

Ministère de l'enseignement supérieur
et de la scientifique recherche

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple – Un But – Une Foi



UNIVERSITE DES SCIENCES,
DES TECHNIQUES
ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



Faculté de Médecine, et d'Odonto-Stomatologie (F.M.O.S.)

Année universitaire : 2022 – 2023

N°.....

THEME

APPORT DE L'IMAGERIE MEDICALE DANS LE
DIAGNOSTIC
DE MYELOMENINGOCELE CHEZ LE NOUVEAU NE
A PROPOS D'UN CAS AU CHU CNOS DE BAMAKO

MEMOIRE

Présenté et soutenu le /... /... / 2024

Devant la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie

Par Docteur Yaya DIAKITE

Pour obtenir le Diplôme d'Etudes Spécialisées (D.E.S.) en Radiologie et
Imagerie Médicale

JURY

- Président du jury : Pr Mahamadou DIALLO
- Membre du jury : Dr Kassim SIDIBE
- Codirecteur : Dr Ilias GUINDO
- Directeur : Pr Adama Diaman KEITA

LISTE DES FIGURES

Figure 1:Spina Bifida occulta (coupe axiale).....	6
Figure 2: Spina bifida occulta (coupe sagittale).....	7
Figure 3: Méningocèle.....	8
Figure 4: Myéломéningocèle.....	9
Figure 5: Lipome extra rachidien Figure 6:: Lipome intrarachidien	10
Figure 7:Vue schématqie de la formation du processus notochordal(endoblaste embryonnaire)	11
Figure 8:Vue schématique de la formation du processus notochordal(ectoblaste)	12
Figure 9: Vue schématique de la neurulation primaire	12
Figure 10: Fermeture du tube neural aux 21ème et 22ème jour	13
Figure 11: vue schématique de la neurulation secondaire	14
Figure 12: Stades successifs de la formation du rachis.....	17
Figure 13: Vue d’ensemble du rachis (anatomie de Netter)	27
Figure 14: Myéломéningocèle, forme aperta	35
Figure 15: Myéломéningocèle, forme cystica	35
Figure 16: vue schématique d’une malformation d’Arnold Chiari II sur une	38
Figure 17: vue schématique d’un spina bifida avec méningocèle coupe sagittale [10]	39
Figure 18:Vue schématique d’un spina lipome (coupe sagittale).....	39
Figure 19:Vue schématique d’un spina bifida occulta (coupe sagittale) [10]	40
Figure 20 : Fistule dermique (flèches noires) se terminant par un kyste dermique (étoile) [44].....	40
Figure 21: Radiographie du rachis lombaire montrant une déhiscence osseuse du spina bifida (flèche) [45].....	42
Figure 22:: TDM du rachis en reconstruction sagittale montrant un spina bifida (flèche orange)	43
Figure 23: IRM du rachis en reconstruction sagittale montrant un spina bifida avec une lipomyéломéningocèle [46].....	44

Figure 24: TDM du rachis lombaire en coupe axiale (A) et reconstruction sagittale (B) sans injection de PDCI objectivant une spina bifida aperta.....	60
Figure 25: : TDM du rachis lombaire en reconstruction sagittale fenêtre osseuse (A) et volumétrique 3D (B) objectivant une déhiscence vertébrale.	61
Figure 26: TDM du rachis lombaire en coupe axiale(A) et reconstruction sagittale(B) après injection de PDCI objectivant une myéломéningocèle.	62
Figure 27: Image photographique (vue postérieure) du nourrisson montrant la masse, molle, médiane à centre rougeâtre et suintante siégeant au niveau lombo-sacré médiane.	62

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Incidences régionales des malformations du tube neural en 2010 28

LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS

1. 5-MTHF : 5- methyl-tetrahydrofolate
2. AFP : Alpha-foeto-protéine
3. AFPSM : Alpha foeto-protéine sérique maternelle
4. ALDH1L1 : Aldéhyde déshydrogénase 1, membre L1
5. BHMT : bétaine homocystéine méthyltransférase
6. BRCA1 : Breast cancer 1
7. C1 : Atlas
8. C2 : Axis
9. CHU : Centre Hospitalier Universitaire
10. CNOS : Centre National d’Odonto-Stomatologie
11. CPN : Consultation Périnatale
12. D12 : 12^{ème} vertèbre dorsale
13. DFTN : défaut de fermeture du tube neural
14. DHFR : Dihydrofolate réductase
15. DVP : dérivation ventriculo-péritonéale
16. ETF : Echographie Transfontanellaire
17. F : Féminin
18. Fig. : Figure
19. FMOS : Faculté de Médecine et d’Odonto-Stomatologie
20. GLUT1 : glucose transporter 1
21. GT : Gabriel TOURE
22. HTA : Hypertension artérielle
23. IC : Intervalle de confiance
24. IMC : indice de masse corporelle
25. IRM : Imagerie par résonance magnétique
26. L (1-2-3-4-5) : 1^{ère} -2^e-3^e-4^e et 5^e vertèbre lombaire

27. LCR : liquide céphalo-rachidien
28. M : Masculin
29. MTHFD1 : méthylène tétrahydrofolate
30. MTHFR : 5,10-méthylène tétrahydrofolate réductase
31. MTN : malformations du tube neural
32. MTR : méthionine synthétase
33. MTRR : méthionine synthétase réductase
34. N : Nombre
35. NAT1 : N-acétyltransférase 1
36. NCAM1 : neural celladhesion molecule1
37. NFS : Numération Formule Sanguine
38. PC : Périmètre Crânien
39. S (1-2-3-4-5) : 1^{ère}-2^e -3^e-4^e et 5^e vertèbre sacrée
40. SA : semaine d'aménorrhée
41. SL : spina lipome
42. SNC : système nerveux central
43. TCA : Temps Céphaline Active
44. TDM : Tomodensitométrie
45. TP : Taux de Prothrombine
46. TYMS : thymidylate synthétase
47. UGD : Ulcère Gastroduodéal
48. USA : United States of America
49. USTTB : Université des Sciences des Techniques et des Technologies de Bamako
50. VCS : ventriculocisternostomie

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.....	1
OBJECTIFS.....	3
1.Objectif général :	4
2.Objectifs spécifiques :	4
GENERALITES	5
1.Définition :	6
2.Embryologie de la moelle, des méninges et du rachis :.....	11
3. Pathogénie des dysraphies spinales :.....	18
4.Rappel anatomique :.....	20
5. Epidémiologie :	28
7. Moyens d'imagerie :.....	41
8. Le diagnostic imagérique de la myéloméningocèle :.....	44
9. Le traitement du spina bifida ouvert :	44
10. La Prévention du spina bifida :	45
NOTRE ETUDE.....	47
METHODOLOGIE :	48
1.Cadre et lieu de l'étude :.....	48
2. Type de l'étude :	50
3. Période d'étude :	50
4. La saisie des données :	51
5. Ethnique et déontologie :.....	51
6. Techniques d'imageries :.....	51
OBSERVATION.....	52
1.Identity du patient :	53
2. Les motifs de consultation :.....	53
3. L'examen clinique :	53
4. L'examen de l'imagerie :	53
DISCUSSION.....	55

ICONOGRAPHIE	60
CONCLUSION	63
RECOMMANDATIONS	65
1. Aux autorités administratives et politiques :	66
2-Aux personnels soignants :	66
3- A la population :	66
REFERENCES	67
Références	68

INTRODUCTION

1. Définition :

Le myéloméningocèle ou spina bifida aperta est une embryo-foetopathie définie par une fissure congénitale d'un ou de plusieurs arcs vertébraux postérieurs. C'est une malformation localisée de la moelle épinière, de ses enveloppes et des vertèbres qui l'entourent réalisant le plus souvent une hernie de la moelle et des méninges [1, 2].

Il s'agit de la plus grande des dysraphismes viables [2]. Sa fréquence varie entre 3 et 40 cas pour 10000 naissances dans le monde [3], elle est diversement évaluée dans le monde:

- En Afrique, elle est de 0,5‰ des naissances [1].
 - Au Mali, **BARRY.H** a trouvé une fréquence de 16,7% sur 84 cas d'hydrocéphalies [4].
- Du fait de son retentissement neurologique, urologique, orthopédique ainsi que la possibilité de coexistence de ces atteintes, à des degrés variables chez le même patient, cette pathologie nécessite une prise en charge multidisciplinaire avec un soutien psychoaffectif des parents [5].

Le diagnostic de certitude de myéloméningocèle repose sur l'échographie et l'IRM.

La TDM permet de bien comprendre les anomalies osseuses lorsque les clichés simples sont insuffisants. Les nouvelles générations de scanners multi-barrettes permettent, grâce aux reconstructions multi-planaires et volumiques, de réaliser un bilan précis et exhaustif des malformations vertébrales. Elle reste la meilleure technique d'exploration et complément d'échographie en l'absence de l'IRM. [6]

La littérature de cette anomalie est pauvre dans notre contexte et en plus c'est un problème de santé publique majeur. Ce qui nous a poussé à rapporter un cas dans le service de radiologie et d'imagerie médicale du CHU CNOS.

Le but de ce travail est d'analyser les aspects radiologiques et de faire une revue de la littérature.

OBJECTIFS

1.Objectif général :

- Etudier l'apport de l'imagerie médicale dans le diagnostic de myéloméningocèle chez un nouveau-né.

2.Objectifs spécifiques :

- Décrire la sémiologie scanographique de myéloméningocèle.
- Faire une revue de la littérature.

GENERALITES

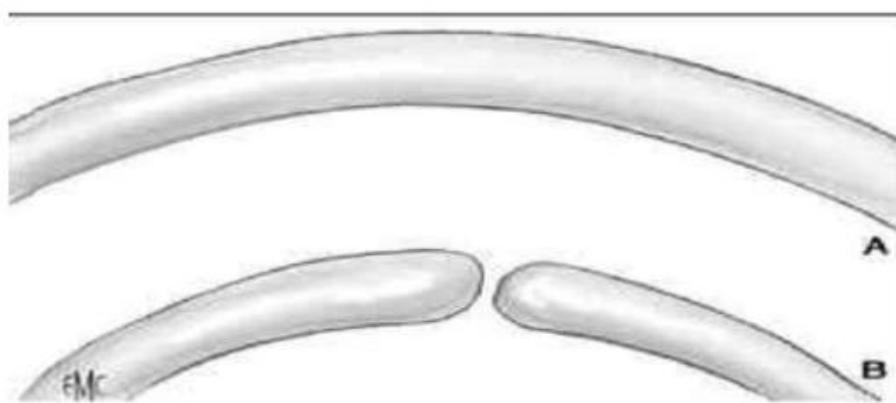
1. Définition : [1, 2]

La myéломéningocèle ou spina bifida aperta est une embryo-foetopathie définie par une fissure congénitale d'un ou de plusieurs arcs vertébraux postérieurs. C'est une malformation localisée de la moelle épinière, de ses enveloppes et des vertèbres qui l'entourent réalisant le plus souvent une hernie de la moelle et des méninges.

Il existe plusieurs types de spina bifida. Tous les auteurs ne les classent pas exactement de la même manière et les subdivisions sont nombreuses.

Schématiquement on retient :

1.1- **Le spina bifida occulta** : invisible extérieurement (cachée) :



Vue de face.

A. Arc postérieur normal.

B. Spina bifida occulta.

Figure 1: Spina Bifida occulta (coupe axiale) [7]

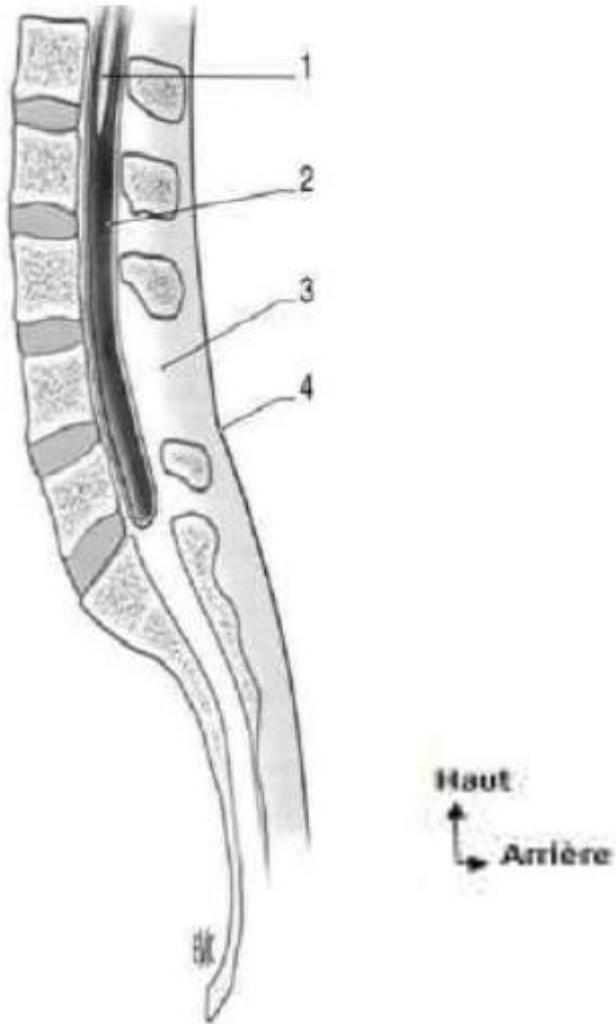
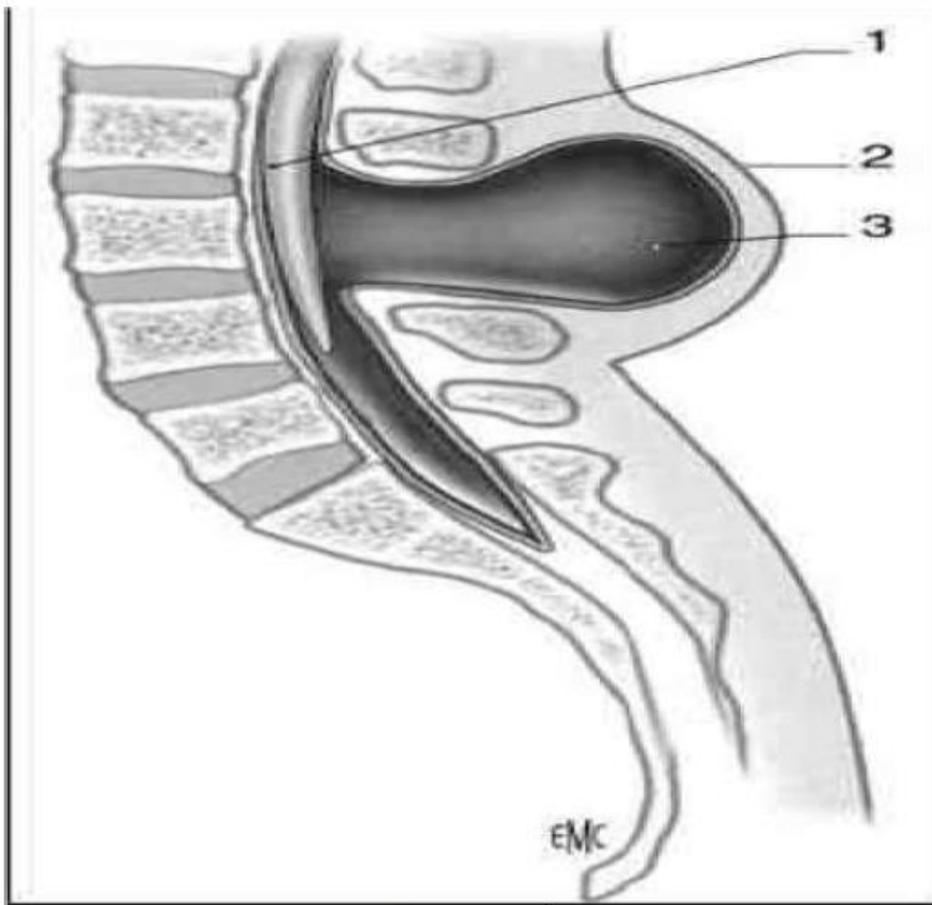


Figure 2: Spina bifida occulta (coupe sagittale) [7, 8]

1. Moelle (en position normale), 2. méninges (en position normale), 3. Fente osseuse, 4. Peau intacte.

1.2-Le spina bifida cystica : Méningocèle (hernie des méninges)



Haut
↑
Arrière

Figure 3: Méningocèle [7, 8]

