

LES DYSRAPHIES CRANIO-RACHIDIENNES

ETUDE RETROSPECTIVE SUR 05 ANS

M. BOUCHAKOUR

*Service de Neurochirurgie.
CHU D'Oran, Alger*

RESUME

Les dysraphies cranieo-rachidiennes sont des malformations congénitales devenues assez rares dans la littérature étrangère et notamment dans les pays développés. Nous rapportons les résultats d'une étude rétrospective qui s'étale sur une période de 18 ans, dans laquelle nous avons colligé 542 cas, et constaté que ces affections étaient très fréquentes de 07 à 30 fois plus que dans un pays développé (USA, Canada, Europe....) et représentaient environ 4 % de notre activité opératoire. La localisation rachidienne (Spina bifida) a représenté 75 % environ de toutes ces dysraphies et le méningocèle à lui seul, 50 % des formes anatomopathologiques. Les différents aspects cliniques, les problèmes thérapeutiques, la prévention et les aspects moraux auxquels nous avons été continus à être confrontés sont discutés. En effet près du quart des cas se sont présentés dans un tableau d'urgence, d'autres, environ 40 % sont associés à des malformations à la limite de monstruosité. 23 % ont fait l'objet d'interventions chirurgicales itératives. La mortalité est de 12 %. Quoiqu'il en soit, et bien que des espoirs de thérapie génique soient possible ces dernières années, il n'en demeure pas moins que, pour l'instant, d'importants efforts de sensibilisation et de prévention sont nécessaires afin de réduire l'incidence de ce véritable "fleau"

Mots clés : Spina bifida, Myéломéningocèle, Dysraphie cranieo-rachidienne.

INTRODUCTION

Bien que l'avènement de l'échographie et les contrôles réguliers effectués au cours de la grossesse ont permis à de nombreux cas de malformations de'être diagnostiqués avant la naissance, quoique tardivement, il n'a jamais été question d'interruption volontaire (IVG) ou d'interruption thérapeutique de cette grossesse (ITG).

Le problème de la prévention, notamment, par la prise de folates (vit B9) par la es futures mères, reste crucial et insuffisamment pris en considération. Nul n'ignore que ces malformations posent, dans certains cas, des problèmes d'éthique et de conscience concernant l'attitude à adopter face à des bébés sévèrement atteints et auxquels s'impose la nécessité d'appliquer les critères de Lorber.

MATÉRIEL - MÉTHODE

La série présentée comportent 542 malades qui ont été hospitalisés dans

le service de Neurochirurgie du CHU d'Oran, pendant la période de janvier 1990 à mars 2008.

Ces dysraphies ont représenté 3,96 % des 13 686 hospitalisations recensées au cours de cette période. La majorité de ces patients provient de la quasi totalité des wilayas de l'ouest algérien. Nous avons introduit le terme de "Dysraphies suintantes" aux lésions présentant un écoulement de L.C.R. à un ou deux endroits punctiformes et qui se sont taries après simples pansements, généralement en deux ou trois jours et ceci à l'opposé des lésions rompues qui représentent réellement une urgence neurochirurgicale du fait d'un risque infectieux majeur.

L'étude épidémiologique dans ce travail a permis de mettre en évidence une très grande fréquence de dysraphies en Algérie, du moins à Oran, et qu'elles étaient retrouvées à hauteur de 15 cas pour 1000 naissances, alors qu'à l'étranger elles ne sont que de 0,2 à 2/1000 aux USA, 0,5 à 2/1000 en France

et 1/1000 au Canada, soit 7 à 30 fois plus dans notre pays !

L'âge au moment de la consultation varie de 01 jour à 06 ans avec une moyenne de 10 mois et l'étude du sexe ne montre qu'une discrète prédominance masculine avec 305 garçons soit 56,2 % pour 237 filles, soit 43,8 %.

