

RESUME

But : Les céphalocèles se définissent comme des hernies du contenu de la boîte crânienne à travers un défaut du crâne.

Le but de l'étude est de rapporter notre expérience sur la prise en charge des céphalocèles et d'évaluer l'évolution du traitement chirurgical.

Méthode : trente enfants ont été admis au service de neurochirurgie de fann sur une période de 5 ans et demi pour prise en charge d'une céphalocèle. Il s'agit d'une étude rétrospective.

Résultats : L'âge moyen des patients à l'admission était de 4 mois avec un sex-ratio de 0,9. Plus de 57% de mères avaient un âge supérieur à 30 ans. Le mariage consanguin a été retrouvé dans une proportion de 36,7%. La supplémentation durant la grossesse en fer acide folique a été effective chez 81,48% des femmes. La localisation du defect osseux au niveau occipital était retrouvée dans 70% contre 16,7% en fronto-ethmoïdale, 10% en sincipitale et 3,3% en frontale unilatérale. Tous les patients ont bénéficié d'une tomodensitométrie cérébrale et ont été opérés. Le recours à la dérivation ventriculo-peritonéale a été nécessaire dans six cas (20%) pour une hydrocephalie. L'évolution a été favorable chez 29 patients (96,7%). Un décès a été constaté après la cure de la cephalocele . Le suivi post-operatoire a varié de 3 mois à 2 ans.

Conclusion : Ce travail souligne la survenue de céphalocèles chez le 2ème enfant de la fratrie, une prédominance de la localisation occipitale, ainsi que la rareté du diagnostic échographique anténatal. La prévention semble être le meilleur traitement.

Mots-clés : céphalocèle, chirurgie

Service de neurochirurgie du centre hospitalo-universitaire de Fann (Dakar)

Auteur correspondant : Dr Yannick CANTON
KESSELY, E-mail : canton_kessely@yahoo.fr , Tel
mobile: 00221 77 445 13 78, Centre hospitalo-Universitaire National Universitaire de Fann, Service de Neurochirurgie, Avenue Cheikh Anta DiopBP :5035 Dakar fann (Senegal), Tel: 00 221 33 825 20 67

ABSTRACT

ENCEPHALOCELE AT DAKAR: STUDY ABOUT 30 CASES AT FANN CHU

Purpose : 30 consecutive children, admitted to neurosurgery of Fann Hospital at Dakar for treatment of encephalocele over a 5 years and half period, were reviewed for this retrospective study.

Results. The mean age was 4 months with a sex-ratio at 0.9, 57% of mothers were up than 30 years. The rate of consanguineous marriage was 36,7 %. There were 81, 48% pregnancies in which the mother reported use of Folic Acid during the periconceptual period. There were 70% occipital location, 16,7% fronto-ethmoidal, 10% sincipital and 3,3% front of 30. All the patients did CT scan and underwent surgical repair. Surgery-related mortality was 3%. Hydrocephalus required treatment in 20% by primary shunt placement. The follow-up was good with 96,7%.

Conclusions. This work highlights the occurrence of encephalocele in the 2nd child of the siblings, a predominance of occipital location and scarcity of prenatal ultrasound diagnosis. Prevention seems to be the best treatment.

Keywords: encephaloceles, surgery

INTRODUCTION

Les céphalocèles sont des anomalies congénitales appartenant au groupe de craniumbifidum. Le craniumbifidum désigne une déhiscence congénitale de la boîte crânienne associée ou non à une hernie du contenu méningo-encéphalique et siégeant sur la ligne médiane ou à sa proximité. Elles sont classées selon leur contenu et selon l'endroit où se trouve le defect [1] . Elles surviennent chez la femme enceinte durant le premier mois de grossesse [2]. L'objectif de cette étude est d'analyser le profil des mères, les aspects diagnostiques et thérapeutiques des différents types de céphalocèles prises en charge dans notre service durant cette période.