1. Moelle 2. Peau le plus souvent intacte 3. Méninges faisant hernie.

1.3 Le spina bifida aperta ou cystica aperta : Myéломéningocèle (hernie de la moelle et des méninges)

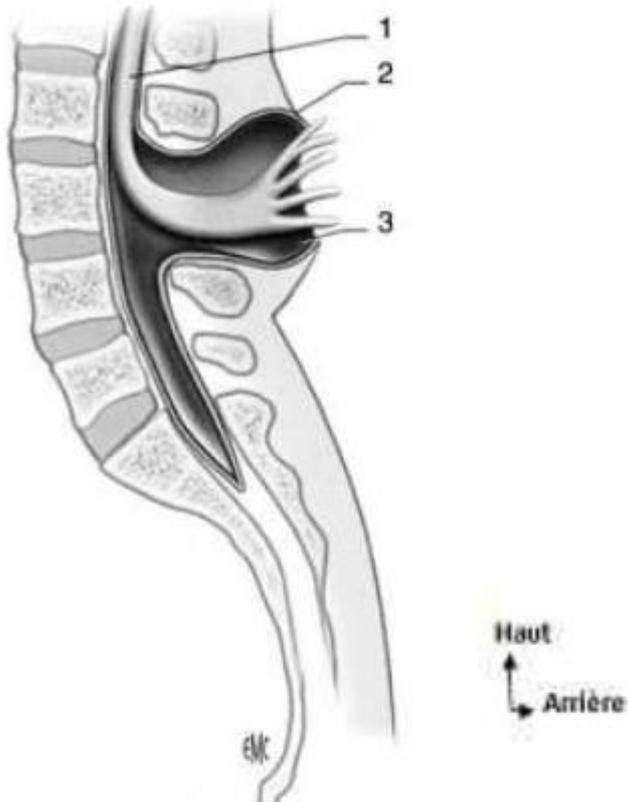


Figure 4: Myéломéningocèle [7, 8]

1. Moelle 2. Peau « ouverte » exposant la moelle et laissant suinter le liquide céphalorachidien 3. Méninges.

1.4 Spina lipome

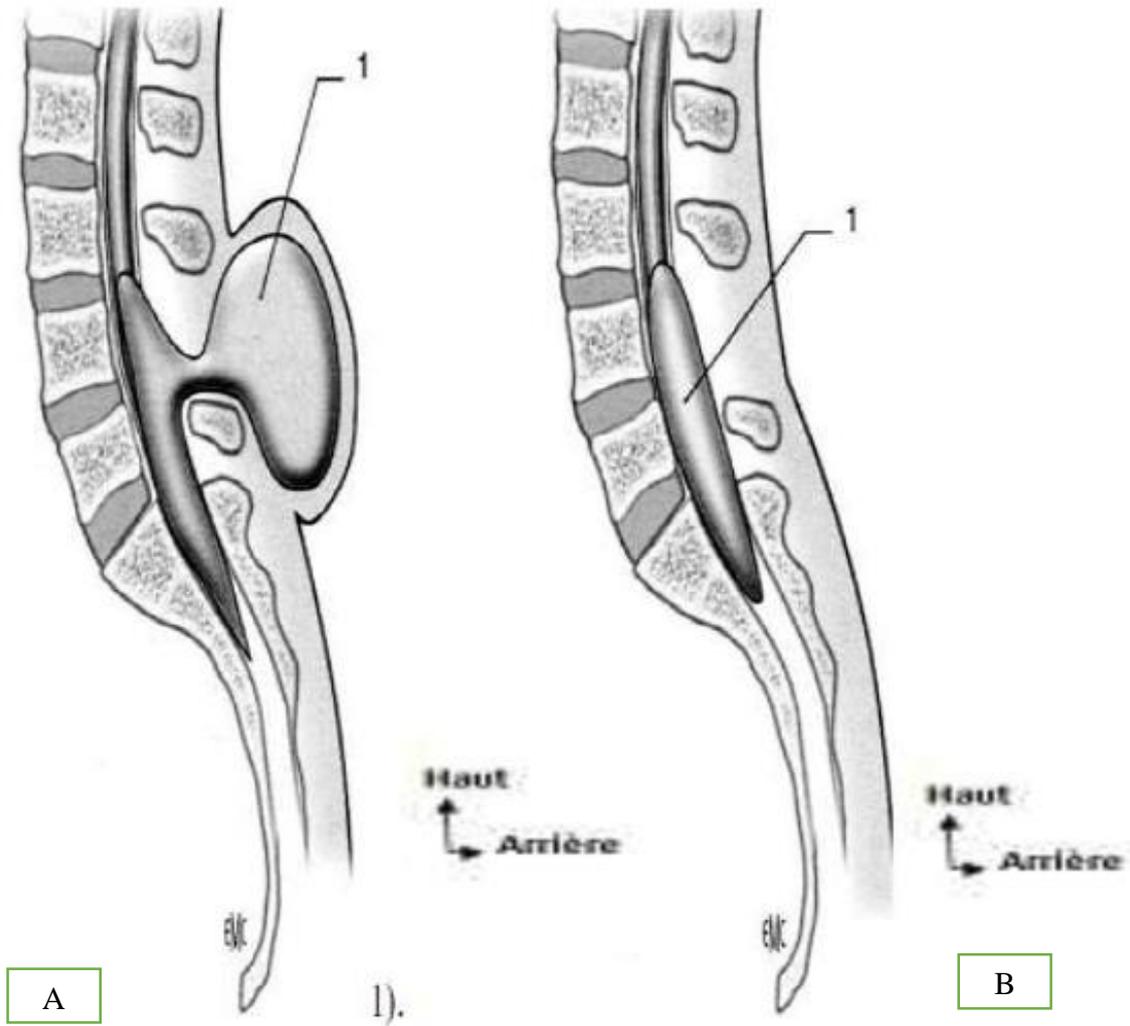


Figure 5: Lipome extra rachidien **Figure 6: Lipome intrarachidien** [7, 8]

Embryologie et embryopathogénie [1]

2. Embryologie de la moelle, des méninges et du rachis :

2.1 Formation de la moelle :

2.1.1 La gastrulation :

Après la fécondation, le développement de l'œuf abouti à la mise en place de l'embryon tridermique qui comprend un ectoderme, un mésoderme et un endoderme. A partir du mésoderme va se produire la mise en place de la corde. Celle-ci commence par une prolifération des cellules mésodermiques à hauteur du nœud de Hensen. Ensuite, les cellules migrent vers le pôle crânien et forment un tube creux, le processus (ou tube) notochorde, dans l'axe du disque, entre l'ectoderme et l'endoderme. Dans un premier temps, le tube notochorde fusionne avec l'endoderme formant ainsi la plaque chordale. Plus tard, il se sépare de l'endoderme et devient ainsi un rouleau plein : la corde proprement dite (Fig. 7 et 8).

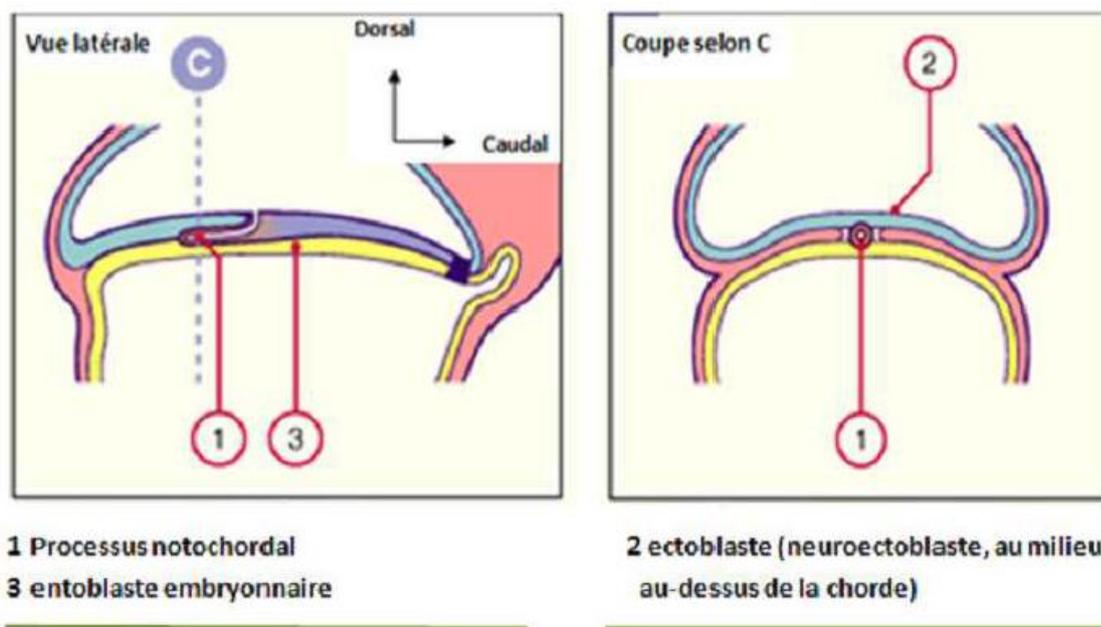


Figure 7: Vue schématique de la formation du processus notochordal (endoblaste embryonnaire) [7, 8]

Figure 8: Vue schématique de la formation du processus notochordal (ectoblaste)
[8]

2.1.2 La neurulation primaire :

La présence de la chorde induit la formation de la plaque neurale à partir de l'ectoderme sus-jacent. Elle (la plaque neurale) apparaît à l'extrémité crâniale de l'embryon et progresse par recrutement de nouvelles cellules neuroectoblastiques vers son extrémité caudale. Au cours de la 3^{ème} semaine, les bords de la plaque neurale se surélèvent, formant des bourrelets neuraux qui délimitent la gouttière neurale. Les bords de la gouttière neurale vont se rapprocher puis s'accoler dès le 28^{ème} jour pour délimiter le tube neural, après que ce soit détaché de chaque côté un amas cellulaire longitudinal issu de la zone de jonction de la gouttière neurale et de l'ectoblaste. Ces amas latéraux constituent les crêtes neurales. La fusion des gouttières neurales est liée au fait que les cellules neuroectodermiques se reconnaissent et augmentent leur capacité d'adhésion. L'ectoblaste se reconstitue au-dessus du tube neural flanqué de ses deux crêtes neurales. Environ 50% de l'ectoblaste constitue la plaque neurale, le reste constituera le futur épiderme. (Fig.9)

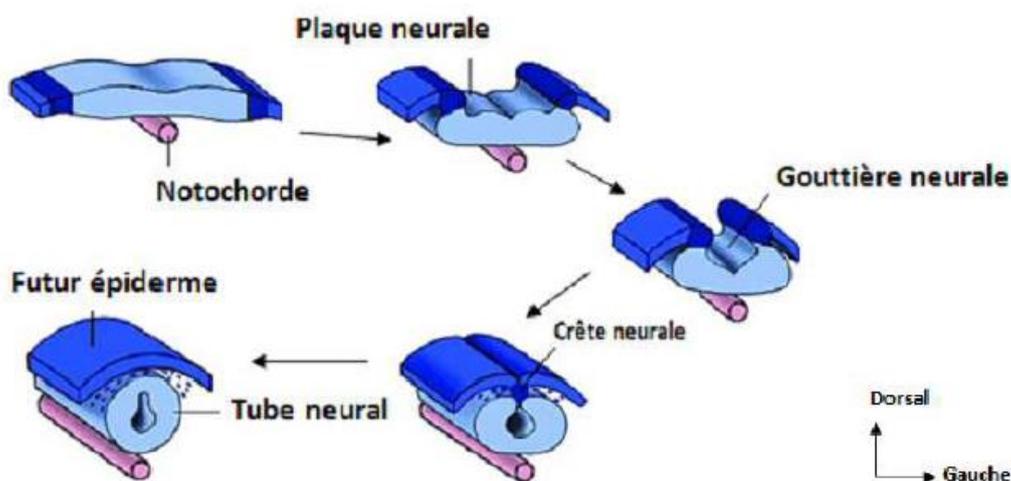


Figure 9: Vue schématique de la neurulation primaire [7, 8]

La fermeture du tube neural commence dans la région cervicale et progresse simultanément en direction céphalique et caudale (Fig. 10). Les neuropores antérieur et postérieur se ferment respectivement au 29^{ème} jour et au 30^{ème} jour.

L'emplacement du neuropore antérieur correspond à la lame terminale du cerveau adulte. Celui du neuropore postérieur correspond au 31^{ème} somites (environ S1), où se fera la neurulation secondaire à partir de l'éminence caudale, qui se terminera chez l'adulte par le cône médullaire. Du défaut de fermeture du neuropore postérieur résultera un spina bifida, alors que l'absence de fermeture du neuropore antérieur est responsable d'une anencéphalie. Seul, nous intéresse dans notre étude, le spina bifida.

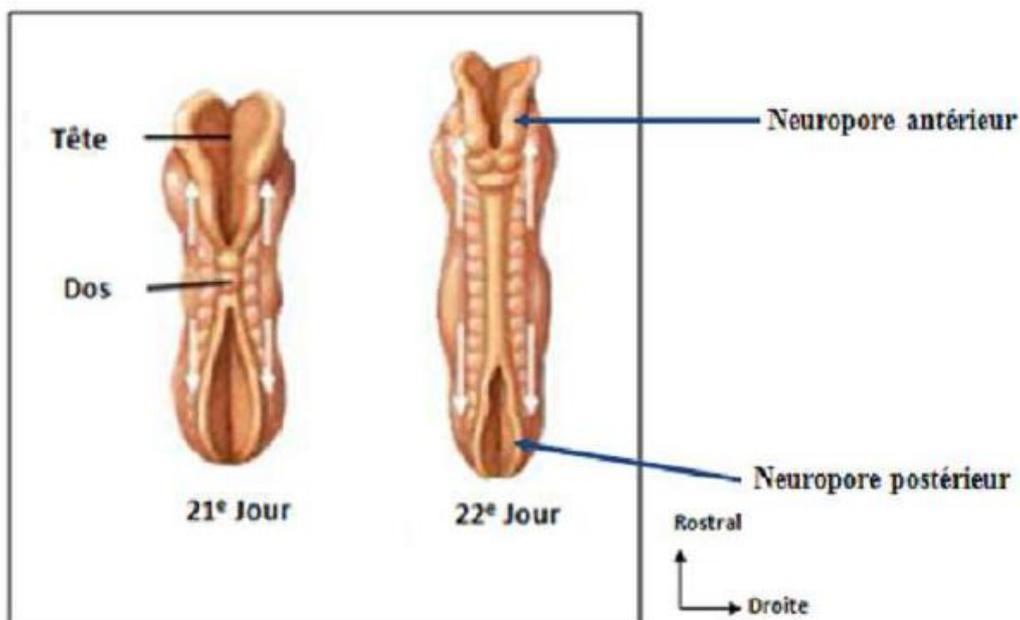


Figure 10: Fermeture du tube neural aux 21^{ème} et 22^{ème} jour [7, 8]

2.1.3 La neurulation secondaire :

Par opposition à la neurulation primaire, elle concerne le développement de la partie terminale de la moelle épinière à la hauteur du 31^{ème} somite (entre la 4^{ème} et la 7^{ème} semaine). Rappelons que la ligne primitive produit avant de disparaître une structure mésoblastique qui persiste et qui s'appelle éminence caudale. Cette dernière sera à l'origine de la partie caudale du tube neural et de l'élongation de la moelle épinière. Le cordon initialement plein se creuse d'une lumière qui s'unit au canal neural, il sera finalement revêtu par le neuro-épithélium (Fig. 11).

Les anomalies de ce processus seront à l'origine des dysraphies occultes.