Les explorations ont fait appel aux examens classiques :

- La tomodensitométrie qui a permis de mettre en évidence les malformations vertébrales présentes et de préciser les niveaux concernés par le Spina bifida, ainsi que la présence d'une éventuelle hydrocéphalie associée (Fig. 1 a, b)

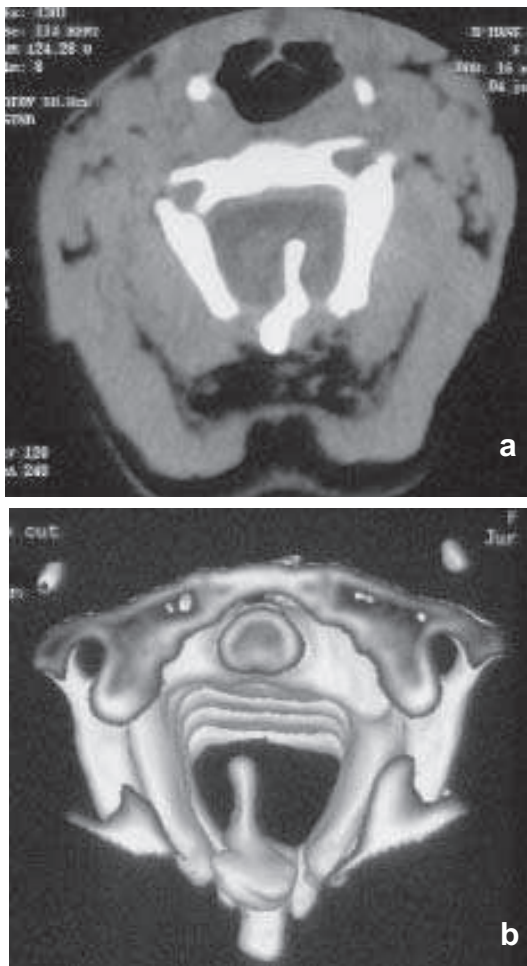


Fig. 01 : TDM vertébrale cervicale
 a - TDM en coupe axiale : présence d'un épéron osseux transversale
 b- Mêmes images en reconstruction 3D

- L'imagerie par résonance magnétique, d'importance capitale, qui permet d'étudier l'importance et la situation des structures nerveuses malformées (Fig. 2).



Fig. 02 : IRM en coupe sagittale T2 : malformation dorso-lombaire englobant des éléments nerveux

Le traitement chirurgical, s'il est aisé dans la méningocèle pure où il s'agit de réséquer une poche qui ne contient que du LCR, et d'assurer une fermeture étanche des plans de recouvrement, il devient par contre plus délicat dans les myélo-méningocèles qui posent un double défi :

- Disséquer et individualiser la moelle et les racines nerveuses de la malformation et ensuite les réintégrer dans le canal vertébral.

- Réparer le plan dural et le plan cutané qui est souvent de mauvaise qualité.

La date de l'intervention est également source de dilemme :

- Le souhait est d'opérer le plus tôt afin de prévenir tout risque d'infection locale ou de méningite ainsi que de lever la compression mécanique des éléments nerveux contenus dans le sac. Cette attitude est appliquée à chaque fois que cela est possible.

- L'intervention retardée soulève bien sûr une appréhension légitime, mais elle possède également des arguments : une épidermisation meilleure qui facilitera la fermeture sans tension, une appréciation plus correcte de l'hydrocéphalie ainsi que les possibilités d'explorations neuro physiologiques.

La décision d'opérer ou non les cas sévères repose sur les critères du Lorber, la présence de plus de deux de ces critères impose l'abstention chirurgicale :