MATERIEL ET METHODES

Nous avons réalisé une étude rétrospective au Service de Neurochirurgie du centre hospitalo-universitaire de Fann de Dakar. Elle a été menée sur la période allant du 01 Janvier 2008 au 31 Mai 2013. L'échographie prénatale, la constatation d'une tuméfaction céphalique et la tomodensitométrie cérébrale ont été les moyens de diagnostic. Tous les patients ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale. Les patients opérés ont été suivis sur une période allant de 3 mois à 2 ans avec une moyenne de 7 mois.

RESULTATS

Sur une période de 5 ans et demi, 30 cas de céphalocèles de toutes localisations confondues ont été colligés au service de neurochirurgie de Fann sur un total de 86 malformations du tube neural.

L'âge moyen de nos patients était de 4 mois avec de extrêmes de 4 jours à 2 ans. La majorité des patients c'est-à-dire 97% était âgée moins de 12 mois. La tranche (0-5mois) était la plus représentative avec 70% des patients.

La prédominance féminine a été retrouvée avec un sex-ratio de 0,9. Toutes les mères étaient âgées de plus de 20 ans. La tranche d'âge la plus représentative était (31-35 ans) avec 33%. La majorité des mères (57%) avaient plus de 30 ans. (Diagramme 1)

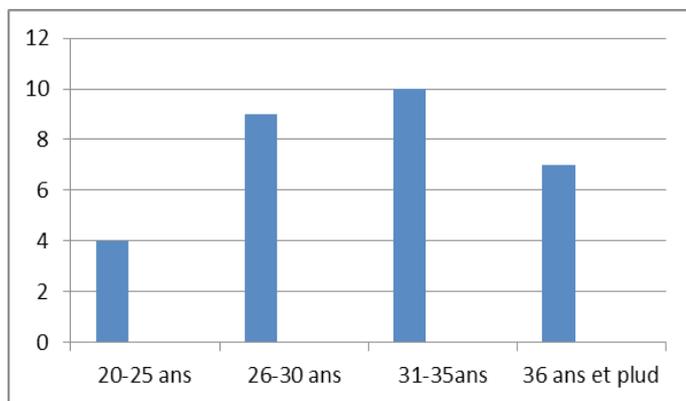


Diagramme. 1 : Répartition des mères selon l'âge

Parmi ces femmes, 20% étaient des primigestes, 33% à leur deuxième grossesse et le reste de 3 à 8 gestes. La notion de consanguinité a été retrouvée dans 36,7% dont 13,3% de premier degré, 10% de second degré, et 13,3% du troisième degré. Aucune notion de malformation n'a été retrouvée dans les antécédents familiaux. La notion de diabète maternel, le statut pondéral maternel et la prise des médicaments anti-comitiaux par les mères n'ont pas été recherchés lors de cette étude. La supplémentation durant la grossesse en fer et en acide folique a été effective chez 81,48% des femmes à raison de 0,5 à 1 mg/j dès le diagnostic de la grossesse.

Toutes les grossesses étaient arrivées à terme et l'accouchement a été effectué par voie basse dans

la quasi-totalité des cas (96,7%). Le recours à la césarienne a été indispensable dans un cas. Le poids moyen des patients à la naissance était de 2,93 kg. La céphalocèle était le motif de consultation en neurochirurgie de tous les patients. Le 2ème rang de la fratrie est la plus représentative de notre étude avec 33,3% des malades suivi du 3ème rang avec 26,7%. (Tableau I)

Tableau I : Répartition en fonction du rang dans la fratrie

RANG	1er enfant	2ème enfant	3ème enfant	4ème enfant	5ème et plus
%	5 (16,7%)	10 (33,3%)	8 (26,7%)	1 (3,3%)	6 (20%)

Le diagnostic anténatal n'a été fait que dans 02 cas à l'échographie lors des consultations prénatales. Dans 28 cas, le diagnostic a été fait à la naissance à la clinique. Le dosage d'alpha-fœto protéine dans le sang maternel et par l'analyse du liquide amniotique n'a été fait dans aucun cas.

Les anomalies du périmètre crânien étaient observées chez 3 patients (10%) (02 cas de macrocranie et 1 cas de microcéphalie).