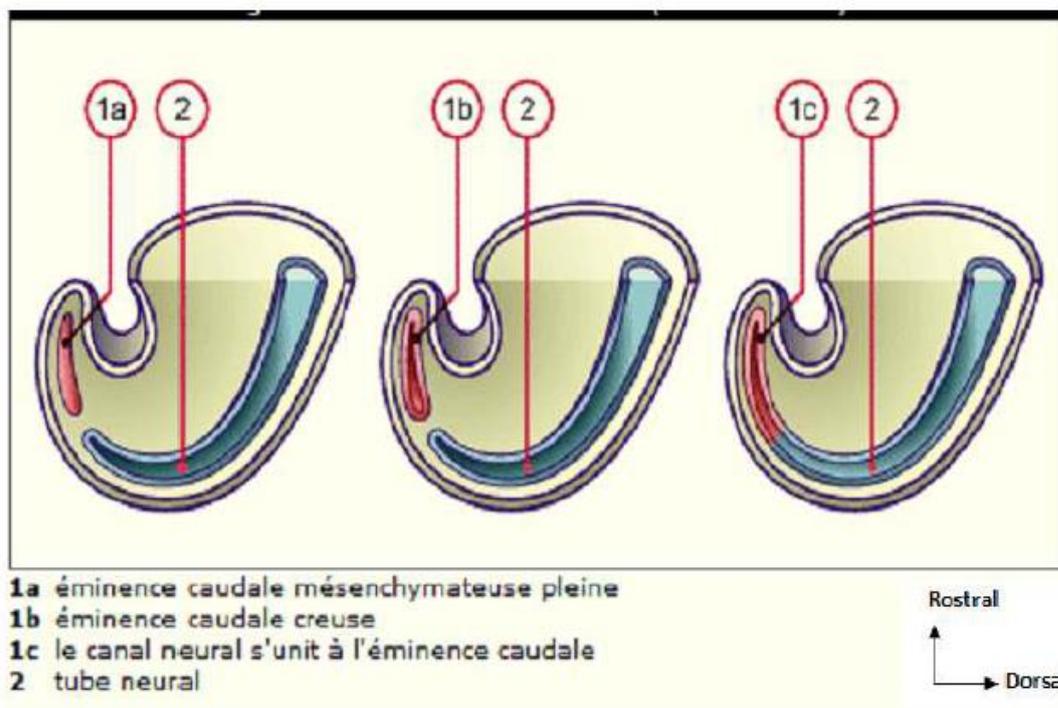


Figure 11: vue schématique de la neurulation secondaire [7, 8]

2.2 Formation des méninges :

Peu après la fermeture du tube neural, l'ébauche des futures méninges se forme autour de celui-ci. Le complexe pie-mère/arachnoïde dérive des crêtes neurales alors que la dure-mère dérive du mésoderme. Le développement de la dure-mère commence vers le 46^{ème} jour au niveau de la partie ventro-latérale du tube neurale.

2.3 La formation du rachis :

Vers le 17^{ème} jour de la vie embryonnaire, les cellules du mésoblaste jouxtant la ligne médiane se mettent à proliférer, pour former le mésoblaste para-axial. Ce dernier s'organise en segments, les somites. Cette métamérisation débute en région céphalique et se poursuit dans le sens cranio-caudal. La première paire de somites apparaît au 20^{ème} jour, puis la segmentation continue au rythme de trois paires par jour.

A la fin de la 5^{ème} semaine, on observe ainsi 42 à 44 paires de somites : 4 occipitales, 8 cervicales, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacrées, et 8 à 10 coccygiennes. La première paire occipitale et les 5 à 7 dernières paires coccygiennes disparaîtront.

2.3.1 Le stade membranaire :

Au début de la 4^{ème} semaine, les cellules des parois médiale et ventrale du somite se dispersent et se disposent autour de la chorde, formant le sclérotome.

Les différents massifs de sclérotomes forment une colonne mésenchymateuse, les sclérotomes restants séparés par des espaces moins denses contenant les artères intersegmentaires. Puis les cellules des sclérotomes prolifèrent activement, de telle façon que chacun d'entre eux fusionne par sa partie caudale (plus dense) avec l'extrémité crâniale du sclérotome sous-jacent. Le corps vertébral pré-cartilagineux devient ainsi intersegmentaire (Fig. 12).

Le disque intervertébral est constitué d'une part à partir des cellules originaires de la partie crâniale de chaque sclérotome (qui remplissent l'espace intervertébral), et d'autre part à partir de la chorde (qui régresse en regard des corps vertébraux, s'élargit au contraire dans la région des espaces intervertébraux, et se transforme en nucléus pulposus par dégénérescence mucoïde). Quant aux cellules de la paroi dorsale du somite,

certaines entourent le tube neural pour former l'arc vertébral ; d'autres migrent vers la paroi pour donner dermatome, myotome et éléments précurseurs des membres. Les cellules ventro-latérales du somite sont à l'origine des processus costaux.

2.3.2 La chondrification et l'ossification :

Au cours de la 6^{ème} semaine apparaissent des points de chondrification, qui fusionnent rapidement : 2 dans le corps vertébral, 2 dans les arcs vertébraux, et dans chaque processus costal. Les points d'ossification primaire apparaissent vers la 7^{ème} semaine en région cervicale et s'étendent en direction caudale. Les points des corps vertébraux apparaissent vers la 8^{ème} semaine dans les vertèbres thoraciques basses puis s'étendent crânialement et caudalement. A partir de 14 semaines de développement, un nouveau point d'ossification est visible chaque semaine. Tous les corps vertébraux sont ossifiés à la 30^{ème} semaine.

A la naissance chaque vertèbre présente trois jonctions cartilagineuses : la synchondrose inter-neurale, qui unit les deux arcs à leur extrémité postérieure, et deux synchondroses neuro-centrales, entre le corps et les arcs. L'ossification des synchondroses, et la formation des processus épineux, transverse et articulaire se feront pendant l'enfance. L'ossification secondaire ne se fera qu'après la puberté.

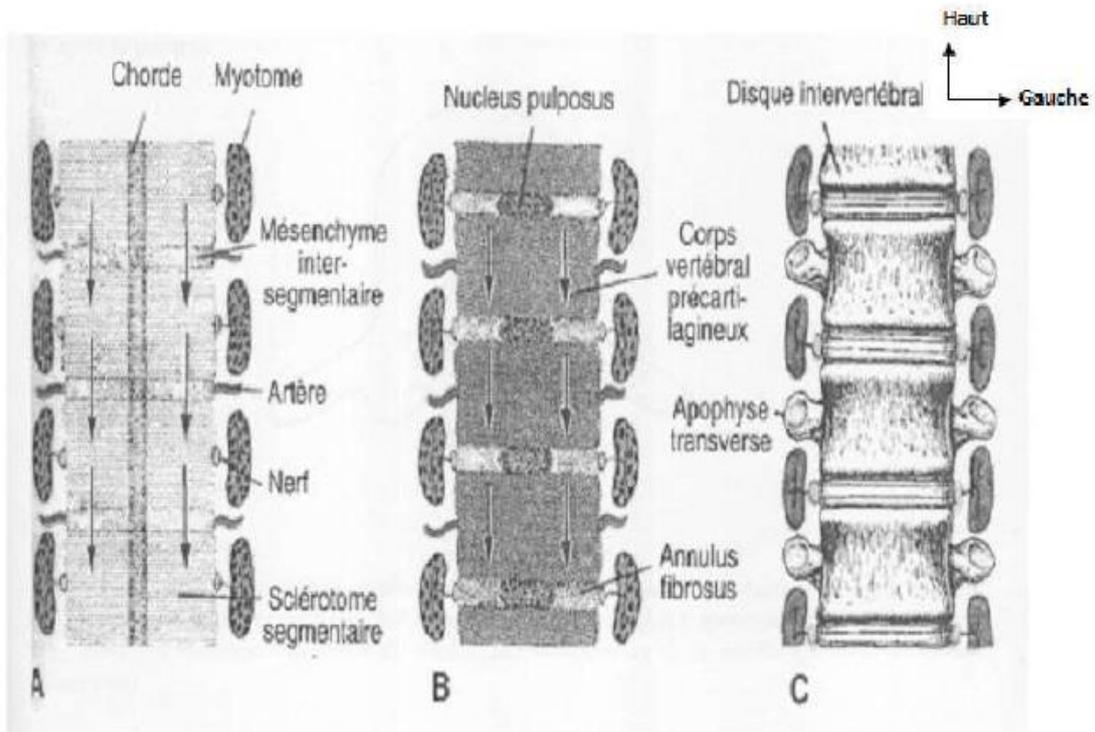


Figure 12: Stades successifs de la formation du rachis

A/ 4^{ème} semaine de développement, B/formation des corps vertébraux
C/Aspect final

Source : Embryologie médicale ; J. Langman ; 6^{ème} Ed ; Pradel (1997) ;
Collection Etudiant.

3. Pathogénie des dysraphies spinales :

Les théories les plus admises de nos jours, du point de vue pathogénique, soutiennent que les différents types de dysraphies spinales résultent d'anomalies survenues à différentes étapes du développement normal du tube neural embryonnaire, précurseur du SNC. Ces anomalies, au niveau du pôle céphalique du tube neural, donneront les anencéphalies et les céphalocèles, tandis qu'au pôle rachidien elles donneront un spina bifida. On distingue d'une part les défauts de fermeture du tube neural (DFTN), qui surviennent pendant la neurulation primaire, et d'autre part les anomalies de la post-neurulation qui surviennent après la neurulation primaire.

3.1 Les défauts de fermeture du tube neural :

Il s'agit du groupe des « dysraphies ouvertes » qui comporte deux formes non viables (le cranio-rachischisis et le rachischisis) et une forme viable (la myéломéningocèle).

Ces DFTN résulteraient d'anomalies survenues lors de la fermeture du tube neural, qui reste ouvert à un niveau quelconque sur son axe cranio-caudal. Il existe deux théories sur le mécanisme qui conduit à la persistance de l'ouverture au niveau du tube neural :

3.1.1 Théorie de l'anomalie primaire de la fermeture du tube neural :

C'est la théorie la plus admise. Le primummovens serait une absence de fermeture complète du tube neural au cours de la neurulation primaire, lors du passage de la plaque neurale en tube neural, avec séparation du neuro-ectoblaste et de l'ectoblaste, et libération des cellules des crêtes neurales. Trois éléments sont alors concernés par l'anomalie (ectoblaste, crêtes neurales, et neuro ectoblaste) et leur atteinte expliquerait les lésions anatomiques des dysraphies ouvertes.

Au niveau de l'ectoblaste, les feuilletts ectoblastiques ne fusionnent pas et ne recouvrent pas les tissus neuro-ectoblastiques qui sont ainsi au contact du liquide amniotique. Cependant les bords de la lésion sont en continuité avec le revêtement cutané, ce qui explique peut-être qu'une épidermisation secondaire partielle puisse avoir lieu sur les myélo-méningocèles.

Au niveau du neuro-ectoblaste de la gouttière neurale, la conséquence de l'anomalie est une moelle épinière qui reste ouverte sur son canal épendymaire.

Au niveau des crêtes neurales l'anomalie serait à l'origine de l'absence des méninges molles (pie-mère et arachnoïde) dans le spina bifida aperta.

3.1.2 Théorie de la réouverture secondaire du tube neural :

Elle stipule que les anomalies observées seraient dues à une réouverture du tube neural primitivement bien fermé au cours de la neurulation primaire. L'origine de cette réouverture serait une hyperpression du LCR qui entraînerait une rupture du tube neural à un point de moindre résistance : le neuropore postérieur.

Remarque : Les dysraphies ouvertes associent souvent des anomalies cérébrales.

La plus fréquente est la malformation d'Arnold-Chiari de type II qui serait due à la fuite de liquide céphalorachidien dans la myéломéningocèle, entraînant une hypotension du liquide céphalo-rachidien, qui limiterait le développement de la vésicule rhombencéphalique et de la base du crâne.

3.2 Les anomalies de la post-neurulation :

Elles surviennent après la fermeture du neuropore postérieur. Ces anomalies seraient à l'origine des dysraphies spinales fermées ; c'est-à-dire développées sous une peau plus ou moins saine. Elles n'associent pas d'atteinte cérébrale.

3.2.1-Le spina bifida occulta « caché » : Il se caractérise par un défaut de fermeture de l'arc vertébral postérieur le plus souvent d'une seule vertèbre. Les structures méningées et nerveuses sont à leur emplacement habituel, et les téguments sont indemnes.

3.2.2- Le spina-lipome : Il s'agit d'une différenciation aberrante du mésoblaste postérieur, peut-être par disjonction prématurée des crêtes neurales et de l'ectoblaste, entraînant un contact anormal entre le tube neural incomplètement fermé et le mésenchyme environnant. Au spina bifida s'associe un lipome intra et extra-rachidien.

3.2.3- La méningocèle : Son origine n'est pas bien connue. Elle se forme à la fin de la période embryonnaire (50^e et 70^e jour) lorsque le revêtement cutané est achevé alors que les arcs vertébraux ne sont pas encore fermés. Elle se caractérise par une hernie des méninges au travers de la brèche musculo-aponévrotique et osseuse du spina bifida. Les

éléments nerveux sont à leur place au fond du canal rachidien et en principe ne sont pas malformés.

3.2.4- **La fistule dermique** : Elle découle d'un défaut de séparation entre le tube neural et le neuroectoderme de surface. Le mouvement d'ascension relative de la moelle entraîne la formation d'une fistule dermique au trajet ascendant à partir d'un pertuis sacré. Ce sinus dermique, étendu sur la hauteur de plusieurs corps vertébraux, peut se segmenter en kystes dermiques.

3.2.5- **La diastématomyélie** : Il s'agit d'une division longitudinale de la moelle par un éperon osseux médian, parfois cartilagineux ou fibreux. Pour certains auteurs, elle serait liée à des adhérences entre les feuilletts embryonnaires modifiant la formation de la notochorde et du tube neural. Pour d'autres elle serait le résultat d'un excès de plissement de la gouttière neurale induisant une duplication partielle du tube neural.

4.Rappel anatomique [9] :

La colonne vertébrale est une longue tige osseuse, résistante et flexible, située à la partie médiane et postérieure du tronc, depuis la tête qu'elle soutient jusqu'au bassin qui la supporte. Elle engaine et protège la moelle épinière contenue dans le canal rachidien. La colonne vertébrale se compose d'éléments osseux, appelés vertèbres.

4.1 Caractères généraux :

La colonne vertébrale (ou épine dorsale ou rachis) est composée de 33 ou 34 vertèbres (7 vertèbres cervicales, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacrées fusionnées formant un os solide, le sacrum, et 4 ou 5 vertèbres fusionnées au bas du sacrum, formant le coccyx).

Les éléments osseux permettent la rigidité alors que les ligaments permettent la mobilité.

Au sein des vertèbres, il existe un canal où passe la moelle spinale.

Le rachis permet en radiologie de pouvoir repérer les différents organes mous.

La taille totale de cette colonne se situe aux alentours de 70 cm. Entre chaque vertèbre, il existe des disques. Au cours de la journée, les disques subissant une forte pression (à l'état debout) on perd environ 2 cm de sa taille.

La sacralisation : c'est la fusion de L5 et du sacrum. La lombalisation : c'est la naissance d'un disque intervertébrale entre S1 et S2.

Les vertèbres fondamentales ont la même structure. On distingue 2 parties : le corps vertébral (soma) qui est antérieur et postérieurement on a l'arc vertébral.

Ce sont les arcs antérieur et postérieur.

- Le soma: C'est un élément statique sustentateur, il est massif pour permettre de supporter une grande partie du poids.

- **Corps vertébral** : Il a la forme d'un segment de cylindre. Il présente deux (2) faces et une circonférence. Les faces, horizontales sont l'une supérieure l'autre inférieure. Toutes les deux présentent une partie centrale excavée, irrégulière, bordée par bourrelet périphérique, annulaire de tissu compact. La circonférence est creusée en forme de gouttière, en avant et sur les côtés du corps vertébral. Le segment postérieur de la circonférence, en rapport avec le trou vertébral, est concave dans le sens transversal et déprimé à sa partie centrale. Sur toute la circonférence du corps vertébral, on observe des trous vasculaires particulièrement grands et nombreux à la partie centrale, déprimée du segment postérieur.

- **Pédicules** : Elles sont de deux colonnettes osseuses, l'une droite, l'autre gauche, étendues d'avant en arrière du corps vertébral aux massifs osseux qui donne naissance aux lames vertébrales, aux apophyses transverses et articulaires.

Leurs bords supérieur et inférieur sont échancrés, concaves et limitent avec les bords correspondants des pédicules situés au-dessus et au-dessous des orifices, les trous de conjugaison ou trous intervertébraux. L'échancrure inférieure du pédicule est beaucoup plus prononcée que l'échancrure supérieure.

- **Lames vertébrales** : Elles s'étendent des pédicules à l'apophyse épineuse, et limitent en arrière le trou vertébral. Aplaties, quadrilatères, elles sont dirigées suivant un plan oblique de haut en bas, d'avant en arrière et de dehors en dedans. Elles offrent une face postérieure, une face antérieure et deux bords dont l'un supérieur l'autre inférieur.

