte L'ossification de ces fontanelles crée LES SUTURES :

- en avant le BREGMA et la SUTURE CORONALE.
- en arrière le LAMBDA et la SUTURE LAMBDOÏDE.
- l'union du bregma et du lambda entre les 2 pariétaux constitue la SUTURE SAGITTALE.

LA FACE INTERNE DE LA VOÛTE retrouve ces différents éléments et en plus le sillon du sinus sagittal supérieur, de nombreuses fossettes granulaires ainsi que des sillons vasculaires.

LA BASE Comprend 3 étages :

- ANTERIEUR limité en arrière par la petite aile du sphénoïde.

- MOYEN limité en arrière par le bord supérieur et postérieur du corps du sphénoïde, les clinoides postérieures et la crête du rocher.
- POSTERIEUR limité en arrière par le sillon du sinus transverse.

Les orifices des 3 étages de la base du crâne sont décrits sur le schéma en vue endocrânienne (figure 20).

1-2. Os de la face, orbites et fosses nasales : (figure 18, 19)

La face est constituée par des os irréguliers creusés de cavités pneumatiques ou SINUS. La face est divisée en 2 parties :

- **UNE PARTIE FIXE :**

La mâchoire supérieure constituée de 13 os :

- Un élément impair et médian : le VOMER
- 12 éléments pairs et latéraux :
 - les 2 OS MAXILLAIRES
 - les 2 OS PALATINS
 - les 2 OS ZYGOMATIQUES
 - les 2 OS NASAUX
 - les 2 OS LACRIMAUX
 - les 2 CORNETS INFÉRIEURS

- **UNE PARTIE MOBILE :**

Formée par un os unique LA MANDIBULE. Elle s'articule avec les os temporaux par le biais des articulations temporo-mandibulaires (ATM) droite et gauche. C'est le seul os mobile de la face.

L'ORBITE :

Les cavités orbitaires contiennent l'appareil de la vision. Elles sont situées entre:

- la base du crâne en haut.
- les fosses nasales en dedans.
- les maxillaires en bas.
- les os zygomatiques en dehors.

L'orbite est une cavité percée d'orifices, elle communique :

- avec l'étage antérieur de la base par le canal optique,
- avec l'étage moyen par la fissure orbitaire supérieure,
- avec la région infra-temporale par la fissure orbitaire inférieure,
- avec les fosses nasales par le canal lacrymo-nasal.

LES FOSSES NASALES :

Les fosses nasales ont une forme quadrilatère, on leur reconnaît 4 parois :

Paroi latérale : 6 os participent à sa formation

- la base du maxillaire au dessus du processus palatin.
- la face médiale de l'aile médiale de l'apophyse ptérygoïde.
- la lame verticale du palatin qui se positionne entre les 2 os précédents.
- l'os lacrymal qui dans sa partie inférieure contribue à la formation du canal lacrymo-nasal.
- le cornet inférieur ferme la partie inférieure du hiatus maxillaire.
- la lame des cornets (ou face médiale de la masse latérale de l'ethmoïde) qui porte les cornets moyen et supérieur.

Paroi médiale : constitue le septum nasal (cloison nasale) formé par :

- la lame perpendiculaire de l'ethmoïde en haut, partie exocrânienne de la lame verticale.
- le vomer en arrière.
- le cartilage septal en avant.

Paroi supérieure : forme la voute nasale, avec d'avant en arrière :

- l'os nasal.
- l'épine nasale de l'os frontal.
- la lame horizontale (lame criblée) de l'ethmoïde.
- les faces inférieure et antérieure du corps du sphénoïde.

Paroi inférieure : constitue le plancher des fosses nasales formé par :

- le processus palatin du maxillaire en avant.
- la lame horizontale du palatin en arrière.