Aucune malformation associée rachidienne sur le plan clinique n'a été décelée. L'échographie demandée à la recherche de malformations cardiaque et abdominale chez deux patients était normale. Un seul patient (3%) présentait sur le plan clinique des malformations orthopédiques à type de pieds bots. La peau recouvrant la céphalocèle était saine, épidermisée chez 19 patients soit 63,3% des cas, épaisse chez 3 patients soit 10%, ulcérée et parfois suintante chez 8 patients soit 26,7%. Aucune malformation n'était recouverte de cheveux. Pour toutes les céphalocèles localisées sur le cuir chevelu, l'implantation des cheveux s'arrêtait au pourtour de la base de la malformation. Un retard de la station assise a été constaté chez les patients ayant en plus une hydrocéphalie.

Figure 1 : Céphalocèle occipitale



La localisation du defect osseux au niveau occipital était retrouvée chez 21 patients soit 70% (fig1), suivie d'une localisation fronto-ethmoïdale chez 5 patients (16,7%) sincipitale chez 3 patients (10%) frontale-

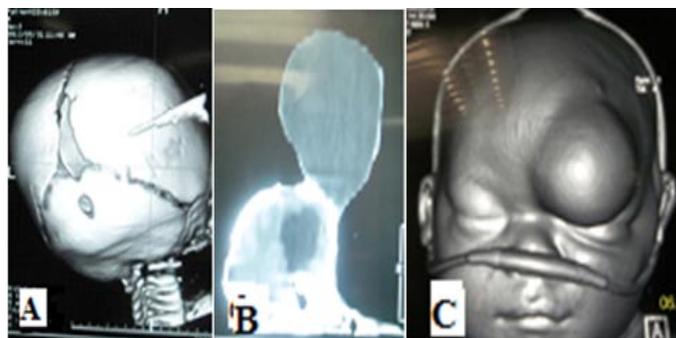
nilatérale chez 1 patient (3,3%). La base d'implantation était sessile dans 50% et pédiculée 50% des cas. Le diamètre longitudinal de la céphalocele variait de 2 à 25 cm. (Tableau II)

Tableau II Répartition de céphalocèles selon le diamètre

Diamètre	0-5 cm	5 -10 cm	10-15 cm	15- 20 cm	20 - 25 cm
Nombre	3	14	4	5	4

La tomodensitométrie cérébrale réalisée chez tous les patients a mis en évidence une hernie méningée ou cérébro-méningée au travers d'un defect, a évalué la topographie et l'importance de la déhiscence osseuse. Le diagnostic de méningoencephalocèle a été fait chez 16 patients soit 53,3% celui de méningocèles chez 14 (47,6%). Aucune méningoencephalocystocèle n'a été observée. L'association d'une hydrocéphalie a été notée chez 2 malades (6,7%). (Fig 2). L'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui pourrait mieux apprécier le contenu liquidien ou parenchymateux et déceler les malformations associées pouvant passer inaperçues, n'a pu être réalisée dans aucun cas.

Figure 2 : A) scanner crânien en reconstruction 3D montrant le defect occipital, B) Céphalocèle géante occipitale, C) Céphalocèle frontale en 3D



La cure chirurgicale de la céphalocele a été effectuée chez les 30 nourrissons. (voir figure 3). Elle a consisté à dissequer la malformation, à mettre en évidence le defect et à réséquer le tissu cérébroïde hernié chez les 16 patients porteurs de méningoencephalocèle, ou de resequer la poche contenant le liquide cerebro-spinal lors de méningocèle chez 14 patients. La fermeture des enveloppes méningées, de l'aponevrose se faisait de façon étanche et celle de la peau sans tension. Une infection de la plaie opératoire a été signalée chez un patient et une fuite du LCS au site opératoire chez 3 patients. Six patients ont développé une hydrocéphalie avec hypertension intracrânienne après la cure chirurgicale. Le recours à la dérivation ventriculo-péritonéale a été nécessaire dans ces cas (20%).