Leur face antérieure présente une dépression rugueuse, allongée transversalement, nettement bordée en haut par une crête toujours bien marquée.

Cette dépression et cette crête donnent attache au ligament jaune sous-jacent.

- **Apophyse épineuse** : Cette apophyse épineuse naît de l'angle d'union des lames et se dirige en arrière. Elle est aplatie transversalement et présente deux faces latérales un bord supérieur mince, un bord inférieur épais, une base d'implantation large et un sommet libre.

- **Apophyses transverses** : Elles s'implantent par leur base l'une à droite, l'autre à gauche sur l'arc neural, en arrière des pédicules. Elles se dirigent en dehors et se terminent par un sommet libre. On leur reconnaît : deux faces l'une antérieure, l'autre postérieure ; deux bords l'un supérieur, l'autre inférieur ; une base et un sommet.

- **Apophyses articulaires** : Au nombre de quatre, deux supérieures et deux inférieures. Les apophyses articulaires sont des éminences verticales, implantées comme les apophyses transverses sur l'arc neural à l'union des pédicules et des lames. Les apophyses supérieures et inférieures du même côté figurent dans leur ensemble une colonne osseuse, dirigée verticalement et terminée à ses extrémités supérieure et inférieure par une surface articulaire. Elles articulent par ces surfaces avec les apophyses articulaires correspondantes des deux vertèbres voisines.

- **Trou vertébral** : Le trou vertébral ou canal vertébral est limité en avant par le corps, latéralement par les pédicules, en arrière par les lames. Les trous vertébraux sont superposés, constituent le canal rachidien.

4.2 Caractères particuliers des vertèbres :

La colonne vertébrale est divisée en cinq régions à savoir : la région cervicale, la région dorsale, la région lombaire, la région sacrale et la région coccygienne.

Les étages cervical, thoracique et lombaire sont mobiles. En revanche les étages sacré et coccygien sont immobiles. IL existe 2 types de courbures : Cyphose, Lordose.

- Courbure cervicale = lordose (concavité postérieure)
- Courbure thoracique = cyphose (concavité antérieure)
- Courbure lombaire = lordose
- Courbure sacrée = cyphose

La présence de 3 courbures multiplie par 10 la résistance du rachis.

Les processus articulaires naissent de la jonction des lames et des pédicules. Il existe 2 processus articulaires supérieurs et 2 inférieurs. L'orientation de la surface articulaire varie en fonction de l'étage. En fonction de leur orientation et de leur forme, les vertèbres ont la possibilité de bouger plus ou moins.

La surface articulaire inférieure d'une vertèbre va être en contact avec la surface articulaire supérieure de l'autre vertèbre. La zone entre deux processus articulaires est nommée : isthme.

Le processus latéral naît de la jonction des pédicules et des lames.

Il se propage latéralement. Le foramen vertébral est présent de haut en bas de la colonne, il augmente caudalement. Il est de forme arrondie au niveau thoracique.

La moelle osseuse passe dans ce foramen vertébral (elle s'arrête au niveau de L1 ou L2).

4.2.1 Les vertèbres cervicales :

- Le corps, allongé transversalement, plus épais en avant qu'en arrière, présente sur sa face supérieure deux éminences latérales, les crochets ou les apophyses semi-lunaires. Sur sa face inférieure, il existe deux échancrures latérales en rapport avec les crochets de la vertèbre sous-jacente.

- Les pédicules naissent de la partie postérieure des faces latérales du corps vertébral. Leur bord supérieur est aussi profondément échancré que l'inférieur.

- Les lames, quadrilatères sont plus larges que hautes.

- Les apophyses épineuses présente un sommet bi-tuberculeux et une face ou bord inférieur, creusé d'une gouttière antéro-postérieure.

- Les apophyses transverses s'implantent par deux racines qui circonscrivent avec les pédicules, le trou transversaire ; leur face supérieure est creusée en gouttière et leur sommet est bifurqué ou bi tuberculeux.

- Les apophyses articulaires se terminent par des facettes articulaires, planes, taillées en biseau, les facettes supérieures regardent en haut et en arrière ; les facettes inférieures regardent en bas et en avant.

- Le trou vertébral est triangulaire et le côté antérieur ou base est plus grands que les deux autres.

4.2.2 Les vertèbres dorsales :

- Le corps est plus épais que celui des vertèbres cervicales et son diamètre transversal est à peu près égal au diamètre antéro-postérieur. On voit à la partie postérieure des faces latérales près du pédicule ; deux facettes articulaires costales l'une supérieure l'autre inférieure destinées à s'articuler avec la tête des côtes.

- Les lames quadrilatères, sont plus larges que haute

- Apophyse épineuse : Volumineuse et longue l'apophyse épineuse est très inclinée en bas et en arrière. Le sommet est occupé par un seul tubercule.

- Apophyses transverses. Ces apophyses se détachent de chaque côté de la colonne osseuse formés par les apophyses articulaires, en arrière du pédicule.

Elles sont dirigées en dehors et un peu en arrière. Leur extrémité libre, renflée présente sur sa face antérieure une surface articulaire, la facette costale qui répond à la tubérosité des côtes.

- Les apophyses articulaires font saillies au-dessus et au-dessous de la base des apophyses transverses. La facette articulaire de l'apophyse supérieure regarde en arrière, en dehors et un peu en haut. La facette de l'apophyse inférieure présente une orientation inverse.

- Trou vertébral : Il est à peu près circulaire.

4.2.3 Vertèbres lombaires :

- Corps vertébral : le corps vertébral lombaire est volumineux, réniforme, à grand axe transversal.

- Pédicules : Ils sont épais et s'implantent sur les trois cinquièmes supérieurs ou sur la moitié supérieure de l'angle formé par l'union de la face postérieure avec la face latérale du corps vertébral. Le bord inférieur est beaucoup plus échancré que le bord supérieur.

- Lames : Les lames sont plus hautes que larges.

- Apophyse épineuse : C'est une lame verticale, rectangulaire, épaisse, dirigée horizontalement en arrière et terminée par un bord postérieur libre, renflé.
- Apophyses transverses ou apophyses costiformes : Ils s'implantent à l'union du pédicule et l'apophyse articulaire supérieure. Elles sont longues, étroites, et se terminent par une extrémité effilée.

Ces apophyses représentent les lombaires. Sur la base postérieure de leur base d'implantation, se dresse un tubercule appelé tubercule accessoire. Ce tubercule est, d'après certains l'homologue de l'apophyse transverse des vertèbres dorsales, tandis que pour Vallois, les tubercules accessoires ainsi que les tubercules mamillaires sont de simples tubercules d'insertion de certains tendons des muscles spinaux.

-5 Apophyses articulaires : Les apophyses articulaires supérieures sont aplaties transversalement. Leur face interne est occupée par une surface en forme de gouttière verticale, dont la concavité regarde en dedans et un peu en arrière. Leur face externe présente le bord postérieur de l'apophyse, une saillie appelée tubercule mamillaire.

Les apophyses articulaires inférieures offrent une surface articulaire convexe, en forme de segment de cylindre. Cette surface regarde en dehors et légèrement en avant et glisse dans la concavité de l'apophyse articulaire supérieure de la vertèbre située en dessous.

- Trou vertébral : Il est triangulaire et ses trois côtés sont à peu près égaux.

4.2.4 Vertèbres sacrées et coccygiennes :

Il se soudent et forment deux os distincts, le sacrum et le coccyx.

- **Le sacrum** : il résulte de la réunion des cinq vertèbres sacrées. Il est situé à la partie postérieure du bassin, au-dessous de la colonne lombaire et entre les deux os iliaques. Il forme avec la colonne lombaire un angle obtus, saillant en avant, appelé angle lombosacré antérieur ou promontoire. Cet angle mesure en moyenne 118° chez la femme et 126° chez l'homme (Bleicher et Beau). Il est incurvé, et sa concavité, plus accentuée chez la femme que chez l'homme, regarde en avant. Sa forme est celle d'une pyramide quadrangulaire, aplatie d'avant en arrière, à base supérieure à sommet inférieur.

- **Le coccyx** : C'est une pièce osseuse, aplatie d'avant en arrière, triangulaire dont la base est en haut et le sommet en bas. Il est formé par la réunion de quatre à six vertèbres

atrophées. On distingue au coccyx deux faces, deux bords, une base et un sommet. La face antérieure est légèrement concave, la face postérieure est convexe. Toutes les deux présentent des sillons transversaux, indices de la séparation primitive des vertèbres du coccyx. Les bords latéraux, irréguliers donnent insertion aux ligaments sacro-sciatiques et aux muscles ischio-coccygiens. La base s'articule avec le sommet du sacrum. Elle possède de chaque côté deux prolongements : l'un vertical, appelé petite corne du coccyx, est relié à la corne sacrée correspondante par un ligament, l'autre transversal, est désigné sous le nom de corne latérale. Le sommet moussu est fréquemment dévié de la ligne médiane.

- **Canal rachidien** : Il s'étend sur toute la hauteur de la colonne vertébrale.

Prismatique et triangulaire au cou et à la région lombaire, il est à peu près cylindrique à la région dorsale. Ses dimensions qui sont en rapport avec la mobilité de la région sont plus grandes au cou et à la région lombaire qu'à la région dorsale.



Vue antérieure

vue latérale

vue postérieure

Figure 13: Vue d'ensemble du rachis (anatomie de Netter) [10]

5. Epidémiologie :

5.1 Incidences du spina bifida :

Les malformations du tube neural (MTN) existent partout dans le monde. Leur incidence mondiale serait comprise entre 0.5 et 2 cas pour 1000 naissances [11]

Il existe des variations régionales de cette incidence, en fonction des groupes ethniques et des conditions environnementales et sanitaires.

Le **tableau I** ci-dessous nous donne l'incidence globale des malformations du tube neural dans les différentes régions du monde en 2010 selon la « Foundation for Genomics and Population Health ».

Tableau 1: Incidences régionales des malformations du tube neural en 2010 [8]

Régions Incidences (en nombre de cas pour 1000 naissances).

Asie de l'Est	3.12
Asie du Sud	2.01
Moyen Orient	1.64
Afrique du Nord	1.55
Asie Centrale	1.46
Afrique de l'Ouest	1.15
Océanie	1.12
Afrique Australe	1.04
Amérique latine	0.96
Afrique centrale	0.95
Europe de l'Est	0.50
Amérique du Nord	0.36
Europe de l'Est	0.22

5.2. Les facteurs de risque étiologiques :

Le spina bifida ouvert est une pathologie congénitale dont les causes sont mal connues. Cependant plusieurs facteurs de risque d'ordres génétiques et environnementaux ont été identifiés à travers de nombreuses études.

5.2.1. Les facteurs génétiques :

De nombreuses observations, à travers des études, ont permis d'évoquer le rôle important des facteurs de risque génétiques dans la survenue des malformations du tube neural :

5.2.2 Les facteurs ethniques :

Le risque de survenue du spina bifida est plus élevé dans certains groupes ethniques (irlandais, mexicains, sikhs du Pendjab) que dans d'autres (caucasiens). De récentes estimations pour la période 2003-2005 aux USA révèlent que l'incidence des malformations du tube neural pour 1000 naissances était respectivement de 2.0 pour les blancs non hispaniques, 1.96 pour les hispaniques et 1.74 pour les noirs non hispaniques [12]

5.2.3 La récurrence familiale de la malformation :

Déjà en 1965, Lorber J [13] dans une étude, après avoir trouvé une proportion plus élevée de cas de malformations du tube neural parmi les ascendants et les fratries des sujets atteints, concluait qu'« il est possible que le spina bifida soit une situation récessivement héritée ». Le risque de récurrence dans la même famille est estimé à environ 3% (entre 2 et 5% selon les études) après la naissance d'un enfant atteint, entre 3 et 10% après 2 enfants atteints, 12% après 3 enfants atteints et 25% après 4 enfants atteints. Lorsqu'un des parents est porteur d'une malformation du tube neural, le risque est d'environ 2 à 5% [14]. La récurrence se fait en général sous la même forme de MTN.

5.2.4 La consanguinité :

Il s'agit d'un facteur de risque évoqué dans plusieurs malformations congénitales, dont celles du tube neural. Les mariages consanguins sont rares dans plusieurs sociétés ; mais il s'agit d'une pratique culturelle encore fréquente dans certains pays arabes et dans certains groupes ethniques vivant en communauté tels que les nomades en Afrique. Ce facteur de risque a ainsi été relevé par plusieurs auteurs dans des études portant sur les malformations du tube neural : Murshid WR. [15] en Arabie Saoudite, Rittler M. et Coll [16] en Argentine.

5.2.5 Les modèles expérimentaux :

De nombreux cas de modèles animaux de MTN sont connus. Plus de 200 cas de souris présentant des malformations du tube neural ont été rapportés avec pour certains une survenue naturelle de l'anomalie et pour d'autres le résultat d'une manipulation génétique en laboratoire [17, 18, 14].

5.2.6 Association à des anomalies chromosomiques et à des syndromes géniques spécifiques :

Des cas de spina bifida ont été rapportés dans le cadre de syndromes liés à des anomalies chromosomiques. Il s'agit essentiellement des trisomies 18 et 13, et des triploïdies [19]

5.2.7 Les gènes impliqués :

De nombreuses études ont mis en évidence une association entre plusieurs gènes, intervenant dans divers métabolismes, et les malformations du tube neural. Parmi ces gènes, une attention particulière a été portée sur les gènes intervenant dans le métabolisme des folates car, très tôt, les études épidémiologiques ont montré une corrélation entre un taux critique de folate sérique maternel (en période péri-conceptionnelle) et les malformations du tube neural [20, 21]. Une association a ainsi été retrouvée entre le spina bifida et certains gènes tels que les gènes ALDH1L1, DHFR, MTHFR, MTHFD1, MTR, MTRR, TYMS..., avec de loin un plus grand nombre de publications concernant le gène MTHFR [22, 23]. La protéine MTHFR converti la 5,10 méthylène THF en 5-méthyl-THF (5-MTHF) qui est la forme intracellulaire des folates à la fois utilisée dans le cycle

des folates et de la méthionine. Le polymorphisme de ce gène notamment son génotype c677T serait associé au risque de survenue de la maladie [24]. Dans d'autres études, d'autres gènes seuls ou en interactions sont considérés comme impliqués dans la survenue des défauts du tube neural (BHMT, BRCA1, GLUT1, NAT1, NCAM1, PAX3, PDGFRA...) [11].

5.2.8 Les facteurs non génétiques :

5.2.8.1 Les facteurs nutritionnels :

La carence en acide folique chez la mère pendant la période péri conceptionnelle est le facteur de risque nutritionnel le plus connu dans le spina bifida [25, 20, 21]. Son implication dans la survenue de la malformation est depuis longtemps admise partout dans le monde. Le bas taux sérique maternel de vitamine B12 serait également associé à un risque accru de malformations du tube neural [21]

Le déficit en zinc, élément nécessaire à la transcription des gènes, à la division et à la différenciation cellulaire, a été associé chez l'homme comme chez l'animal à un risque de MTN. Chez beaucoup de mères d'enfants porteurs de spina bifida on a retrouvé un taux sérique en zinc inférieur de 5% (IC 95%,09%) à celui de mères contrôles [14].

5.2.8.2 Les facteurs socioéconomiques :

Certaines études ont rapporté un risque élevé d'anomalies de fermeture du tube neural dans les progénitures des ménages ayant un bas niveau socioéconomique [26]. Dans ces études le niveau socioéconomique des ménages a été évalué à partir des données comme la profession, le niveau d'étude des parents, le revenu des ménages etc. Ces résultats pourraient partiellement s'expliquer par le fait que les femmes de statut socioéconomique élevé sont plus susceptibles d'avoir un taux sérique d'acide folique satisfaisant pendant les périodes péri conceptionnelles [27].

5.2.9 Le rang de naissance des enfants et l'âge maternel :

Le rang de naissance des enfants a été évoqué par plusieurs auteurs dans la littérature comme étant un facteur de risque de MTN, mais il n'existe pas de consensus sur le fait que ce soit les premiers nés ou les enfants de rang de naissance élevé qui sont plus exposés. Viera A. en 2004 [28], a effectué une méta-analyse de plusieurs études ayant

rapporté ce facteur de risque et a conclu que ce seraient les enfants de rang de naissance élevé qui seraient les plus exposés.

Un âge maternel inférieur à 19 ans et supérieur à 40 ans serait associé à un risque élevé de spina bifida [29, 30].