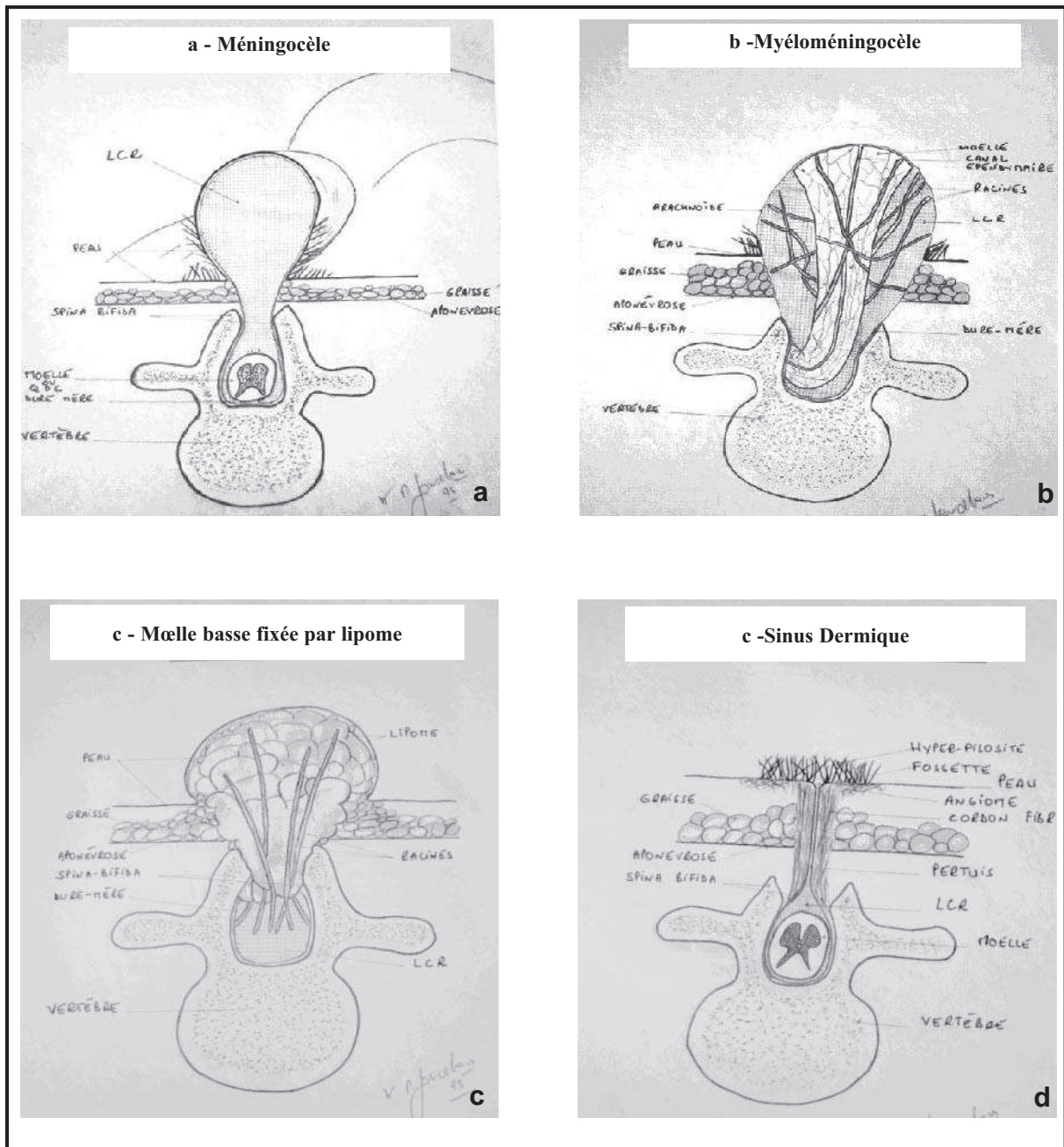
- Lésion très étendue (dorso-lombaire)
- Hydrocéphalie précoce et sévère
- Paraplégie complète avec béance anale
- Crâne lacunaire
- Malformations congénitales associées : pieds bots, cyphoscoliose, syndactylie...

RESULTATS

Sur le plan anatomopathologique, toutes les formes possibles ont été observées, dfe la Spina bifida occulta découverte fortuitement a un âge relativement avancé, non incluses dans ce travail, à celles très compliquées, constatées dès la naissance. (Fig. 3 a, b, c, d)

- Méningocèles : 275 cas soit 50,8 %
- Myéломéningocèles: 74 cas soit 32,2 %
- Plaques médullaires : 43 cas soit 08,5 %
- Sinus dermique : 09 cas soit 01,7 %
- Moelle basse : 41 cas soit 6,8 %.

Fig. 3 : Formes anatomopathologiques



Il est à noter que le plus souvent, il s'agit de méningocèles purs siégeant essentiellement au niveau lombo-sacré pour la localisation rachidienne (50 %) et de méningo-encéphalocèles au niveau occipital pour la localisation encéphalique (17 %).