Figure 3 : a) volumineuse céphalocèle occipitale, b) cure réalisée



Le suivi post-opératoire variait de 3 mois à 2 ans de avec moyenne de 12 mois. Un décès a été constaté en période post-opératoire (3,33%). Le patient décédé était issu d'un mariage consanguin de premier degré, porteur de pieds bots, hydrocéphale ayant bénéficié après la cure de la céphalocele d'une dérivation ventriculo-péritonéale et qui par la suite a développé une méningite. L'évolution a été favorable chez 29 patients soit 96,7%. Un retard du développement psycho-moteur a été constaté chez les patients ayant en plus une hydrocéphalie associée par rapport à ceux qui ne l'avaient et qui étaient opérés tôt.

DISCUSSION

Les anomalies de fermeture du tube neural survenant durant le premier mois de la vie embryonnaire sont à l'origine des défauts [3-4]. Ces défauts sont causés principalement par des altérations chromosomiques et des agents environnementaux [5]. Certaines situations favorisantes comme le diabète, l'obésité maternelle, le traitement anticonvulsivant prénatal, la prise d'antagoniste d'acide folique, la rupture précoce de la poche amniotique, la grossesse gémellaire, les antécédents familiaux de défauts ont été incriminées [6-7-8-9]. Par ailleurs, l'exposition au méthotrexate ainsi que les caractéristiques maternelles, ethniques, géographiques raciales, nutritionnelles, biologiques et le bas niveau socio-économique ont été reconnus comme facteurs de risque de développement des défauts du tube neural [10].

L'incidence des défauts du tube neural a été diversement appréciée par des auteurs. Ainsi Ugwu au Nigeria a rapporté une incidence 0,95/1.000 naissances [11], et Buccimazza une incidence de 1,74/1.000 naissances en Afrique du sud [2]. Julianne et al aux Etats Unis ont retrouvé une incidence de 0,8/1.000 naissances [12]. En Iran Gotalipour [13] a retrouvé une incidence de 25,4 /10.000 naissances. Par ailleurs une incidence élevée a été retrouvée en Turquie par Tuncbilek, elle était de 30,1/10.000 naissances [14]. Cette variabilité de l'incidence peut être expliquée par les facteurs raciaux, économiques et géographiques. L'incidence de cette affection n'est pas déterminée au Sénégal car toutes les naissances

ainsi que les céphalocèles ne sont pas systématiquement recensées sur l'ensemble du territoire.

Le sex-ratio au cours de notre étude est en faveur du sexe féminin. Cette prédominance féminine a été retrouvée également par Julianne [12] contrairement à Golalipour [13] qui a rapporté une prédominance masculine. D'après Sympson, le sex-ratio varie selon le type anatomique de la céphalocèle [15].

Nous avons rapporté 2,9 fois plus de Spina bifida durant cette même période que de céphalocèle. En Iran 10 fois plus de Spina bifida que de céphalocèles ont été rapportés [13], et aux Etats-Unis 3 fois plus [12]. Cela conforte la plus grande fréquence du spina bifida qui représente la première embryopathie observée dans le monde

Notre étude rapporte un taux de mariage consanguin de 36,7% dont 13,3% de premier degré c'est-à-dire entre cousins germains et 10% de second degré. Il était approximativement le même 37,5%, lors d'une étude précédemment réalisée par BA au Sénégal [16]. Ce taux est de 28% en Iran [13]. Il est par contre rarement retrouvé dans les études occidentales. Il a été rapporté par ailleurs lors d'une étude portant sur la consanguinité que 23% des enfants sains sont issus d'un mariage familial [13]. La consanguinité comme facteur de risque dans la survenue des céphalocèles doit cependant requérir plus d'investigations, c'est-à-dire faire l'objet d'études beaucoup plus approfondies.

La prédominance de la localisation occipitale a été aussi signalée en Ouganda à 58% lors d'une étude portant sur 110 céphalocèles [17]. Nous avons rapporté une localisation en dehors de la ligne médiane c'est-à-dire siégeant en fronto-latéral gauche.