5.2.10 Les hyperthermies maternelles en début de grossesse :

L'exposition à la chaleur pendant la période d'embryogenèse (fièvre, sauna, bains chauds) serait un facteur de risque pour les MTN [14]. D'après une étude chez la souris, l'apport d'acide folique réduirait significativement le taux de MTN induit par la chaleur [31]. A ce propos, Moretti ME et Coll. [32], à partir d'une méta-analyse de 15 études publiées entre 1996 et 2003, a rapporté que le risque lié aux hyperthermies serait de 1,92.

5.2.11 La prise de certains médicaments pendant la grossesse :

□ **Le valproate de sodium** : Cet anticonvulsivant, indiqué dans les épilepsies présenterait chez la femme enceinte un fort risque tératogène, en particulier pour ce qui concerne le spina bifida. Le mécanisme physiopathologique par lequel le valproate provoquerait des spina bifida n'est pas totalement élucidé. Il interagirait avec le métabolisme des folates [33]. Le risque de MTN chez la souris sous valproate serait diminué par la prise de vitamine E [34]

□ □ **La carbamazépine** : Cet autre anticonvulsivant multiplierait aussi le risque de spina bifida par 10 [35]. D'autres produits : la Phénytoïne, la primidone, la Sulfasalazine, le Triamterène et la Triméthoprime seraient associés à un risque de survenue de malformations du tube neural. Le risque est cumulatif lorsque ces médicaments sont pris en association.

5.2.12 Le diabète maternel :

Il est connu pour être un facteur de risque de MTN. Le risque est augmenté à la fois pour l'anencéphalie et le spina bifida. Les deux types (1 et 2) de diabète seraient impliqués ; c'est leur mauvais équilibre qui favoriserait la survenue des malformations congénitales [36]. L'hyperglycémie potentialiserait la tératogénicité d'autres agents, tels l'acide valproïque ; cet effet est réversible si les glycémies sont normalisées.

5.2.13 L'obésité maternelle :

Elle est également reconnue comme un facteur de risque de MTN. Un risque relatif de 1,9 (95% IC : 1,3-2,9) en cas d'IMC >29 a été rapporté, avec un risque plus élevé de spina bifida que d'anencéphalie [37]. 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.

5.2.14 L'alcoolisme chronique :

Il serait un facteur de risque de malformations du tube neural dans la mesure où dans son contexte il existe habituellement une carence en folates, ainsi qu'un déficit d'activité de la méthionine synthétase. Sur des embryons de souris en culture, l'exposition à

l'alcool provoque jusqu'à 63% d'exencéphalie, taux qui est réduit par l'adjonction d'un antioxydant, la superoxydedismutase [38].

6. Formes anatomocliniques et diagnostic post-natal :

6.1 Les dysraphies ouvertes :

6.1.1 Le craniorachischisis :

C'est la forme la plus sévère des MTN, associant une anencéphalie et un spina bifida total. C'est une forme non viable, aboutissant à une mort fœtale.

6.1.2 Le rachischisis complet :

Il correspond à l'ouverture des arcs vertébraux postérieurs sur toute l'étendue du rachis sans association d'anencéphalie. Cette forme est également létale.

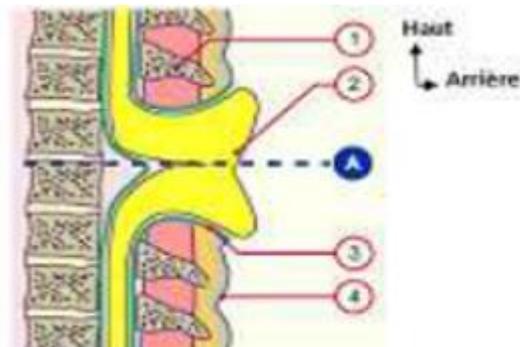
6.1.3 La myéломéningocèle :

C'est la forme viable et la plus fréquente du groupe des dysraphies ouvertes. A travers le défaut osseux font hernies les structures nerveuses normalement intra canalaires (moelle, racines nerveuses et méninges).

6.1.3.1 L'anomalie locale :

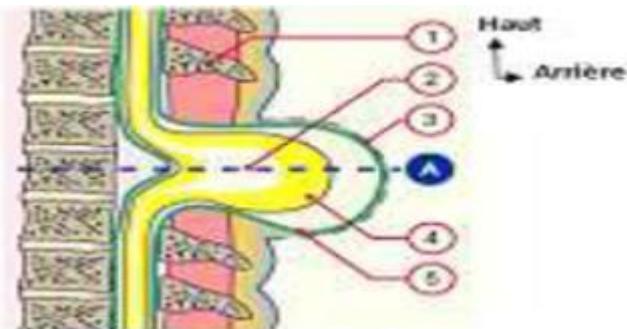
Le myélo-méningocèle peut se présenter sous la forme aperta (Fig. 7). Il s'agit de la plaque neurale, non recouverte ni de méninges, ni de revêtement cutané.

Elle prend l'aspect d'une plaie, exposant à ciel ouvert la plaque neurale, dont les bords sont en continuité avec le revêtement cutané. Elle peut se présenter également sous la forme cystica (Fig. 8), qui est une tuméfaction kystique, fluctuante, de volume variable contenant des éléments nerveux et du LCR. La paroi de cette tuméfaction est faite d'une peau mince (en périphérie), se continuant par une zone épithélio-méningée et se terminant au niveau central par la zone médullo-vasculaire rougeâtre ou plaque médullaire.



1. Apophyse épineuse ; 2. Placode neurale , 3. Dure-mère ; 4. Peau

Figure 14: Myéломéningocèle, forme aperta [7, 8]



1. Apophyse épineuse ; 2. Canal épendymaire ; 3. Peau recouvrant la malformation
4. Moelle épinière ; 5. Dure-mère

Figure 15: Myéломéningocèle, forme cystica [7, 8]

6.1.3.2 Le tableau clinique :

La myélo-méningocèle est responsable d'un certain nombre de manifestations cliniques dont l'existence et l'importance varient en fonction de la localisation et de l'étendu des lésions neurologiques.

□ **Les troubles moteurs et sensitifs sous-lésionnels, et les déformations orthopédiques ; les lésions médullo-radicaux** entraînent un déficit moteur dont le degré varie de l'atteinte de quelques muscles à la paraplégie flasque avec abolition des réflexes ostéotendineux. Ces paralysies musculaires, la pression et les mauvaises postures intra-utérines sont responsables de déformations orthopédiques plus ou moins irréversibles. Suivant le niveau de la lésion les groupes musculaires paralysés et les déformations orthopédiques qui en résultent varient.

□ □ **Niveau S2** : on observe une déformation en pied creux plus ou moins sévère suite à l'atteinte quasi constante des muscles intrinsèques du pied.

□ □ **Niveau S1** : il existe une atteinte partielle du muscle grand fessier et surtout du triceps responsable d'un pied talus.

□ □ **Niveau L5** : on observe un flexum de la hanche par prédominance des muscles fléchisseurs sur les extenseurs. Un défaut d'extension des genoux lié à l'action des muscles ischio-jambiers et une paralysie du triceps avec un pied talus.

□ □ **Niveau L4-L5** : il existe une paralysie des muscles abducteurs, extenseurs et des rotateurs internes alors que les muscles antagonistes sont normaux, la conséquence peut être alors une luxation de la hanche.

□ □ **Niveau L4** : il existe une paralysie complète du segment jambier ; seul le jambier antérieur reste actif entraînant un talus irréductible.

□ □ **Niveau L1-L2** : on observe une paralysie subtotale. Seuls les muscles fléchisseurs et les adducteurs de la hanche restent partiellement actifs.

□ □ **Niveau D12 et au-dessus** : c'est la paraplégie totale. Quel que soit le niveau de l'atteinte, des déformations du rachis à type de cyphose, de lordose, ou de scoliose peuvent être observées.

En plus du déficit moteur et des déformations orthopédiques, les lésions nerveuses sont bien souvent à l'origine d'une hypoesthésie sous-lésionnelle de degré et de limite supérieure variables.

□ □ **Les troubles sphinctériens urinaires, anaux et génitaux**

Sur le plan physiopathologique les problèmes urologiques se résument schématiquement à deux types d'anomalies vésicales : la vessie hypotonique avec sphincter insuffisant, dont les conséquences sont une vidange vésicale imparfaite et une incontinence ; et la vessie spastique avec coordination imparfaite entre l'action du muscle détrusor de la vessie et le sphincter, qui provoque une rétention urinaire, des mictions par regorgement et parfois un reflux urétéral. La réalité est cependant souvent plus complexe. Le tableau clinique est ainsi polymorphe avec des signes variables : pollakiurie, impériosité mictionnelle, rétention d'urine, persistance de résidu post-mictionnel, une incontinence urinaire qui est constante et des fuites d'urine qui peuvent survenir quel que soit le type

de fonctionnement vésico-sphinctérien [39]. A moyen et long terme des complications de cette dysfonction vésico-sphinctérienne apparaissent et constituent alors un problème majeur pour les patients. Il s'agit entre autres des infections urinaires répétées, l'altération du haut appareil urinaire, les lithiases urinaires et rarement la dégénérescence de la paroi vésicale. Les troubles sphinctériens anaux sont parfois évidents, marqués par une incontinence anale caractérisée par une perte de selles très fréquente survenant lors des cris et à la verticalisation, une béance anale, voire un prolapsus. Ailleurs il s'agit d'une constipation, les nouveau-nés et jeunes nourrissons constipés émettant des selles en billes (« crottes de lapin »).

Les signes peuvent être plus discrets ; leur détection est alors difficile et ils ne s'apprécient que par l'examen de l'anus, qui met en évidence une disparition des plis radiaires de la marge anale, une absence du réflexe anal, une hypotonie du sphincter anal et du périnée.

Des troubles génitaux sont généralement constatés chez les patients plus âgés (ayant atteint leur période d'activité génitale). Chez le garçon il s'agit de dysfonctions érectiles (l'aptitude à obtenir des érections étant liée à l'intégrité de l'arc réflexe sacré), et des troubles de l'éjaculation. L'érection et l'éjaculation sont cependant possibles pour certains adolescents, mais beaucoup sont stériles du fait d'une prostatite ou d'une éjaculation rétrograde [39].

□ □ **L'hydrocéphalie** : Parmi les enfants atteints de myélo-méningocèle, plusieurs d'entre eux présentent une hydrocéphalie à la naissance ou en développent une dans les premiers mois de vie extra utérine. Dans la majorité des cas, l'hydrocéphalie est liée à la malformation d'Arnold- Chiari de type II, mais elle peut être également liée à d'autres malformations associées telle qu'une sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius, un kyste de Dandy Walker, des kystes intracérébraux ...

La malformation d'Arnold Chiari II (Fig. 9) est une anomalie de la fosse cérébrale postérieure et de la région cervicale caractérisée par :

□ Une ectopie des amygdales cérébelleuses et du vermis dans le canal cervical,

- Un comblement des citernes de la fosse cérébrale postérieure, une compression du mésencéphale par le cervelet,
- Une hydrocéphalie supratentorielle,
- Une dilatation du canal épendymaire,
- Une dysraphie spinale : spina bifida surtout myélo-méningocèle.

Le développement des symptômes dépend de la sévérité de la malformation, c'est-à-dire du degré de descente du cervelet dans le canal cervical. Cette descente peut entraîner :

- Une compression du tronc cérébral responsable d'une difficulté à la déglutition, d'un stridor inspiratoire, d'un cri faible. Dans les formes sévères, il peut y avoir une défaillance respiratoire, responsable de la majorité des décès néonataux ;
- Une compression de la moelle épinière : plus tardivement dans l'enfance ou l'adolescence, une spasticité et un déficit sensitif des membres supérieurs peuvent alors s'installer ;
- Une compression du cervelet : moins fréquente, entraînant des troubles de l'équilibre et de la coordination.

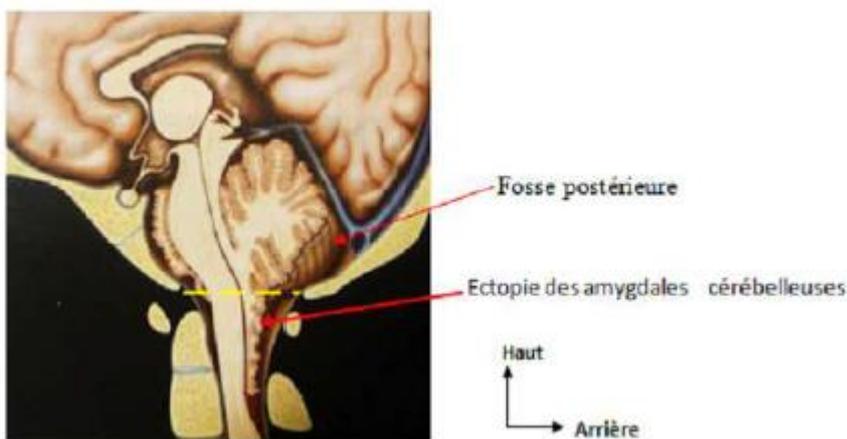


Figure 16: vue schématique d'une malformation d'Arnold Chiari II sur une

Source : Barkovich AJ. Pediatric Neuroimaging ; 4ème Ed 2005

6.2 Les dysraphies fermées :

Les dysraphismes fermés ne feront pas l'objet de détail dans ce document.

Il en existe le méningocèle, le spina lipome, les fistules dermiques

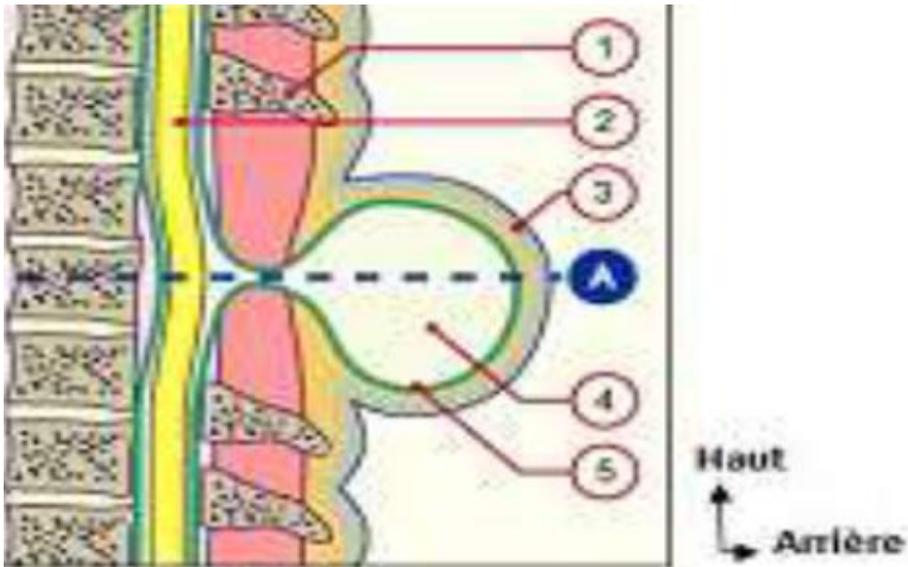


Figure 17: vue schématique d'un spina bifida avec méningocèle coupe sagittale [7, 8]

1 : Apophyse épineuse ; 2 : Moelle épinière ; 3 : Peau recouvrant la malformation
 4 : Méningocèle avec LCR ; 5 : Dure-mère