La répartition en hauteur des lésions est très inégale et nous avons retrouvé :

* 415 localisations au niveau du rachis soit 76,5 % (Fig 4 a et b)

- Cervical.....34 cas soit 6,2 %
- Cervico-dorsal.....24 cas soit 4,4 %
- Dorsal.....19 cas soit 3,5 %
- Lombosacré.....338 cas soit 62,5 %

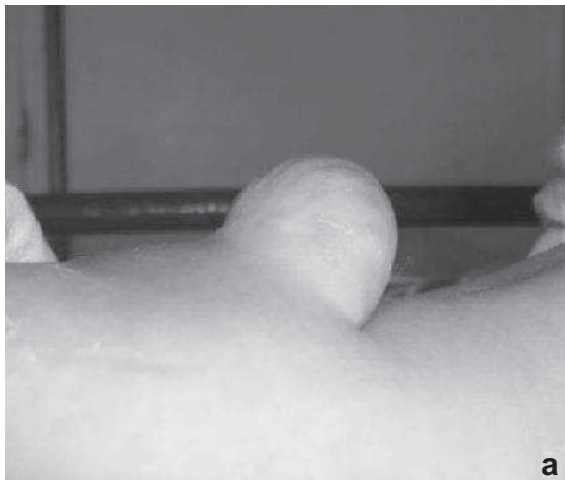


Fig. 4 : Localisation rachidienne
a - Méningocèle
b - Myéломéningocèle

* 127 localisations au niveau du crâne, soit 23,4 % (Fig. 5 a et b)

- Occipital.....91 cas soit 16,7 %
les plus fréquentes
- Vertex.....30 cas soit 05,5 %
- Naso-frontal.....06 cas soit 01,1 %



Fig. 5 : localisation céphalique
a - Volumineux Méningo-encéphalocèle occipital
b - Un autre de taille "raisonnable"

Sur le plan clinique et en fonction de l'état de leur malformation, les patients ont consulté selon deux modes :

- Dans le cas de l'urgence : 134 cas soit 25 %, pour les motifs suivants (Fig. 6) :
 - Dysraphie suintante.....66 cas
 - Rupture du sac.....43 cas
 - Infection locale.....22 cas
 - Nécrose avancée.....03 cas



Fig. 6 : Méningocèle rompue et infectée

- Dans le cadre d'une consultation régulière : 408 cas soit 75 %.

- Les méningocèles étaient tous bien épidermisés, avec présence d'un collet dans la majorité des cas, ces lésions sont aisément réparables par la chirurgie (Fig. 7).



Fig. 7 : Méningocèle bien épidermisé

- Les myéломéningocèles, n'étaient pas contre que partiellement épidermisés, dans la plupart des cas, sans collet difficilement corrigeables, au prix d'incisions très larges et de lambeaux de rotation afin de pouvoir obtenir une réparation étanche et sans tension !

- Les plaques médullaires, avec leur aspect en "cocarde" ont constitué la lésion complexe, laissant le chirurgien souvent désarmé (Fig. 8).



Fig. 8 : Plaque médullaire "aspect en cocarde"

- Les malformations associées sont nombreuses et retrouvées essentiellement dans les formes avancées :

	Cas	%
- Hydrocéphalies.....	151.....	28,01
- Pieds bots.....	078.....	15,04
- Malformation vertébrales.....	020.....	04,02
- Lacunes crâniennes.....	020.....	04,02
- Syndactylie.....	010.....	02,06
- Diastématomyélie.....	010.....	02,06

Les résultats après chirurgie des myélo-méningocèles complexes sont parfois frustrants :

- La guérison totale est exceptionnelle

- Sur le plan fonctionnel, l'amélioration est obtenue dans 67 % des cas, mais l'aggravation est également possible et constatée dans environ 15 % des cas, car la libération des éléments nerveux est délicate et a été incomplète chez un quart des enfants opérés.

Le problème des fistules est souvent très difficile à gérer, le LCR étant un liquide corrosif et la cicatrisation longue à obtenir (Fig. 9). Les interventions itératives se sont avérées nécessaires dans 23 % des cas afin d'obtenir l'étanchéité indispensable et écarter le risque infectieux.