Dans 81,48% des cas, la supplémentation en acide folique était effective et n'a pas pu prévenir la survenue de la céphalocèle. Cela peut s'expliquer car l'acide folique doit être pris deux à trois mois avant la conception et jusqu'au moins le premier mois de grossesse, alors que dans notre contexte, la plupart des mères ne se rendent compte de leur grossesse que passé le délai d'un mois qui est largement suffisant pour que la malformation s'installe. En Caroline du sud [12], malgré une supplémentation en acide folique à la dose de 0,4 à 1,8 mg/j en période pré-conceptionnelle chez la femme, il a été constaté la survenue de céphalocèle chez 11,7% des cas. Cela sous-entend que plusieurs facteurs, autres que le déficit en acide folique seul, entrent en jeu dans la survenue du défaut du tube neural. Comme Julianne et al [12] l'ont rapportée, la supplémentation en acide folique prévient de façon plus considérable la survenue de Spina bifida et d'anencéphalie que celle des céphalocèles. Cette supplémentation ne préviendrait que dans 70% de cas de façon efficace la récurrence des défauts du tube neural [18].

L'âge maternel pourrait être incriminé dans la survenue du défaut de fermeture du tube neural car 57%

des mères étaient âgées de plus de 30 ans.

Nous n'avons pu avoir aucune information concernant le profil glycémique des mères. Il est recommandé d'augmenter la dose de la supplémentation en cas de diabète maternel [12].

Une répartition selon la base d'implantation sessile ou pédiculée a été retrouvée dans des proportions égales. Le plus souvent, une prédominance de base d'implantation sessile est signalée [1-16]. 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 [8].

Le diagnostic anténatal à l'échographie n'a pu être fait que dans 6,7%. Par contre aux Etats-Unis, le diagnostic échographique anténatal est de l'ordre de 67,4% et de celui à la naissance d'environ 19% [12]. Le diagnostic par dosage de l'alpha-fœtoprotéine du liquide amniotique et du sang maternel n'a pas été fait durant l'étude car non intégré dans le bilan prénatal.

Tous les patients ont bénéficié d'une tomodensitométrie cérébrale mettant en évidence le défaut, le contenu (solide ou liquide) de la masse herniée et les lésions associées notamment une hydrocéphalie. Ces lésions associées auraient pu être mieux décelées par l'IRM qui n'a pas été faite à cause du coût élevé pour ces familles.

La cure chirurgicale a été systématique chez les 30 patients. La dérivation de l'hydrocéphalie après réalisation de la cure chirurgicale a été réalisée dans 20% des cas en ventriculo-péritonéale. Stagno et Warf [18] en Ouganda ont rapporté 32% de cas de dérivation dont 14,5% ont été réalisées par ventriculocysternostomie avec coagulation des plexus choroïdes, et dans 17,5% par dérivation ventriculo-péritonéale. Ils préconisent après un suivi d'un an de privilégier le traitement endoscopique des hydrocéphalies survenant après la cure des céphalocèles. Sanoussi et al [19] au Niger sur une étude portant sur 161 patients ont constaté un taux de 23,6% d'hydrocéphalie en période pré-opératoire ; et une hydrocéphalie compliquant la cure chirurgicale dans 49,06% des cas.

Nous avons rapporté 3,3% de taux de mortalité. La mortalité a été rapportée dans des proportions différentes : 29% sur une série de 34 cas [20], 8,33% sur une série de 24 cas de céphalocèles occipitales [21]. Les autres malades hydrocéphales ont accusé un retard concernant leur développement psychomoteur.

Le suivi en période post-opératoire a été régulier durant les premiers mois, mais il devenait de plus en plus inconstant surtout pour les patients à niveau économique faible provenant des zones rurales éloignées.

CONCLUSION

Au travers de ce travail nous remarquons la surve-

nue de céphalocèles malgré la supplémentation en acide folique et la rareté dudiagnostic échographique anténatal. Le diagnostic à l'IRM n'a été effectué chez aucun malade ceci étant lié au coût de cet examen qui reste encore inaccessible pour la plupart des patients. La deuxième position dans la fratrie est la plus représentative. Une prédominance de la localisation occipitale ainsi que l'âge avancé des mères ont été constatés. La prévention de la survenue de cette affection semble être le meilleur traitement.