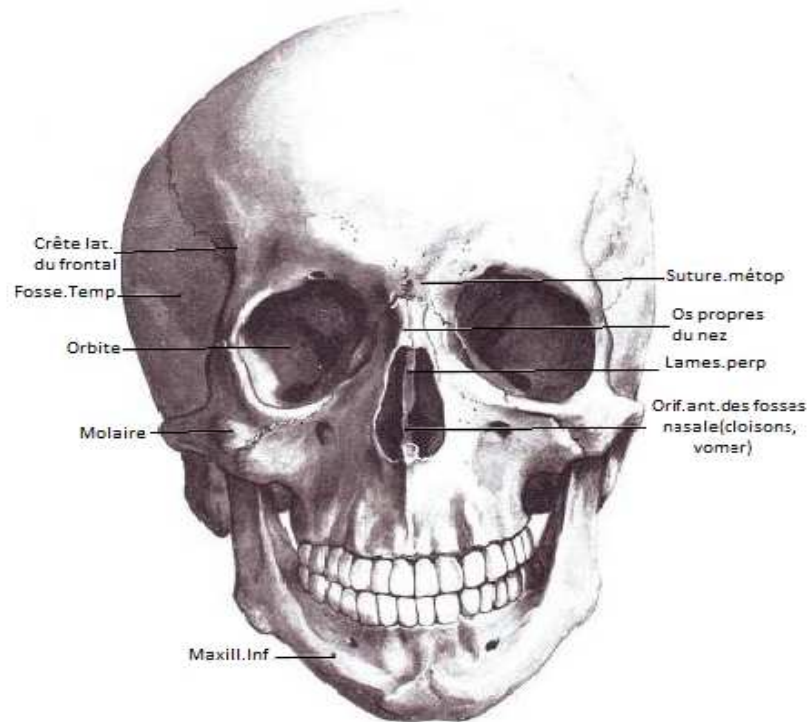


Figure 18 : crâne de face

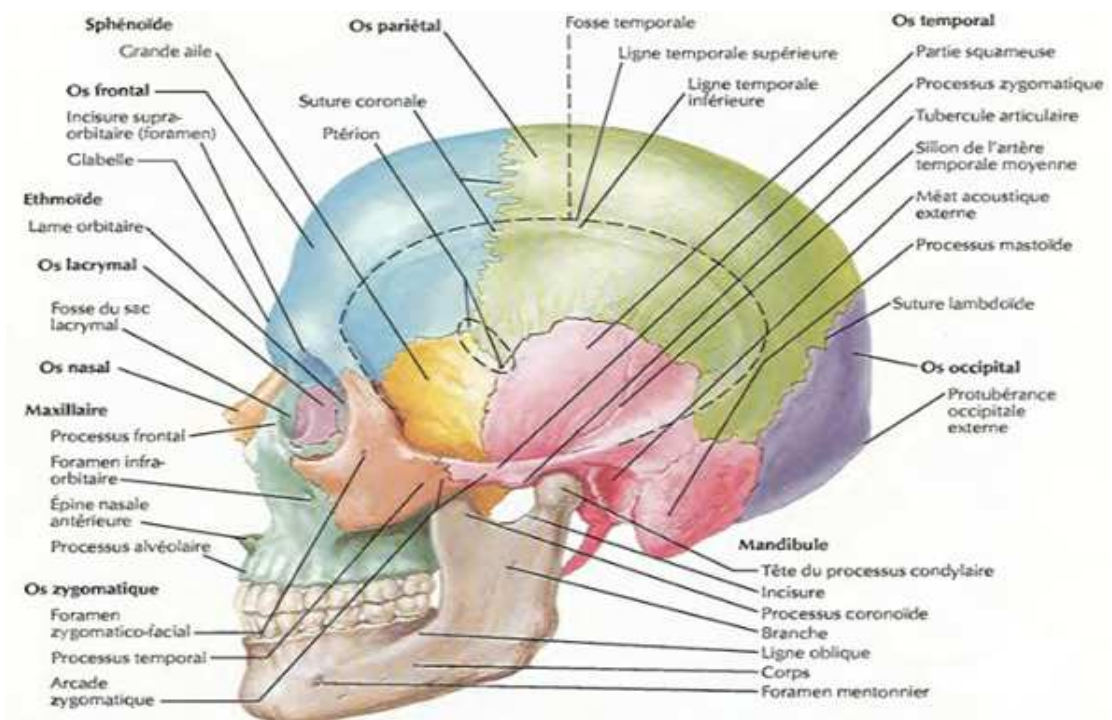


Figure 19 : crâne de profil

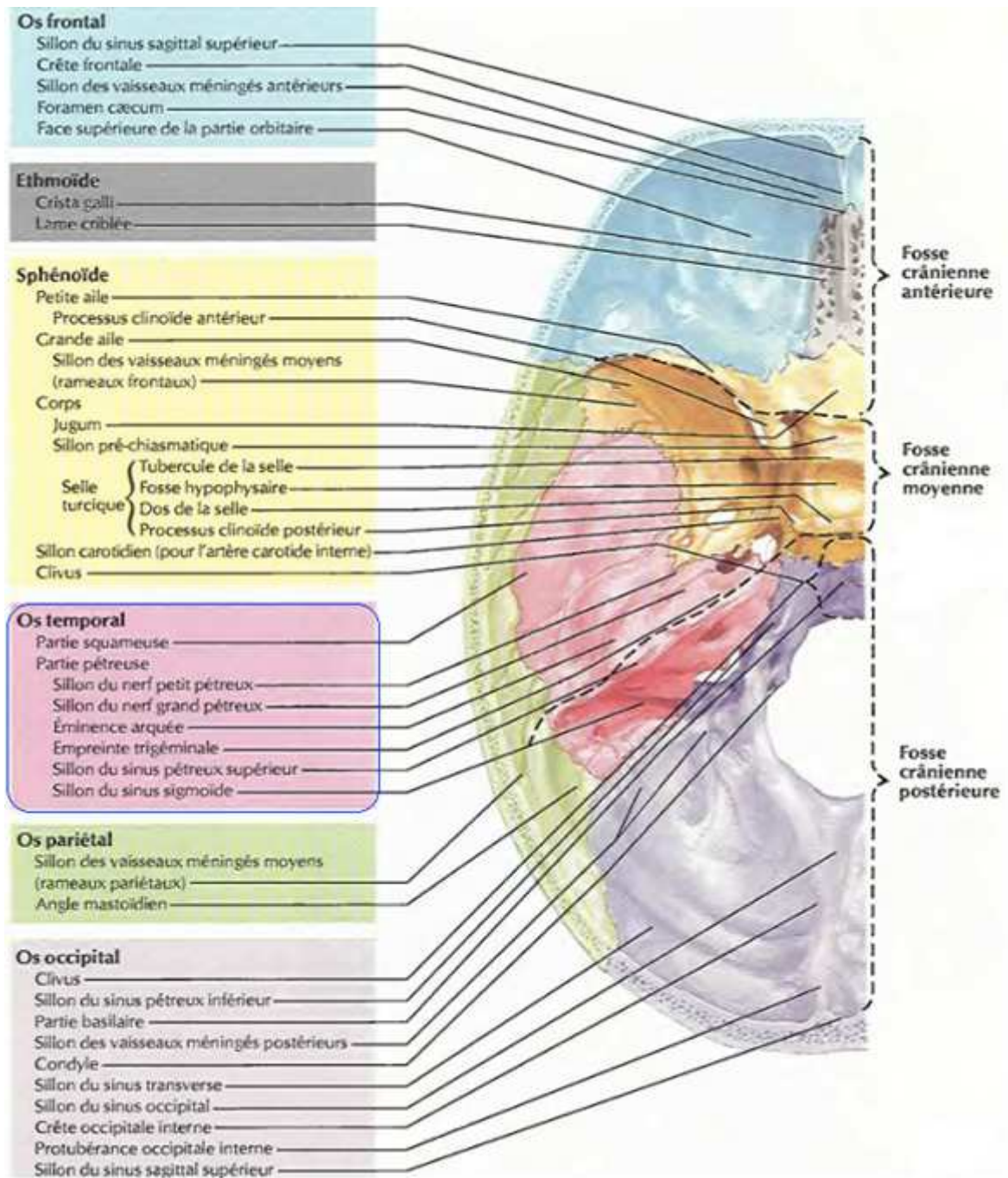


Figure 20 : base du crane et ses orifices

2-L'encéphale :

L'encéphale est constitué de plusieurs éléments :

- le cerveau (dans la partie haute).
- il se prolonge vers le bas par le tronc cérébral.
- le cervelet se greffe en arrière sur le tronc cérébral.