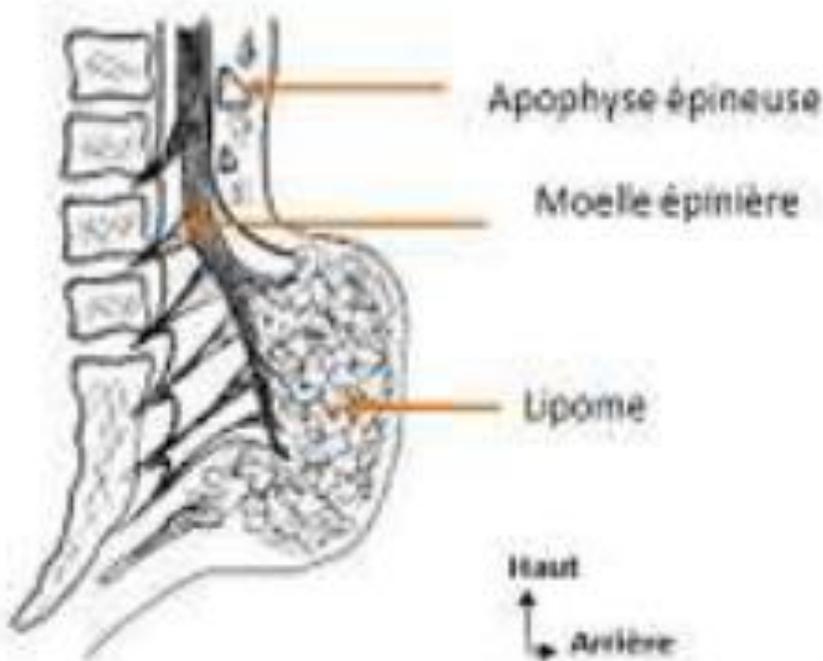
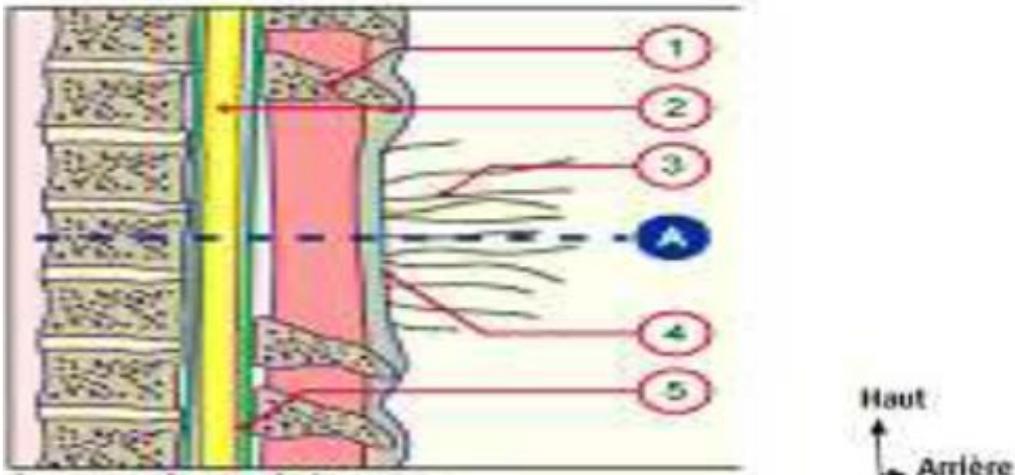


Figure 18: Vue schématique d'un spina lipome (coupe sagittale) [7, 8]



1 : Apophyse épineuse ; 2 : Moelle épinière ; 3 : Touffe de poile
 4 : Peau ; 5 : Dure-mère

Figure 19: Vue schématique d'un spina bifida occulta (coupe sagittale) [7, 8]

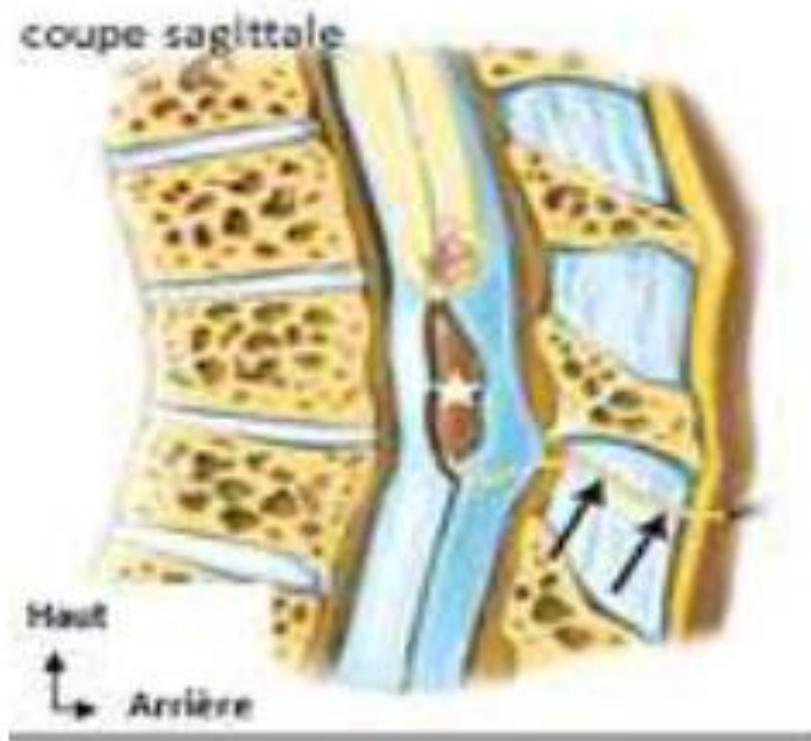


Figure 20 : Fistule dermique (flèches noires) se terminant par un kyste dermique (étoile) [40]

7. Moyens d'imagerie :

7.1 Les radiographies simples :

Il s'agit de clichés du rachis, du crâne, et de la charnière cervico-occipitale. Ce bilan radiologique standard permet l'étude du rachis entier selon les 2 incidences orthogonales (face et profil). Sur ces clichés radiographiques on peut observer le spina bifida osseux, et éventuellement d'autres anomalies osseuses associées.

7.2 L'échographie :

C'est un examen simple, efficace, peu onéreux facile à réaliser chez le nouveau-né.

Elle permet une analyse canalaire globale en étudiant les parois ostéo-cartilagineuses du canal, et surtout son contenu (cordon médullaire, racines, LCR). C'est un examen dont les résultats dépendent de l'appareillage, de l'expérience ou de l'expertise de l'opérateur. Elle doit toujours être complétée par une imagerie en coupe.

7.3 La tomодensitométrie (TDM) :

Elle permet de bien comprendre les anomalies osseuses lorsque les clichés simples sont insuffisants. Les nouvelles générations de scanners multi-barrettes permettent, grâce aux reconstructions multi-planaires et volumiques, de réaliser un bilan précis et exhaustif des malformations vertébrales. Elle reste la meilleure technique d'exploration en l'absence de l'IRM.

7.4 L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

C'est l'examen de choix dans l'exploration des dysraphismes vertébro-médullaires car elle permet de réaliser un bilan complet, précis et exhaustif des anomalies médullaires, vertébrales et cérébrales. Elle est de plus en plus utilisée comme moyen de dépistage en complément de l'échographie anténatale avec une sensibilité variable selon les équipes.



Figure 21: Radiographie du rachis lombaire montrant une déhiscence osseuse du spina bifida (flèche) [6]

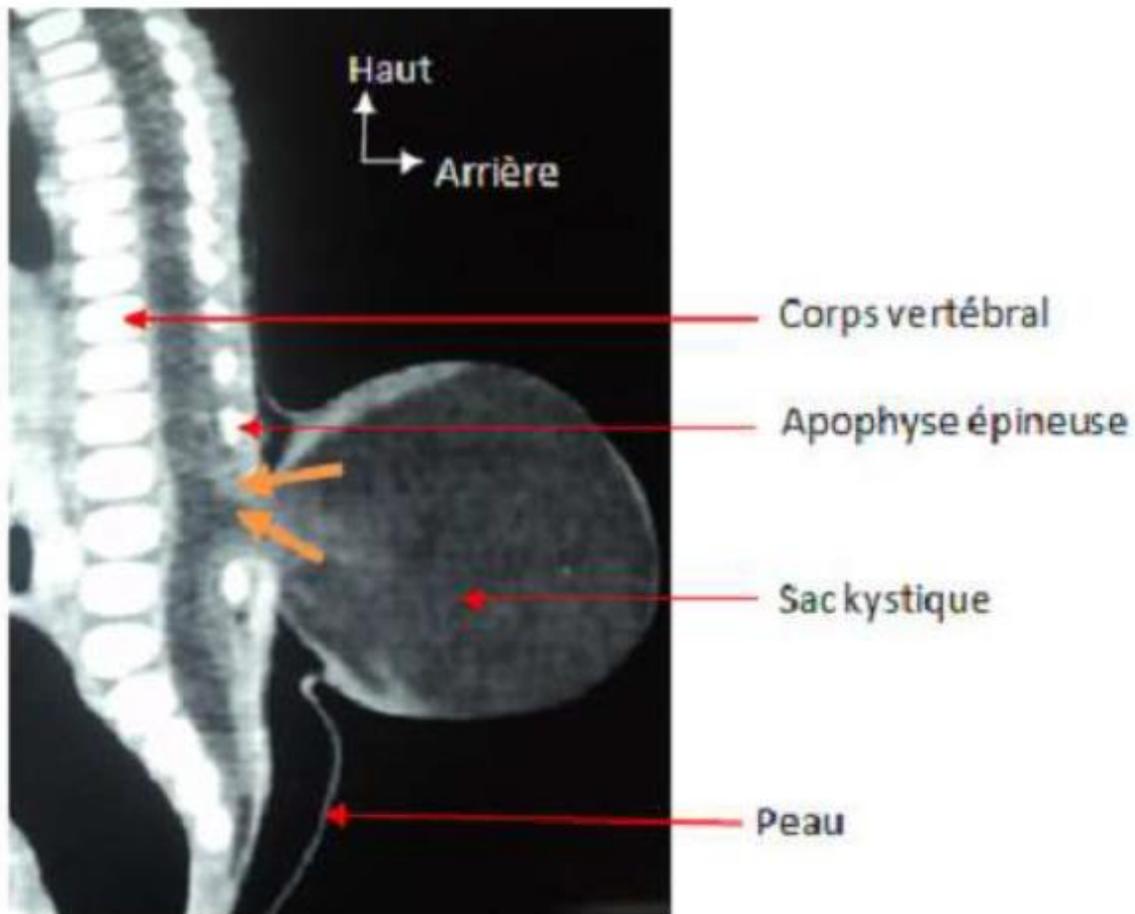


Figure 22:: TDM du rachis en reconstruction sagittale montrant un spina bifida (flèche orange). [7, 8]

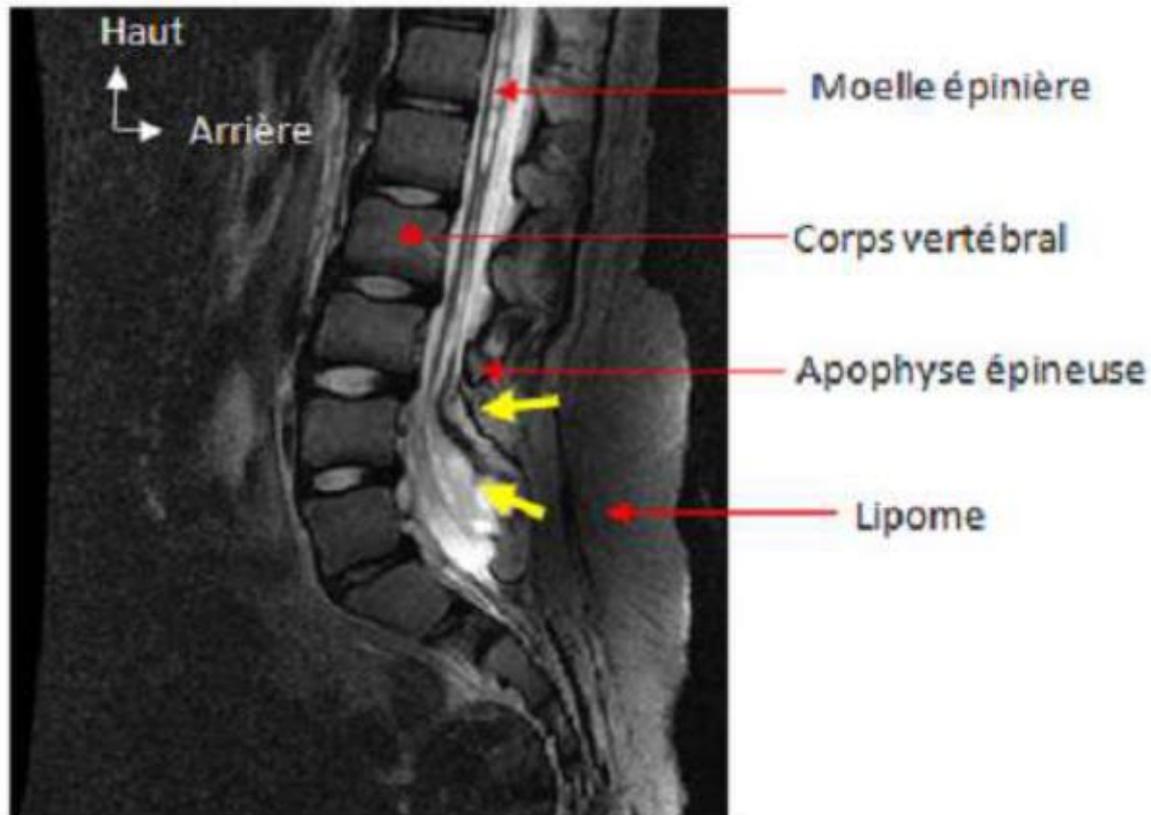


Figure 23: IRM du rachis en reconstruction sagittale montrant un spina bifida avec une lipomyéломéningocèle [7, 8]

8. Le diagnostic imagérique de la myéломéningocèle :

8.1 Le diagnostic prénatal :

Il est basé sur l'échographie obstétricale et l'IRM foetale.

8.1.1 L'échographie anténatale :

En examen de routine elle permet de faire le diagnostic de 75 à 80% des ouvertures du tube neural à partir de la 14^e SA. Les signes classiques sont classés en signes directs (signes osseux et signes cutanés au niveau du rachis) et en signes indirects (déficit du diamètre bipariétal, l'hydrocéphalie, le signe du citron, la malformation de Chiari II...)

8.1.2 L'IRM anténatale :

Elle est indiquée en cas de doute diagnostic échographique.

9. Le traitement du spina bifida ouvert :

Le traitement de la myéломéningocèle est chirurgical et pluridisciplinaire.

10. La Prévention du spina bifida :

10.1 La Prévention primaire :

L'étiologie du myéломéningocèle restant mal connue, la prévention primaire passe par le contrôle des facteurs de risque modifiables.

10.1.1 La supplémentation en acide folique :

C'est la méthode la plus utilisée dans la prévention du spina bifida depuis qu'il a été établi un lien entre la survenue de la maladie et une carence maternelle en acide folique.

La prévention peut se faire soit à travers un large programme de supplémentation en acide folique des produits alimentaires de grande consommation, soit à travers la prise individuelle de l'acide folique par les femmes pendant la période péri-conceptionnelle.

Des résultats satisfaisants ont été rapportés avec cette méthode. [41, 42]. Les doses d'acide folique recommandées chez la femme pendant la période péri-conceptionnelle sont :

- a. Devant toute grossesse, en l'absence d'antécédent on recommande la dose de 0,4 mg par jour d'apport d'acide folique ;
- b. En cas d'antécédents personnels ou familiaux de MTN, et en cas de prise de valproate ou de carbamazépine, on recommande la dose de 4 mg par jour d'apport d'acide folique
- c. La prise de l'acide folique doit débuter au mieux 2 mois avant la conception et se poursuivre pendant 1 mois après celle-ci. [43]

10.1.2 Le conseil génétique :

Il s'adresse aux femmes chez qui il existe un risque identifié tel que la consanguinité, ou un antécédent de spina ou de toute autre malformation dans la famille.

Ce conseil génétique pourrait apporter au couple les informations sur la maladie, le risque particulier inhérent à leur couple, les conditions de prévention et sur les moyens disponibles pour un diagnostic anténatal.

10.1.3 La prévention secondaire :

Elle se base sur le dépistage anténatal et l'interruption de la grossesse.

Le dépistage précoce, anténatal est suivi d'une décision d'interruption médicale de la grossesse. Cette décision est surtout prise par le couple et suppose une évaluation préalable de la gravité de la malformation à travers un bilan complet des malformations associées, et l'avis d'un neuropédiatre sur les séquelles ultérieures possibles. Il subsiste à ce niveau un problème législatif et éthique car l'interruption de grossesse n'est pas partout autorisée, et en plus, l'évaluation de la gravité et le diagnostic des formes à évolution favorable ne sont pas toujours fiables.

Evolution et pronostic :

L'évolution et le pronostic du spina bifida dépend étroitement de la nature, de l'étendue et du siège des lésions nerveuses, des complications, des malformations associées et enfin des mesures thérapeutiques réalisées.

Dans les formes majeures (myéломéningocèles) le pronostic fonctionnel est lourdement compromis par des troubles neurologiques invalidants (déficit moteur grave, anesthésie des parties sous-jacentes aux lésions, déformations orthopédiques, troubles sphinctériens...).