BIBLIOGRAPHIE

- 1-Gueye M, Badiane SB, Sakho Y, Massoni F. Céphalocèles au Senegal. Analyse d'une série de 65cas. Inter-Fac Afrique 1989 ;8: 13-17.
- 2-Buccimazza SS, Molteno CD, Dunne TT, Viljoen DL (1994). Prevalence of neural tube defects in Cape Town, South Africa. Teratol. 1994; 50: 194-9,
- 3-Rampersaud, E.; Melvin, EC.; Speer, MC. Nonsyndromic neural tube defects: Genetic basis and genetic investigations. In: Wyszynski, DF., editor. Neural Tube Defects, from Origin to Treatment. New York: Oxford Univ Press. 2006; 165-175.
- 4-Hunter, AGW. Brain and spinal cord. In: Stevenson, RE.; Hall, JG., editors. Human Malformations and Related Anomalies. New York: Oxford Univ Press; 2006; 2: 715-755.
- 5-Hall JG, Friedman JM, Kenna BA, Popkin J, Jawanda M, Arnold W. Clinical, genetic, and epidemiological factors in neural tube defects. Am J Hum Genet, 1988 ; 43: 827-37
- 6-Locken MR. Current perspectives on the causes of neural tube defects resulting from diabetic pregnancy. Am J Med Genet C. 2005; 135: 77–87.
- 7-Higginbottom MC, Jones KL, Hall BD, Smith DW. The amniotic band disruption complex: Timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. J Pediatr. 1979; 95:544–549.
- 8-James WH. Twinning and anencephaly. Ann Hum Biol. 1976; 3:401–409.
- 9-Greene NDE, Stanier P, Copp AJ. Genetics of human neural tube defects. Hum Mol Genet. 2009; 18: 113–119.
- 10-Gucciardi E, Pietrusiak MA, Reynolds DL, Rouleau J. Incidence of neural tube defects in Ontario, 1986–1999. CMAJ, 2002 ; 167(3): 237–40.
- 11-Ugwu RO, Eneh AU, Oruamabo RS. Neural tube defects in a university teaching hospital in southern Nigeria: trends and outcome. Northwestern Niger J Med. 2007; 16(4):368-71.
- 12-Julianne S. Collins, Ph.D., Kristy K. Atkinson, B.S., Jane H. Dean, R.N., Robert G. Best, Ph.D., and Roger E. Stevenson, M.D. (2011) Long Term Maintenance of Neural Tube Defects Prevention in a High Prevalence State. J Pediatr. 2011; 159(1): 143–149.
- 13-Golalipour MJ, Najafi L, Keshtkar AA (2011) Neural Tube Defects in Native Fars Ethnicity in Northern Iran. Iranian J Publ Health. 2010; 39 (3): 116-123.
- 14-Tuncbilek E, Boduroglo K, Alikasifoglu M. Neural tube defects in Turkey: prevalence distribution and risk factors. Turk J Pediatr. 1999; 41(3): 299-305.
- 15-Simpson DA, David JD, White J. Cephaloceles: treatment, outcome and antenatal diagnosis. Neurosurgery. 1984; 15: 14-21.
- 16-Ba MC, Ly Ba A, Hossini A, Diallo O, Thiam A.B, Ndoye N, Sakho Y, Badiane SB. Les céphalocèles occipitales : à propos de 16 cas. Mali médical 2007 TXXII N°2
- 17-Stagno V, Warf B.C, Mugamba. Encephalocele in Uganda: ethnic distinctions in lesion location, endoscopic management of hydrocephalus, and survival in 110 consecutive children. Acta Neurochir. 2011; 153: 1833–1905.
- 18-MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. Lancet. 1991; 338: 131–137.

- 19-Sanoussi S, Chaibou M, Bawa M, Kélani A, Rabian M. Encephalocèle occipitale : Aspects épidémiologiques cliniques et thérapeutiques à propos de 161 cas opérés à l'hôpital national de Niamey. AJNS 2009 vol.28, N°1
- 20-Brown MS, Sheridan PM. Outlook for the child with encephalocele. Pediatrics. 1992; 90(6): 914-9.
- 21-Date I, Yagyu Y, Asari S, Ohmoto T. Long-term outcome in surgically treated encephalocele; Surg Neurol. 1992; 40 (2): 125-30.