Ces différents éléments sont situés dans la boîte crânienne. Cette partie haute se prolonge en arrière et en bas par la moelle épinière dans le canal rachidien.

Les hémisphères cérébraux sont au nombre de deux. Ils sont ovoïdes, à grosse extrémité postérieure, séparés par une scissure inter hémisphérique longitudinale et antéro-postérieure. Ces deux hémisphères sont unis par plusieurs structures sur la ligne médiane.

La boîte crânienne est doublée par la méninge, elle-même constituée de plusieurs feuillets :

- un feuillet externe, contre l'os : la dure mère (pachyméninge)
- un feuillet interne, la leptoméninge, lui-même constitué de deux feuillets : la pie mère, feuillet viscéral et l'arachnoïde, feuillet pariétal. Ces deux feuillets délimitent l'espace leptoméningé (espace sous-arachnoïdien) qui contient le liquide céphalorachidien [20].

Cette méninge envoie des expansions fibreuses inextensibles :

- la première est supérieure, médiane : la faux du cerveau.
- le deuxième est latéral, oblique en haut et dedans : la tente du cervelet. (Elle permet d'individualiser à la partie basse du crâne la loge cérébelleuse, en fait la fosse postérieure. Au dessus, l'espace qui est partiellement divisé par la faux est constitué de deux loges hémisphériques).

Au dessous de la tente du cervelet, en haut on a les deux hémisphères cérébraux, morphologiquement semblables et symétriques. En dessous, dans la fosse postérieure, il y a les éléments du tronc cérébral et le cervelet. En dessous du trou occipital (le foramen magnum), la partie basse du tronc cérébral laisse suite à la moelle épinière.

Les deux hémisphères cérébraux sont unis sur la ligne médiane par des commissures :

- la plus volumineuse, le corps calleux situé sous la faux du cerveau, transversal, il unit l'hémisphère droit au gauche. Il y a des fibres : c'est un réseau associatif appelé le pont de substance blanche.
- En dessous du corps calleux, à distance, se disposent les noyaux gris centraux qui constituent une structure médiane (impaire) : le diencephale.
- Le télencéphale est la partie latérale.
- Le cervelet occupe la partie postérieure de la fosse postérieure.

Le cerveau est constitué de lobes. Chacun est séparé du voisin par une scissure profonde :

- lobe frontale, le plus antérieur.
- lobe temporal, en dessous.
- lobe pariétal, en arrière du frontal.
- lobe occipital, postérieur.

III- Tableaux des observations :

OBSERVATION N° 1

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>R.L</p> <p>1 mois</p> <p>Masculin</p> <p>1257/07</p> <p>Douar agadir. fetouaka. Azilal</p> <p>Pas de notion de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipital</p> <p>6cm/5cm</p> <p>Rénitente</p> <p>Non</p> <p>Hydrocéphalie passive sur malformation de Dandy-walker, encéphalocèle occipital associé a une agénésie de l'arc postérieur de C1.</p> <p>Non fait</p> <p>ETF : hydrocéphalie biventriculaire a contenu anéchogène, mesurant 47,5mm au niveau des cornes frontales des ventricules latéraux.</p> <p>Incision a rat de la peau saine, décollement sous cutanée, dissection progressive jusqu'au défaut osseux. Excision de l'encéphalocèles et fermeture de dure mère.</p> <p>Cure d'hydrocéphalie : dérivation ventriculo-péritonéale</p> <p>Simple</p> <p>imprécis</p>
--	--

OBSERVATION N° 2

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>O.F</p> <p>1 mois</p> <p>Féminin</p> <p>14601/05</p> <p>Marrakech</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipitale</p> <p>22/15</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Volumineux méningo-encéphalocèle occipitale, tissu cérébrale hernié isodense en est visible en regard de la voute occipitale sous forme d'un petit nodule, alors que la méningocèle est hypodense avec multiples cloisons aux seins de cette énorme poche.</p> <p>non faite</p> <p>ligature de l'encéphalocèle a sa base a l'aide d'un fils, exérèse étape par étape, puis fermeture de la dure mère et fermeture habituelle (contenue : LCR jaune citrin+ parenchyme remanié, infarci.</p> <p>Simple</p> <p>imprécis</p>
--	--

OBSERVATION N° 5

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>K.E</p> <p>1 mois</p> <p>Féminin</p> <p>11325/10</p> <p>Ait ourir</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipitale</p> <p>5cm/7cm</p> <p>Rénitente</p> <p>Non fait</p> <p>Méningo-encéphalocèles (hydrocéphalocèle) visible au niveau de la jonction crânio cervicale associé probablement a une malformation de type Chiari II, ainsi qu'à une dilatation modéré du canal épendymaire cervico dorsal.</p> <p>Incision circulaire antérieur de protrusion occipitale. suture de la protrusion après étranglement par fils _ découverte et incision d'encéphalocèle. fermeture de dure mère.</p> <p>Simple</p> <p>Imprécis</p>
--	---