Le pronostic vital peut être engagé à moyen ou long terme à cause des malformations et des complications associées.

NOTRE ETUDE

METHODOLOGIE :

1.Cadre et lieu de l'étude :

Notre étude s'est déroulée dans le service de radiologie et d'imagerie médicale du Centre Hospitalier Universitaire d'Odontostomatologie (CHU-CNOS) Pr Hamadi TRAORE de Bamako.

Présentation du CHU-CNOS Pr HT:

Le CHU-CNOS est un centre hospitalier spécialisé en Odontostomatologie et en chirurgie maxillo-faciale et est la seule structure de 3ème référence au niveau dentaire. C'est donc en son sein que sont regroupés près de 95% des spécialistes de l'art dentaire du Mali.

Centre de référence nationale, il a officiellement ouvert ses portes le 10 février 1986 et a été érigé en Etablissement Public à caractère Administratif (E.P.A) par la loi N0 92-026/AN-RM du 5 octobre 1992, le CNOS est devenu un Etablissement Public Hospitalier (EPH) par la loi N0 03-AN-RM du 14 juillet 2003.

Après la signature de la convention hospitalo-universitaire le 12 décembre 2006 ; l'E.P.H est devenu un Centre Hospitalier Universitaire Centre National d'Odontostomatologie (CHU-CNOS).

Il a pour objectif d'améliorer l'état de santé des populations en matière de santé bucco-dentaire. Il s'occupe des missions suivantes :

- Assurer le diagnostic, le traitement des malades et des blessés en matière d'odontostomatologie ;
- Prendre en charge les urgences et les cas référés ;
- Assurer la formation initiale et la formation continue des professionnels de santé en matière de la santé bucco-dentaire ;
- Conduire des travaux de recherche dans le domaine médical au CHU-CNOS.

Situation géographique :

Le CHU-CNOS Pr HT est situé en commune III du district de Bamako au quartier du fleuve sur la rive gauche du fleuve Niger, à l'Est du haut Conseil des Collectivités territoriales, à l'Ouest de l'Agence Nationale pour la promotion de l'Emploi (ANPE), au Sud du centre de perfectionnement et de reconversion (CPR), dans la rue : Raymond POINCARRE, porte : 870.

Service de radiologie et d'imagerie médicale

Le Service de radiologie est situé dans la zone Ouest de l'hôpital. Il est opérationnel depuis l'année 2022

❖ Horaires de travail :

Le service de radiologie et d'imagerie médicale comme les autres services est ouvert tous les jours, du lundi au vendredi, de 07 h 30 mn à 16 heures.

❖ Salles et équipements :

Le service est constitué de :

• Au rez de chaussé :

- Une salle de scanner avec un appareil de marque PHILIPS (16 barrettes) ;
- Une salle de radiographie standard (os-poumon) avec un appareil de marque PHILIPS;
- Une salle d'échographie avec un appareil de marque PHILIPS ;

• A l'étage :

- Une salle de radiologie combinée panoramique dentaire et télé radio de marque Myray avec le système DR.

❖ Le personnel du service est composé de :

- Un médecin spécialiste en radiologie et imagerie médicale chef de service ;
- Deux techniciens en radiologie et imagerie médicale ;

- Une secrétaire ;
- Une technicienne de surface.
- ❖ **Le personnel stagiaire composé de :**
- Deux DES en radiologie et imagerie médicale ;
- Un faisant fonction des internes en médecine ;

Activités au service de radiologie et d'imagerie médicale:

a) L'accueil :

Les matins, les patients sont accueillis dans la salle d'attente à l'étage. Après leur enregistrement et sur appel, les patients sont admis par ordre d'arrivée dans les salles d'examens. Cependant les urgences et les personnes âgées sont prioritaires.

b) Les examens de radiographie panoramique dentaire et de téléradiographie :

Radiographie panoramique dentaire, la téléradiographie.

c) Les examens de radiographie standards :

Le service de radiologie et d'imagerie médicale effectue tous les examens radiographiques des os, de l'abdomen et du thorax.

d) Les examens d'échographie :

Ce sont les échographies : abdominale, pelvienne, obstétricale ; urinaire, thyroïdienne, mammaire, salivaires, musculaire et vasculaire, ostéoarticulaire, cytoponction et drainage sous échographie.

e) Les examens scanographiques :

Il s'agit essentiellement des examens sans injection de produit de contraste et après injection du produit de contraste.

Les examens scannographiques des nouveau-nés et des nourrissons se font le matin après la consultation pré anesthésique.

2. Type de l'étude :

Il s'agissait d'une étude descriptive d'un cas clinique.

3. Période d'étude :

Le cas a été diagnostiqué en Juillet 2023.

4. La saisie des données :

La saisie des données a été faite avec Microsoft Word office 2016.

5. Ethnique et déontologie :

L'anonymat et la confidentialité des données ont été respectés.

6. Techniques d'imageries :

L'examen scannographique a été réalisé sous sédation, sans puis avec injection de PDCI ; suivi d'une acquisition en mode hélicoïdale sur tout le rachis vertébral. Nous avons effectué des reconstructions millimétriques coronales, sagittale et volumiques, en fenêtre osseuse et tissus mous.

- **Position du patient :** Le patient allongé en décubitus dorsal, en caudo-cranial. les bras dégagés,
- **Réalisation de l'examen :** La réalisation a été faite en deux temps après le topogramme.
 - Dont le premier temps sans contraste avec une durée d'acquisition d'une minute.
 - Le second temps avec l'injection à l'injecteur automatique d'un volume de 5ml de produit de contraste (Omnipaque), à un débit de 0.1cc /seconde, un temps d'injection de 50secondes.

Le matériel utilisé est un scanner de 16 BARETTES, de marque PHILIPS, avec deux consoles (une console d'acquisition et une console de traitement).

Année de fabrication de l'appareil et du tube : 2021.

OBSERVATION

1. Identité du patient :

Il s'agissait de HS, un nouveau-né âgé de 16 jours, de sexe masculin, résidant à Nioro du Sahel, sans antécédent familial de malformation.

Il est d'ethnie peulh, issu d'un mariage consanguin.

2. histoire de la grossesse :

Il s'agissait d'un enfant issu d'une grossesse menée à terme avec une seule CPN réalisée, suivi d'un accouchement eutocique. 3^{ème} enfant de la fratrie.

La maman n'a pas réalisé d'examen échographique au cours de la grossesse par ignorance de l'utilité des échographies obstétricales et par faute de moyen.

2. Les motifs de consultation :

A la naissance, les parents ont constaté une masse molle au niveau lombo-sacré.

Devant l'augmentation de volume et le suintement de ladite masse, ils ont décidé de faire une première consultation médicale dans un CSCOM de Nioro du Sahel.

Le médecin a jugé bon de les référer à Bamako pour une consultation neurochirurgicale.

A Bamako, ils ont consulté au service de neurochirurgie de l'hôpital du Mali, où une tomodensitométrie du rachis a été demandée (**figures 24 et 25 des pages 61, 62 et 63**).

3. L'examen clinique :

Son état général était normal, il était apyrétique. Il avait une bonne coloration des muqueuses et des téguments.

L'examen physique a révélé une masse molle peu mobile, de topographie médiane, à centre rougeâtre, non pulsatile, au niveau du rachis lombo-sacré, aux contours réguliers.

Les examens cardiovasculaires et pulmonaires étaient sans particularités.

4. L'examen de l'imagerie :

La tomodensitométrie du rachis :

Cette tomodensitométrie réalisée a objectivé une anomalie de fusion (déhiscence) des arcs postérieurs de L3 à S5, avec hernie sacciforme sous cutanée, dont le contenu

était le fourreau dural, les racines nerveuses et le LCS. Le collet herniaire mesurait 33mm de diamètre sur le plan sagittal.

Ce sac herniaire à contenu mixte à prédominance liquidienne mesurait 66x63x50mm de diamètre soit un volume de 100ml.

Après injection de produit de contraste on notait un rehaussement périphérique de la masse (**figure 26 de la page 62**).

Absence d'anomalie du rachis cervico-thoracique.

Au regard de cette sémiologie, le diagnostic de myéloméningocèle a été évoqué.

L'IRM prévue malgré le souci financé évoqué par les parents au départ, n'a pas pu être réalisée due à la non disponibilité dans les services étatiques durant cette période faute d'une panne temporaire.

Notre patient est décédé par la suite d'infection de la placode exposée.

Ce qui nous a amené à utiliser les données du scanner.

DISCUSSION

Les limites de notre étude ont été :

- L'IRM, ni le traitement chirurgical n'ont pu être réalisés.

➤ **La notion de fréquence selon le Sexe :**

Notre cas d'observation était de sexe masculin. Plusieurs auteurs confirment cet état de fait :

TRAORE A. [8] a rapporté 39 cas de sexe masculin sur 72 cas de spina bifida, soit 54% avec une sex-ratio de 1,18.

SAYAD H A. [44] a rapporté 41 garçons (56,94%) soit une sex-ratio de 1,3.

➤ **Age de découverte :**

Notre cas observé était âgé de 16 jours.

Ce résultat était différent de ceux rapportés par **SAWADOGO I.** [2] dont l'âge moyen était de 05 mois. **SYLLA S.** [1] a rapporté une fréquence plus élevée chez les nourrissons avec 53,3%. Cette différence d'âge pourrait s'expliquer par une consultation précoce dans notre étude contrairement à plusieurs d'autres.

➤ **Age maternel**

Dans notre cas la maman était âgée de 26 ans. Nos résultats étaient proches de ceux de **SAWADOGO I.** [2] chez qui la tranche d'âge maternel la plus concernée allait de 26 à 31ans avec un pic à 28ans.

Nos résultats étaient différents de ceux de **SYLLA S.** [1], **AZENNOUD A.** [45] et **Behrooz A. et Coll.** [46] et qui ont rapporté respectivement une fréquence plus élevée entre : 18-20 ans, 21 à 30 ans, 20 à 25 ans. Pour **Viera A R. et Coll. en 2005** [28] dans une méta- analyse de plusieurs publications portant sur les malformations du tube neural l'âge maternel peut être un facteur de risque de survenue du spina bifida. Le risque serait élevé chez les mères ayant moins de 19 ans et chez celles ayant plus de 40 ans, donnant ainsi un aspect en « U » à la courbe de fréquence des âges maternels [47].

➤ **Prise d'acide folique**

Dans notre cas la prise d'acide folique était irrégulière et incomplète.

Chez **TRAORE A.** [8] la supplémentation en acide folique et dérivés a été effectuée dans 58 cas soit 80,6%. La majeure partie des mères ayant pris l'acide folique l'ont

débuté après le premier trimestre et aucune ne l'avait fait avant la conception. Chez **SAWADOGO I.** [2] 78 mères de ses patients (96,29%) ont pris du fer et de l'acide folique dans le cadre des consultations prénatales.

➤ **Durée de la prise de l'acide folique**

Dans notre étude la mère a pris de l'acide folique pendant une durée de 1-2 mois. La prise d'acide folique était irrégulière dans plusieurs études ; ce qui est similaire à l'étude de **SYLLA S** [1]. Cette irrégularité du traitement était due aux effets indésirables (nausées et vomissements) après la prise et l'ignorance de l'importance de l'acide folique au cours de la grossesse.

➤ **Antécédents familiaux**

Consanguinité entre les parents

Notre cas était issu d'un mariage consanguin.

Chez **TRAORE A.** [8], la consanguinité entre les parents a été retrouvée dans 46 cas soit 63,9%. Ce taux était supérieur à ceux de **AZENNOUD A.** [45], **SAYAD H A.** [44] **SAWADOGO I.** [2] qu'ont trouvé respectivement 33%, 40%, 11,5% de consanguinité dans leurs séries.

En Arabie Saoudite **Murshid WR et Coll.** [15] dans une étude cas-témoins ont rapporté 89% de consanguinité dans le groupe de cas, contre 67% dans le groupe témoin. Cette différence doit être nuancée par le fait que les mariages consanguins de façon générale, sont plus fréquents dans ces pays pour des raisons de culture. La consanguinité multiplie le risque de survenue du spina bifida.

➤ **Rang de naissance**

Notre cas était le 3^{ème} enfant de la famille. Ce résultat est différent de celui de **TRAORE A** [8] **chez qui** les 2^{ème} et 5^{ème} nés ont été les plus représentés soit 16,7% chacun. Cependant, ces résultats semblent controverser la tendance générale rapportée en 2004 par **Viera AR.** [28], selon laquelle, les enfants de rang de naissance élevé auraient plus de risque d'avoir le spina bifida. On ne peut pas établir de relation entre le rang de naissance et la survenue du spina bifida si on ne tient pas compte d'autres facteurs comme l'âge maternel.

Aspects cliniques

➤ **Sur le plan clinique**

Le myéloméningocèle est caractérisé par une élévation de la placode par la dilatation des espaces sous arachnoïdiens sous adjacents.

Le diagnostic post natal est clinique devant une masse molle médiane, recouverte d'un tissu anormal hypervascularisé et fragile, qui peut suinter ou rompre.

Les manifestations cliniques comprennent un déficit sensitivomoteur des membres inférieurs, une incontinence urinaire et anale. Enfin les malformations cérébrales associées sont à l'origine d'un dysfonctionnement du tronc cérébral et d'un retard intellectuel [7]

Ce qui est corollaire à notre observation, qui a objectivé une masse molle médiane, recouverte d'un tissu anormal hypervascularisé, fragile et peu suintante ayant les mêmes caractéristiques décrites ci-dessus, le reste de l'examen clinique était sans particularité.

➤ **Diagnostic par imagerie**

Le diagnostic de spina bifida (myéломéningocèle) peut être posé par une échographie chez le fœtus dès la 14^{ème} semaine de gestation.

Dans notre cas les consultations prénatales n'ont pas été adéquates ce qui pourrait expliquer la découverte de cette lésion en post natale.

A la tomodensitométrie, le myéломéningocèle se présente sous la forme d'une masse liquidiènne médiane, hypodense, recouverte d'un tissu anormal hypervascularisé qui peut suinter ou rompre.

Cela est similaire au compte rendu de la TDM de notre cas.

ICONOGRAPHIE

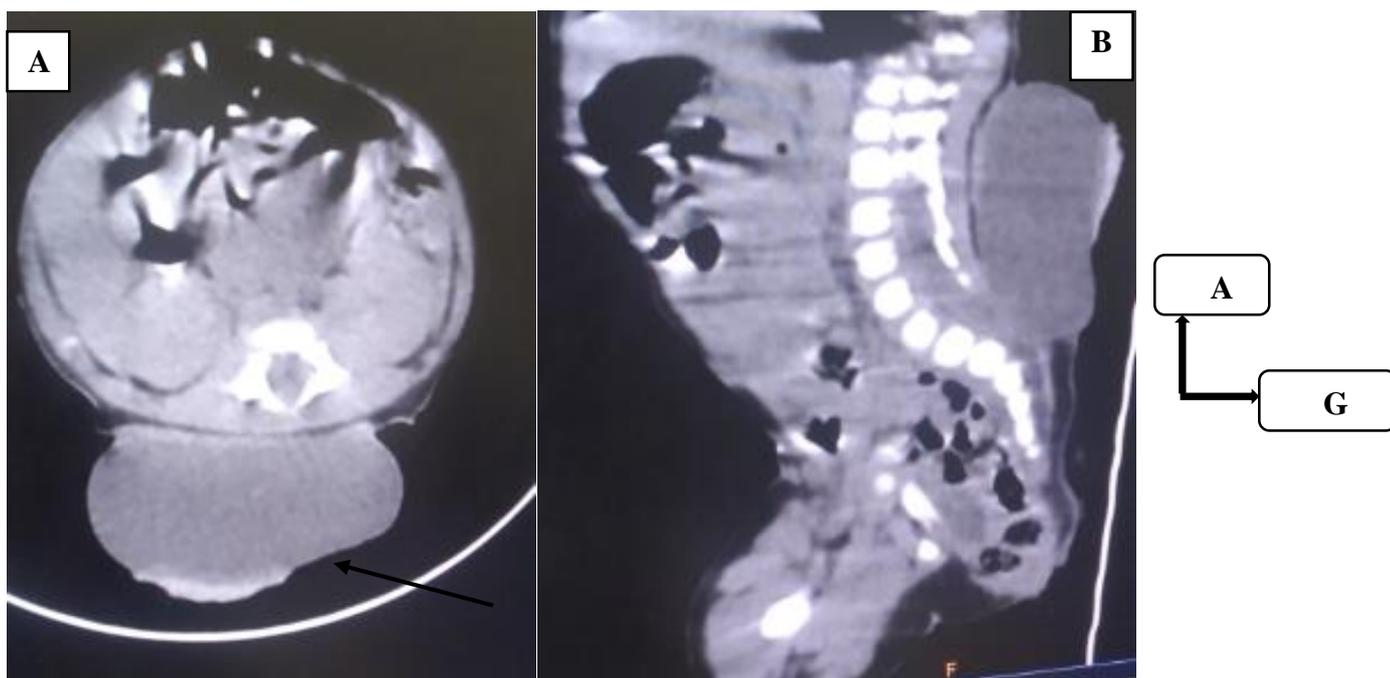


Figure 24: TDM du rachis lombaire en coupe axiale (A) et reconstruction sagittale (B) sans injection de PDCI objectivant une spina bifida aperta.