Fig. 9 : Volumineux Méningo-encéphalocèle Occipital opéré

DISCUSSION

Au terme de notre étude, nous avons constaté que les dysraphies cranio-rachidienne sont nettement plus

fréquemment à Oran, et très probablement en Algérie, environ 07 à 30 fois plus que dans un pays développé (France, USA ou Canada, par exemple) et quelles représentent près de 04 % des motifs d'hospitalisation en milieu neurochirurgical. Cette fréquence anormalement élevée semble s'expliquer par une carence en vitamine B9 (Folates). Des efforts concernant la prévention par la recommandation et la prescription de ces Folates aux futures mères, avant la conception, ainsi que les dépistages in utéro des malformations doivent être développés afin de diminuer l'incidence de ce fléau qui touche notre pays et qui pose au corps médical un véritable dilemme dans la prise en charge des enfants polymalformés, dont normalement certains n'auraient pas du naître.

Récemment, une équipe canadienne de l'université Mac Gill au Québec [8], a retrouvé une origine génétique, responsable des Spina bifida, en identifiant trois mutations du gène humain Vangl 1, par perte de la fonction protéique impliquée dans la fermeture du tube neural lors de la gestation.

Les degrés de pronostic très variables sont en rapport avec le type anatomique de la malformation et donc de la sévérité des troubles neurologiques, les risques infectieux majeurs et les malformations associées, notamment l'hydrocéphalie présente dans 28 % de l'ensemble des dysgraphies et 85 % des myéломéningocèles ! C'est un chiffre élevé d'autant plus qu'elle contribue à y greffer ses propres complications, mécaniques et infectieuses.

S'il faut opérer les enfants présentant un tableau neurologique léger, avec une malformation bien épidermée, il faut également se contraindre à refuser l'intervention aux formes évoluées avec plus de deux critères de Lorber. Cependant, dans la pratique quotidienne, face à la détresse des parents, il nous arrive souvent de céder devant l'argument affectif et de prendre en charge les enfants, quel que soit le degré de gravité et de complexité de leur malformation.

Cette pathologie nécessite par ailleurs une prise en charge multidisciplinaire

impliquant outre les neurochirurgiens, les chirurgiens infantiles et les rééducateurs ainsi que des structures adéquates qu'il faut développer.

CONCLUSION

Les dysgraphies cranio-rachidiennes sont malheureusement encore très fréquentes en Algérie. Les conséquences à la fois individuelle, familiale et sociale sont très lourdes. Ce fleau peut certainement être, sinon éradiqué, du moins très réduit par la prescription de Folates avant la conception ainsi que par le diagnostic échographique in utéro et la possibilité d'interruption volontaire de la grossesse.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] WILLIAM R CHEEK AND COLL : Operative repair of lumbosacral myelomeningocele. Technical note JNS 59 : 718, 722-1983
- [2] NORMA I., CRUZ AND COLL : Repair of lumbosacral myelomeningoceles with double Z-rhomboid flaps. JNS 59 : 714, 717-1983
- [3] MATHEWS T J, MS: Trends in spina bifida and anencephalus in the United States, 1991 - 2001. National center for health statistics : 2003
- [4] MILTON S : Spina bifida and other congenital brain and spinal disorders (in conjunction with the spina bifida clinic). Penn state pediatric NS : 2001
- [5] D. MAY, B. RILLIET , J. BERNEY : Méningocèles et myéломéningocèles cervicales. Neurochirurgie 1992, 38 ; 347-352.
- [6] SGOUROS S, WINDLE ML, BILLMIRE DF, OTHERSEN HB, REYNOLDS M : Management of spina bifida, hydrocephaly and shunts. Emedecine-com 2003
- [7] JEAN L., VENES MD : Surgical considerations in the initial repair of meningomyelocele and the introduction of a technical modification. NS 17 :11, 113-1985

- [8] ZOHA KIBAR,ELENA TORBAN,
JONATHAN R. MAC DEARMID
Mutations in VANGL 1 associated
with Neural-tube defect. The new
england journal of medicine ; 2007