OBSERVATION N° 6

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>M.N</p> <p>1 mois</p> <p>Féminin</p> <p>12434/05</p> <p>Douar Taglaout. Demnat. Azilal</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipitale</p> <p>13cm/10cm</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Encéphalocèle occipital isolée sur un diastasis osseux de 20 mm.</p> <p>Non fait</p> <p>_Etranglement de l'encéphalocèle, dissection de la peau, ouverture la dure mère _ablation de la masse _fermeture étanche de la dure mère. FPPP</p> <p>Méningite lymphocytaire a J3 post-op, patient étai mis sous C3G guéri a J10 d'antibiothérapie.</p> <p>imprécis</p>
--	---

OBSERVATION N° 7

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>K.A</p> <p>1 mois</p> <p>Masculin</p> <p>7091 /05</p> <p>Tlat bouayaariss. Safi</p> <p>Consanguinité de deuxième degré</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipital</p> <p>14/11cm</p> <p>Rénitente</p> <p>Hypospadias</p> <p>Encéphalocèle occipitale</p> <p>Non fait</p> <p>Incision circonférentielle autour de la malformation, section de celle-ci.</p> <p>Fermeture de la dure mère_ FPPP</p> <p>Simple</p> <p>imprécis</p>
--	---

OBSERVATION N° 8

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>A.J</p> <p>45 jours</p> <p>Masculin</p> <p>2556/07</p> <p>Douar amtezguine tlite .Tata</p> <p>Consanguinité du premier degré</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipitale</p> <p>20/30 cm</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Encéphalocèle occipitale avec image d'hydrocéphalie</p> <p>Non fait</p> <p>Incision occipitale circonscrivant la masse</p> <p>Ouverture de la dure mère_ évacuation du LCR_</p> <p>Réintégration d'encéphale cérébelleux hernié.</p> <p>Fermeture étanche de la dure mère. FPPP</p> <p>TDM de contrôle devant augmentation du périmètre crânien fait a J7 post-op montre une importante hydrocéphalie tétraventriculaire responsable d'un laminement du parenchyme cérébrale en regard, bénéficiant d'une dérivation ventriculo-péritonéale dont les suites étai simples.</p> <p>imprécis</p>
--	--

OBSERVATION N° 9

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>K.L</p> <p>3 mois</p> <p>Féminin</p> <p>4175/02</p> <p>Marrakech</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipitale</p> <p>10/10 cm</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Encéphalocèle occipitale. Pas d'hydrocéphalie</p> <p>Non fait</p> <p>Incision cutanée a 2 cm du scalp de façon circonférentielle, hémostase, décollement de la peau normale, des méninges_ évacuation du contenus liquidien.</p> <p>Résection de l'encéphalocèle</p> <p>Fermeture durale. FPPP</p> <p>Simple</p> <p>Imprécis</p>
--	--

OBSERVATION N° 10

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>A.D</p> <p>3 mois</p> <p>Féminin</p> <p>13769/04</p> <p>Ouarzazate</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipitale</p> <p>12 / 8 cm</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Encéphalocèle occipitale</p> <p>Non fait</p> <p>Incision cutanée a la limite de la peau saine/peau malade. Dissection de la malformation. Après évacuation du LCR : découverte d'une hernie des 2 hémisphères cérébelleux à travers un large défaut osseux occipitale. Excision du tissu cérébrale hernié Fermeture de la dure mère, ablation de l'excès de la peau.</p> <p>Simple</p> <p>imprécis</p>
--	---

OBSERVATION N° 11

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>O.M</p> <p>3 mois</p> <p>Masculin</p> <p>11031/08</p> <p>Ourika</p> <p>Consanguinité premier degré</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipitale</p> <p>8/6 cm</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Encéphalocèle occipitale+hydrocéphalie</p> <p>Non fait</p> <p>Incision circulaire autour de la base. Dissection de la dure mère _ hémostase assuré _exérèse de la malformation _exérèse de l'excès de la peau. Fermeture étanche de la dure mère. FPPP DVP</p> <p>Simple imprécis</p>
--	--

OBSERVATION N° 12

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance <ul style="list-style-type: none"> -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>A.C</p> <p>9 mois</p> <p>Masculin</p> <p>21905/05</p> <p>Ouarzazate</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Discrète hypotonie axiale, gesticulation pauvre, reflexes archaïques : présent</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Occipitale</p> <p>4/6 cm</p> <p>Dure</p> <p>Non</p> <p>Agénésie complète de la région occipitale avec une saillie Du cortex occipitale : encéphalocèle</p> <p>Non fait</p> <p>Incision au niveau du collet de l'encéphalocèle. Ablation du tissu cérébrale dysplasique Fermeture étanche plan par plan.</p> <p>Simple imprécis</p>
--	--

OBSERVATION N° 13

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance - Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> - Cure de l'encéphalocèle - Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> - Immédiate - Moyen terme 	<p>S.N</p> <p>1 mois</p> <p>Féminin</p> <p>12734/11</p> <p>Coop rouichia, sidi jbeur. Beni mellal</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Pariétale (infecté, purulente)</p> <p>4/3 cm</p> <p>Molle</p> <p>Microcéphalie, visage dysmorphique.</p> <p>Microcéphalie avec hypoplasie cérébrale et encéphalocèle incluant le sinus sagittal.</p> <p>Non fait</p> <p>Incision au niveau de la base de l'encéphalocèle. Dissection de la dure mère. Excision de l'encéphalocèle. Fermeture de la dure mère. FPPP</p> <p>Simple</p> <p>Imprécis</p>
---	--

OBSERVATION N° 14

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>K.M</p> <p>2 mois</p> <p>Masculin</p> <p>1889/10</p> <p>Douar agadir .Azilal</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Frontale</p> <p>3/2 cm</p> <p>Rénitente</p> <p>Non</p> <p>Méningo-encéphalocèle frontale</p> <p>Cavité porencéphalique frontale gauche.</p> <p>Non fait</p> <p>Incision bitragale, hémostase. Dissection progressive de la malformation, de l'aponévrose épicroânienne jusqu'à isolation complète de la malformation. Incision de la tuméfaction. On procède a l'évidement de la malformation. Fermeture du plan durale avec renforcement a l'aide d'une plastie. FPPP.</p> <p>Méningite a J4 en post-op (glucorrhachie : 0,38 g/l _ proteinorrhachie : 2,28 g/l) avec bonne évolution sous antibiothérapie.</p> <p>imprécis</p>
--	---

OBSERVATION N° 15

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires <ul style="list-style-type: none"> - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>E.M</p> <p>1 mois</p> <p>Masculin</p> <p>9012/07</p> <p>Douar sekkaya 109. Marrakech</p> <p>Pas de notion de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Hypertélorisme (œil droit comprimé par la tuméfaction).</p> <p>Frontale médiane droite</p> <p>5/6 cm</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Encéphalocèle frontale : hernie du lobe frontale mesurant 35*52*35 mm a contenue parenchymateux a travers un défaut osseux frontale mesurant 16 mm.</p> <p>Non fait.</p> <p>Incision en zigzag en pleine encéphalocèle, hémostase, dissection progressive jusqu'à repérage des arcades orbitaires latéralement et les os propres du nez en profondeur, ouverture de la dure mère et aspiration du parenchyme cérébrale non fonctionnel. Fermeture étanche de la dure mère après hémostase.</p> <p>Simple</p> <p>imprécis</p>
--	---

OBSERVATION N° 16

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>L.O</p> <p>7 mois</p> <p>Masculin</p> <p>11338/07</p> <p>Marrakech</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Naso-éthmoïdale, (révélé par obstruction nasale)</p> <p>4/5 cm</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Encéphalocèle naso-éthmoïdale</p> <p>Non fait</p> <p>Incision bitragale rasant les 2 toits de l'orbite. Décollement de la dure mère. découverte de l'encéphalocèle faisant hernie dans la fosse nasale droite a travers un défaut osseux de 1/1 cm. Section de l'encéphalocèle au niveau de son collet. Suspension de l'aponévrose épicroânienne Suspension de la dure mère et fermeture habituelle. Extraction de la masse par la fosse nasale droite.</p> <p>Simple</p> <p>imprécis</p>
--	--

OBSERVATION N° 17

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance - Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale - Autres <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> - Cure de l'encéphalocèle - Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> - Immédiate - Moyen terme 	<p>Fils de T.A</p> <p>45 jours</p> <p>Masculin</p> <p>12274/03</p> <p>Agadir</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires</p> <p>Naso-éthmoïdale. (révélé par obstruction nasale).</p> <p>7/5cm</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Encéphalocèle naso-éthmoïdale.</p> <p>Pas de lésion associée</p> <p>Non fait</p> <p>Incision en S, hémostase, dissection de la peau de la malformation progressivement jusqu'au défaut osseux.</p> <p>Résection de la malformation.</p> <p>Fermeture durale au niveau du défaut osseux.</p> <p>Résection de l'excès de la peau. FPPP.</p> <p>Simple.</p> <p>imprécis</p>
---	---

OBSERVATION N° 18

<p>IDENTITE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Nom - Age - Sexe - N° d'entrée - Adresse - Consanguinité des parents - Niveau socio-économique des parents <p>CLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - Examen neurologique - Signes oculaires - Description de la malformation <ul style="list-style-type: none"> . Siège . Volume . Consistance -Autres malformations associées <p>PARACLINIQUE</p> <ul style="list-style-type: none"> - TDM cérébrale - IRM cérébrale <p>TRAITEMENT</p> <ul style="list-style-type: none"> -Cure de l'encéphalocèle -Cure de malformations associées <p>EVOLUTION</p> <ul style="list-style-type: none"> -Immédiate -Moyen terme 	<p>I.F</p> <p>15 mois</p> <p>Féminin</p> <p>6381/09</p> <p>Taroudant</p> <p>Pas de consanguinité</p> <p>Bas</p> <p>Normale</p> <p>Pas de signes oculaires.</p> <p>Nasale. (révélée par obstruction nasale)</p> <p>4/3 cm</p> <p>Molle</p> <p>Non</p> <p>Défect osseux éthmoïdale avec hernie parenchymateuse. Pas d'hydrocéphalie_ pas de malformations associées.</p> <p>Non fait.</p> <p>-<u>abord neurochirurgicale</u> : incision bitragale, hémostase, volet frontale bilatérale rasant les toits des orbites, décollement durale en fronto-basale jusqu'a découverte du défaut osseux et l'hernie. On ouvre la dure mère de façon a contourner le défaut. Suture de la dure mère par surget. On colmate le défaut par des débris d'os, surgicel, galea. Hémostase. fermeture habituelle.</p> <p>-<u>temps faciale</u> : incision nasale en V, hémostase, décollement cutanée de façon a contourner la lésion qu'on enlève, hémostase, résection de l'excès de la peau, fermeture par des points séparés.</p> <p>Simple</p> <p>Imprécis</p>
--	--



Bibliographie

1. **Sanoussi S, Chaibou MS, Bawa M, Kelani A, Rabiou MS.**
Encéphalocèle occipitale : aspects épidémiologiques, et thérapeutiques : à propos de 161 cas opérés en 9 ans à l'hôpital de Niamey.
African Journal of Neurological Sciences 2009 Vol. 28, N°1.
2. **Siala GS, Masmoudi A, Mahjoubi S, Neji K, Channoufi MB, Jebnoun S, et al.**
L'encéphalocèle: a propos de 26 cas répertoriés au centre de maternité et de néonatalogie de la Rabta Tunis.
La Tunisie Médicale – 2001; Vol.79, n° 01 : 51–53.
3. **Benjamin WY, Kulkarni AV, Rutka JT, Jea A, Drake JM, Pasculli ML, et al.**
Clinical predictors of developmental outcome in patients with Cephaloceles.
J Neurosurg Pediatrics 2008; 2: 254–257.
4. **Arvind S, Sunita O, Mahajan JK.**
Gangrene of an occipital encephalocele.
Indian Journal of Pediatrics, May, 2005; Volume 72.
5. **Munyi N, Poenaru D, Bransford R, Albright L.**
Encephalocele – a single institution African experience.
East African Medical Journal 2 February 2009; Vol. 86 N°04: 63–65.
6. **Rojas L, Melvin JJ, Faerber EN, Valencia I.**
Anterior encephalocele associated with subependymal nodular heterotopia, cortical dysplasia and epilepsy: case report and review of literature.
European Journal of Paediatric Neurology (2006); 10: 227–229.
7. **Dadmehr M, Nejat F, El Khashab M, Ansari S, Baradaran N, Ertiaei A, Bateni F.**
Risk factors associated with occipital encephalocele: a case-control study.
J Neurosurg Pediatrics 2009; 3: 534–537.
8. **Aubard Y, Piver P, Chinchilla AM, Baudet JH.**
Folates et tube neural.
J Gynecol Obstet Biol Reprod 1997 ; 26 : 576–584.
9. **Langman J.**
Embryologie médicale.
10. **Moutard ML, Blanco CF.**
Pathologie neurologique malformative foetale.
EMC-Pédiatrie (2004) ; 1 :210–231.

11. **Parzy D.**
Guide pratique de la pathologie crânio-encéphalique. 2e ed.
Montpellier : Sauramps médical ; 2006.
12. **Embryologie humaine.**
Http : //cvirtuel.cochin.univ-paris 5.fr /Embryologie/Animentre/Animentre.Html.
13. **Pernot P, Gueye M, Massoni F, Ducolombier A.**
Les céphalocèles. Résultats thérapeutiques à propos d'une série de 63 cas.
Médecine et armées, 1986, Vol 14, N°7 : 559-563.
14. **Martinez-Lage JF, Poza M, Sola J, Soler CL, Montalvo CG, Domingo R, et al.**
The child with a céphalocele: etiology, neuroimaging, and outcome.
Child's NervSyst (1996) 12: 540-550.
15. **Ahmad FU, Mahapatra AK.**
Neural tube defects at separate sites: further evidence in support of multi-site closure of the neural tube in humans.
Surgical Neurology (2009); 71: 353-356.
16. **Etus V, Ilbay K, Akansel G, Ceylan S, Ceylan S.**
Double myelomeningocele in a neonate: case report and review of the literature.
Clinical Neurology and Neurosurgery (2006); 108: 595-600.
17. **Narcisse P**
Les encéphalocèles et les méningocèles occipitales en Bretagne : étude génétique et épidémiologique.
Thèse Méd, université de Rennes ; 1987 ; n°162.
18. **[http:// www.embryology.ch](http://www.embryology.ch)**
19. **Rouvière H.**
Anatomie descriptive, topographique et fonctionnelle : tête et cou (tome 1).
11e ed.Paris : Masson ET Cie ; 1974 ; n°162.
20. **Lahlaïdi A, ElAyoubi S, Guerrier Y, Alj AS.**
Anatomie topographique : tête, cou et organes des sens. 1e ed.
Rabat: IbnSina 1986.

21. **Weber M, Dib M.**
Acide folique et prévention des anomalies de fermeture du tube neural chez la femme épileptique traitée.
Rev Neurol (Paris) 2003 ; 159 : 2,165–170.
22. **Fortin A, Rajguru M, Madelenat P, Caputo DM.**
Pronostic neurologique des enfants issus de grossesse gémellaire.
Gynécologie Obstétrique et Fertilité (2005) ; 33 : 563–569.
23. **Czech T., Reinprecht A., MatulaCh, Svoboda H, Vorkapic P.**
Cephaloceles–experience with 42 patients.
Acta Neurochir (Wien) (1995) 134: 125–129.
24. **WaliaB, Bhargava BP, Sandhu K.**
Giant occipital encéphalocèle.
MJAFI, 2005 ;Vol 61, N°3.
25. **Djientcheu VP, Njamnshi AK, Wonkam A, Njiki J, GUEMSE M, Mbu R, e al.**
Management of neural tube defects in a sub-Saharan African country: the situation in Yaounde, Cameroon.
Journal of Neurological Sciences (2008); 275: 29–32.
26. **Zhao X, Chi L, Zhao Y, Chi Z.**
A five-generation family with occipital encephalocele.
Clinical Neurology and Neurosurgery (2007); 109: 81–84.
27. **Chen CP.**
Chromosomal abnormalities associated with neural tube defects (I): full aneuploidy.Taiwan J Obstet Gynecol. Decembre 2007. Vol 46. N°4.
28. **Chen PC.**
Chromosomal abnormalities associated with neural tube defects (II): partial aneuploidy.
Taiwan J ObstetGynecol. Decembre 2007. Vol 46. N°4.
29. **Jowi JO.**
Encephalocele.
East African Medical Journal. February 2009.
30. **Chen CP.**
Syndromes, disorders and maternal risk factors associated with neural tube defects (II).
Taiwan J Obstet Gynecol. March 2008. Vol 47. N°1.

- 31. Kam L, Dao F, Diallo O, Yonaba C, Ayereoue J, Bouda C, et al.**
Agénésie du corps calleux révélée par une encéphalocèle.
Journal de pédiatrie et de puériculture (2007) ; 20 : 74-77.
- 32. Luben TJ, Messer LC, Mendola P, Carozza SE, Horel SA, Langlois PH.**
Urban-rural residence and the occurrence of neural tube defects in Texas, 1999-2003.
Health & Place (2009) ;15 863-869.
- 33. Schmidt RJ, Romitti PA, Burns TL, Browne ML, Druschel CM, Olney RS.**
Maternal caffeine consumption and risk of neural tube defects.
Birth Defects Research (Part A) (2009);85: 879-889.
- 34. Chen CP.**
Syndromes, disorders and risk factors associated with neural tube defects (VII).
Taiwan J Obstet Gynecol. Septembre 2008. Vol 47. N°3.
- 35. Chiboubi S**
L'encephalocèle fronto-ethmoïdale (à propos de 9 cas).
Thèse Méd, faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca ; 2004 ; n°14.
- 36. Bahadoran PH, Lacour JPH, Ortonne JP.**
Le syndrome des brides amniotiques.
Ann. Dermatol. Venereol., 1997, 124: 416-420.
- 37. Broekman MLD, Hoving EW, Kho KH, Speleman L, Han KS, Hanlo PW.**
Nasal encephalocèle in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome.
J Neurosurg Pediatrics 2008;1: 485-487.
- 38. Castelnuovo P, Bignami M, Pistochini A, Battaglia P, Locatelli D, Dallan I.**
Endoscopic endonasal management of encephalocèles in children: An eight-year experience.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2009); 73: 1132-1136.
- 39. Kanowitz ST, Bernstein JM.**
Pediatric meningoencephalocèles and nasal obstruction: a case for endoscopic repair.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2006);70: 2087-2092.
- 40. Rahmaoui A.**
Les encéphalocèles (étude retrospective de 31 cas).
Thèse Méd ; faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca ; 1991 ; n°14.

- 41. Momar BA, Hossini A, Diallo O, Thiami AB, Ndoye Y, SakhoY, Badiane SB.**
Les céphalocèles occipitales : à propos de 16 cas.
Mali Médical 2007 TXXII ; N° 2.
- 42. Bui CJ, Turbbs RS, Shannon CN, Satchivi LA, Wellons JC, Blount JP, Oakes WJ.**
Institutional experience with cranial vault encephaloceles.
J Neurosurg (1 Suppl Pediatrics) 2007;107: 22–25.
- 43. Nager G.**
Céphalocèles.
Laryngoscope 1987; 97: 77–84.
- 44. Mahapatra AK, Agrawal D.**
Anterior encephaloceles: a series of 103 cases over 32 years.
Journal of Neuroscience (2006); 13:536–539.
- 45. Chen CP.**
MECKEL syndrome: genetics, perinatal, finding, and differential diagnosis.
Taiwanese J Obstet Gynecol. March 2007. Vol 46. N°1.
- 46. Chen CP.**
Syndromes, disorders and risk factors associated with neural tube defects (V).
Taiwan J ObstetGynecol. Septembre 2008. Vol 47. N°3.
- 47. Hasegawa T, Sugeno N, Shiga Y, Takeda A, Karibe H, Tominaga T, Itoyama Y.**
Transethmoidal intranasal meningoencephalocele in an adult with recurrent meningitis.
Journal of Clinical Neuroscience (2005) 12(6).
- 48. Kaptain GJ, Vincent DA, Sheehan JP, Laws ER.**
Clival encephalocele.
J Neurosurg 2000 ;Vol93: 513.
- 49. Khwaja OS, Robson CD, McManus ML, Urion DK.**
Basilar meningitis associated with ethmoid and sphenoid cephaloceles.
Pediatr Neurol 2005; 33: 57–60.
- 50. Nishizawa S, Ohta S, Yamaguchi M.**
Encephalocele in the ethmoid sinus presenting as a massive intracerebral hemorrhage after a “polypectomy”: a case report.
American Journal of Otolaryngology–Head and Neck Medicine and Surgery 26 (2005) 67–70.

- 51. Petrick MG, Kwong PC.**
Anterior encephalocele with subcutaneous right facial nodule.
J Am Acad Dermatol august 2004.
- 52. Kim JH, Cho JM, Jung JM, Park ES, Seo JH, Lim JY, et al.**
Two cases of congenital atretic encephalocele misdiagnosed as dermoid cyst.
Korean Journal of Pediatrics 2006 Vol 49 N°9.
- 53. Raghu SR, Shubha AM, Das K.**
Mature occipital teratoma in a neonate.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra (2009).
- 54. Heffner DK.**
Brain in the middle ear or nasal cavity: heterotopia or encephalocele.
Annals of Diagnostic Pathology, (august), 2004; Vol 8, N°4: pp 252–257.
- 55. Antonelli V, Cremonini AM, Campobassi A, Pascarella R, Zofrea G, Servadei F.**
Traumatic encephalocele related to orbital roof fractures: report of six cases and literature review.
Surg Neurol; 2002; 57: 117–25.
- 56. Connor S.E.J.**
Imaging of skull–base cephalocoeles and cerebrospinal fluid leaks.
Clinical Radiology 65 (2010) 832–841.
- 57. Woodworth B, Schlosser RJ.**
Endoscopic repair of a congenital intranasal encephalocele in a 23 months old infant.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2005) 69, 1007–1009.
- 58. Hamlin K, Kubba H.**
Endoscopic excision of a nasal meningoencephalocele in an infant.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra (2007) 2, 92–94.
- 59. Poloce F, Gaudin CB.**
Marqueurs sériques maternels d'anomalies foetales (trisomie, anomalies chromosomiques, spina bifida,...).
Revue Francophone des Laboratoires – Avril 2010 – N°421.
- 60. Hanquinet S, Anooshiravani M.**
Techniques et indications de L'IRM du cerveau foetal.
Imagerie de la femme 2008 ; 18 : 157–164.

- 61. Khoshnood B, Blondel B.**
Prévention des anomalies de fermeture du tube neural.
J Gynecol Obstet Biol Reprod 2005; 34: 735–737.
- 62. Kanya S, Charan M, Nond R, Chopiew T, Pichit S, Sumarlee S, Vorasuk S.**
Risk factors associated with the occurrence of frontoethmoidal encephalomeningocele.
European journal of pediatric neurology 12 (2008) 102–107.
- 63. Espérance broalet M.Y, N’dri Oka D, kakou M, Bourgi H, Ba Zeze V.**
Les méningo-encéphalocèles en milieu ivoirien.
Société de neurochirurgie de langue française. Réunion annuelle de Paris (27–30 novembre 2011)\ Neurochirurgie. 2011;57:1–16.
- 64. Debraj M, Shaan MR, Kofi DOB, Alfredo QO, Hinojosa MD.**
Giant encephalocele.
British Journal of Neurosurgery, April 2010; 24(2): 219–220.
- 65. Bradford A, Woodworth MD, William EB, Rodney JS.**
Nasal cerebrospinal fluid leaks and encephaloceles.
Operative Techniques in Otolaryngology (2006) 17, 111–116.
- 66. Richard WB, Adam PS, David R, Andres K.**
Occult Middle Fossa Encephaloceles in Patients with Temporal Lobe Epilepsy.
WORLD NEUROSURGERY 73 [5]: 541–546, MAY 2010.
- 67. Carsin NB, Ferré JC, Rohou T, Pasnicu A, Biraben A, Pasqualini E, Gauvrit JY.**
Encéphalocèle, une cause rare d’épilepsie.
Neurochirurgie 2005. 18. 1547–1549.
- 68. Meng-Fai K, Huei-Shyong W, Ming-Ting C.**
Sincipital encephalocele mismanaged as a facial hemangioma.
PEDIATRIC NEUROLOGY. 2002 ; Vol. 26 No. 5 :408–410.
- 69. Bacha M, Golli M, Hafsa C, Kriaa S, Jallali MA, Rachdi H, Abdelhadi N, Gannouni A.**
Formation polypoïde intranasale.
Archives de pédiatrie 13 (2006) 479–480.
- 70. Duhem TV, Duhem R, Mora AR, Allaoui M, Assaker R.**
Encéphalocèle intra-orbitaire post traumatique chez un adulte : à propos d’un cas.
Neurochirurgie 54 (2008) 28–31.

- 71. El-Banhawy OA, Halaka AN.**
Endoscopic endonasal excision of congenital midline meningoencephalocele in a 5-month infant.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra (2009) 4, 66–71.
- 72. Rifi L, El Moudan A, Quenum K, Derraz S, El Ouahabi A, El Khamlichi A.**
Prise en charge des méningo-encéphalocèles antérieures. A propos de 34 cas.
Société de neurochirurgie de langue française. Réunion annuelle de Paris (25–28 novembre 2007). Neurochirurgie 53 (2007) 414–434.
- 73. Waldo S, Renato X, Amy EW, Francisco S, Pilar MT.**
Fetal magnetic resonance imaging and three-dimensional ultrasound in clinical practice: Applications in prenatal diagnosis.
Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology 26 (2012) 593–624
- 74. Borowski D, Wegrzyn P, Bartkowiak R.**
First trimester diagnosis of encephalocele, report of two cases and review of the literature.
Ginekol Pol 2011;82:700–704.
- 75. Behairy NH, Talaat S, Saleem SN, Maged A.**
Magnetic resonance imaging in fetal anomalies: What does it add to 3D and 4D US?
European Journal of Radiology 74 (2010) 250–255.
- 76. Amarin ZO, Obeidat AZ.**
Effect of folic acid fortification on the incidence of neural tube defects.
Paediatric and Perinatal Epidemiology, 2010; 24, 349–351.

قسم الطبيب

اقسمُ باللهِ العَظِيمِ أن أراقبَ اللهَ في مهنتي .
و أن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كافّةِ أدوارها في كل الظروف و
الأحوال باذلاً وسعي في استنقاذها من الهلاكِ والمرضِ والألمِ و
القلقِ .

و أن أحفظَ للناسِ كرامَتَهُم، وأسترَ عَوْرَتَهُم، وأكتمَ سِرَّهُم .
و أن أكونَ على الدوامِ من وسائلِ رحمةِ الله، باذلاً رعايتي
الطبيةَ للقريبِ والبعيدِ، للصالحِ والطالحِ، والصديقِ و العدو .
و أن أثابرَ على طلبِ العلمِ، أُسخره لِنفعِ الإنسانِ .. لا لأذاه .
و أن أوقّرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وأُعَلِّمَ مَنْ يَصْنَعُنِي، وأكونَ أخاً لِكُلِّ رَميلٍ
في المهنةِ الطبيّةِ مُتعاونينَ على البرِّ و التقوى .
وأن تكونَ حياتي مصداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلائيتي ، نقيّةً ممّا
يُشِينها تجاهَ اللهِ و رَسولِهِ و المؤمنينِ .
واللهِ على ما أقولَ شهيد .



جامعة القاضي عياض كلية الطب و الصيدلة مراكش

أطروحة رقم 17

سنة 2013

التكفل بالقبيلة الدماغية : تجربة مصلحة جراحة الأعصاب. المركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس. مراكش

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2013/.../...
من طرف

السيد **الشاهيد هشام**

المزداد في 10 نونبر 1986 بالصويرة
لنيل شهادة الدكتوراة في الطب

الكلمات الأساسية:

طفل- القبيلة الدماغية - تصوير- جراحة

اللجنة

الرئيس

السيد **س. أيت بنعلي**

أستاذ في جراحة الأعصاب

المشرف

السيد **م. لمجاوي**

أستاذ مبرز في جراحة الأعصاب

السيد **ح. غنان**

أستاذ في جراحة الأعصاب

القضاة

السيد **م. بوروس**

أستاذ مبرز في طب الأطفال

السيدة **ن. شريف الإدريسي الكنوني**

أستاذة مبرزة في طب الأشعة