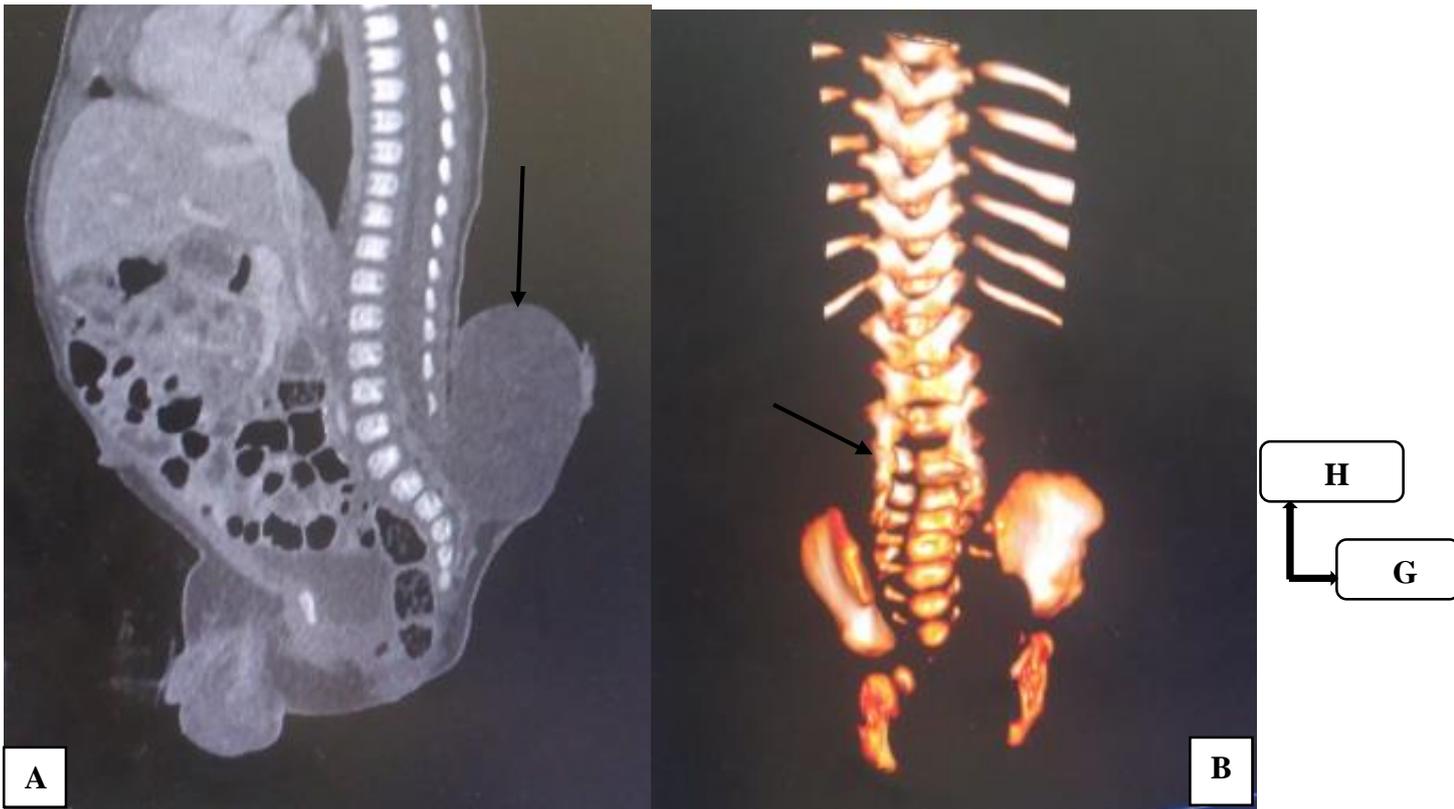


Figure 25: TDM du rachis lombaire en reconstruction sagittale fenêtre osseuse (A) et volumétrique 3D (B) objectivant une déhiscence vertébrale.

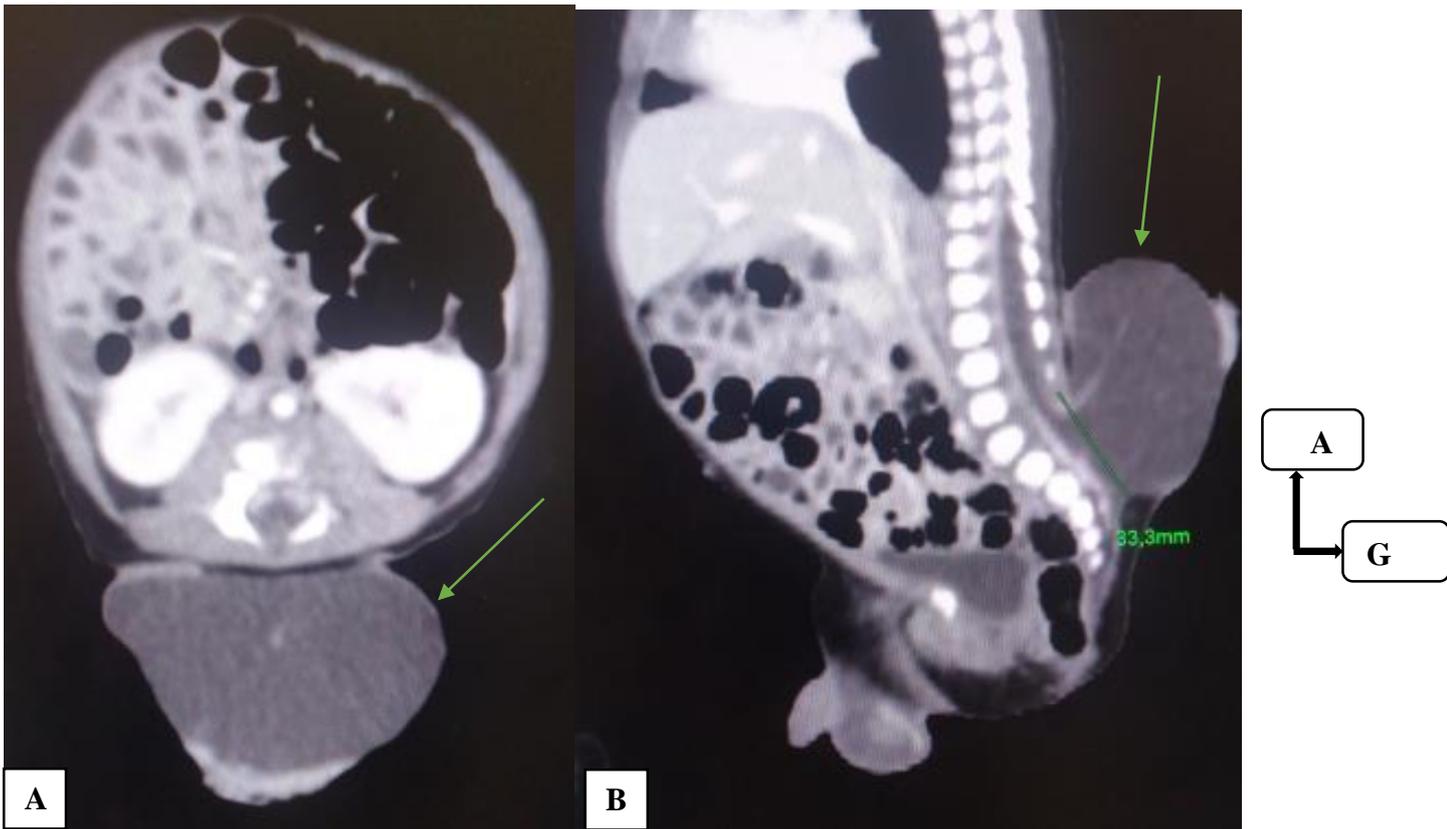


Figure 26: TDM du rachis lombaire en coupe axiale(A) et reconstruction sagittale(B) après injection de PDCI objectivant une myéloméningocèle.



Figure 27: Image photographique (vue postérieure) du nouveau-né montrant la masse molle, médiane à centre rougeâtre et suintante siégeant au niveau lombo-sacré.

CONCLUSION

Le myéloméningocèle est une anomalie congénitale présente dans nos contrées.

Les étiologies sont encore méconnues. Cependant il existe des facteurs prépondérants comme le jeune âge maternel, la multiparité, la consanguinité, le bas niveau socio-économique, le manque de supplémentation en acide folique et les hyperthermies au cours du premier trimestre de la grossesse.

Le bilan d'imagerie comportant l'échographie, la radiographie standard, la tomodensitométrie et l'IRM est d'une grande importance, permettant une orientation diagnostique en préopératoire et de bien déterminer les rapports avec les différents organes.

Le diagnostic prénatal par l'échographie obstétricale, est possible et pourrait aboutir à des découvertes fortuites et précoces.

La constatation chez un nouveau-né du spina bifida constitue toujours un douloureux problème psycho-social. Il faut envisager pour l'avenir la survenue des complications.

RECOMMENDATIONS

Au terme de cette étude, nous formulons des recommandations suivantes :

1. Aux autorités administratives et politiques :

- ✚ Equiper le service de radiologie et d'Imagerie médicale du CHU CNOS en IRM afin de permettre la réalisation de bilans lésionnels complets.
- ✚ Création d'un RCP à l'intérieur du CHU CNOS.

2-Aux personnels soignants :

- ✚ Référer le plus tôt possible dans un service de chirurgie pédiatrique tout cas de spina bifida dépisté et ce dans des conditions aseptiques et non traumatisantes ;

3- A la population :

- ✚ Eviter les mariages consanguins surtout s'il y'a un antécédent familial de malformation congénitale.

REFERENCES

Références

1. **SYLLAS**. Etude du spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Thèse Méd. Bamako 2008 ; N °424 ;139p.
2. **SAWADOGO I**. Spina bifida : Aspects épidémiologique, clinique, thérapeutique et pronostique dans le service de neurochirurgie du chu-yo ; à propos de 81 cas. Thèse Med. OUAGADOUGOU 2012 ; N°108 : 1-169p.
3. **MOHAMMED AR, NAIMA C, LOUBNA B** et Al; Epidémiologie et facteur de risque des anomalies de fermeture du tube neural; données marocaines, PAMJ.2015;22:43.
4. **BARRY H**. Hydrocéphalie en chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré, Thèse Med, FMOS, Bamako 2006, N°6, 85 P.
5. **BOULET SL, YANG Q, MAI C, et al**. Trends in the post fortification prevalence of spina bifida and anencephaly in the United State. Birth Defects Reserch a Clin Mol Teratol 2008, 82 (7) : 527-32.
6. **GAUTHERO N**. Le spina bifida : déficiences motrices et situation de l'handicap. 2ème Ed. Paris : APF ; 2002.
7. **A. GRANDMOUGRIN, R. DUPRES, F.FILIPPITZI, et al**. Imagerie des Dysraphismes Spinaux, Service de Neuroradiologie-CHU Nancy, Ux-JFR-20181, 50p.
8. **TRAORE A**. Les malformations congénitales en chirurgie générale et pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré (HGT). Thèse Med. Bamako 2002 ; 66-128p
9. **AMIRA T, MASRI AL**. Neural tube defect in Jordan : A Hospital based, study. Journal of pediatric Neurology 2006 ;4(4) : 245-249.
10. **FRANK HN**. Atlas d'Anatomie de Netter. Sauder Elver : Paris, 2011.

11. **NICHOLAS D E, GREENE PHILIP S, ANDREW J.** Genetics of Human, neural tube defects. *Human molecular genetics* 2009 ; 18 (2) : 113–129.
12. **BOULET SL, YANG Q, MAI C, et al.** Trends in the post fortification prevalence of spina bifida and, anencephaly in the United State. *Birth Defects Reserch a ClinMolTeratol*2008;82 (7) : 527-32.
13. **LORBER J.** The family history of spina bifida cystica *Pediatrics*1965 ;35.
14. **NORTHRUP H, VOLCIK KA.** Spina bifida and other neural tube defect. *Curr Probl Pediatr* 2000 ; 30 (10) :313-32.
15. **MURSHID WR.** Spina bifida in Saudi Arabia :Is consanguinity among the parents a ris²k factor. *PediatrNeurosurg*2000 ; 32 (1) : 10-12.
16. **RITTLER M, LIASCOVICH R, ÓPEZ-CAMELO J, et al.** .Parental consanguinity in specific types of congenital anomalies. *Am J MedGenet.*2001 ; 102 (1) :36-43.
17. **HARRIS MJ., JURIOFF DM.** Mouse models for neural tube closure defects. *Oxford journals Human molecular genetics* 2000 ; 9 (6) : 993-1000.
18. **HARRIS MJ., JURIOFF DM.** Mouse mutants with neural tube closure defects and their role in understanding Human neural tube defects. *Birth DefectsResearch* 2007 ;79 : 187–210.
19. **BABCOOK CJ, BALL RH, FELDKAMP ML.** Prevalence of aneuploidy and additional anatomic abnormalities in fetuses with open spina bifida :population based study in Utah. *Journal of ultrasound in medicine* 2000 ; 19 (9) : 619-626.
20. **MOLLOY AM, BRODY LC, MILLS JL, et al.** The search for genetic polymorphisms in the homocysteine/folate pathway that contribute to the

etiology of human neural tube defects. *Birth Defects Res a ClinMolTeratol* 2009 ; 85 (4) : 285-94.

21. **MOLLOY AM, BRODY LC, SCOTT JM, et al.** Maternal vitamin B12 status and risk of neural tube defects in a population with high neural tube defect prevalence and no folic acid fortification. *Pediatrics* 2009 ; 123 : 917-923.
22. **BOYLES AL, HAMMOCK P, SPEER MC et al.** Candidate gene analysis in human neural tube defects. *American Journal of Medical Genetics. C SeminMed Genet* 2005 ; 135 (1) : 9-23.
23. **BOYLES AL, ASHLEY V, KRISTEN, et** Neural tube Defects and folate pathway Genes: family-based association; tests of gene-gene and environment interactions; *Environmental Health Perspectives Journal* 2006; 114 (10) : 1547-1552.
24. **KIT SA, ASHLEY-KOCH A, NORTHRUP H, et al.** Epidemiologic and genetic aspects of spina bifida and other neural tube defects *Dev Disabil. Res Rev* 2010; 16(1) : 6–15.
25. **CHACKO M R, ANDING R, KOZINETZ C A, et al .** Neural tube defects: knowledge and preconceptional prevention, practices in minority young women. *Pediatrics* 2003 ; 112 : 536- 542.
26. **MEYER RE, SIEGA-RIZ AM.** Sociodemographic patterns in spina bifida, birth prevalence trends--North Carolina, 1995-1999. *MMWR Recomm Rep* 2002 13 ; 51(13) : 12-15.
27. **BROUGH L, REES GA, CRAWFORD MA, et al.** Social and ethnic differences in folic acid use in the UK: effect on maternal folate status. *Journal of human nutrition and dietetics* preconception and during early pregnancy in 2009 ; 22 (2) : 100-7.

28. **VIEIRA AR.** Birth order and neural tube defects: a reappraisal. *Journal of Neurological Sciences*. 2004 ; 217 (1) : 65-72.
29. **ELWOOD J Mand MCBRIDE M L.** Contrasting effects of maternal fertility and birth rank on the occurrence of neural tube defects. *Epidemiology Community Health*. 1979 ; 33 (1) : 78–83.
30. **VIEIRA AR., CASTILLO TS.** Influence of maternal age on the risk for neural tube defects, a meta-analysis. *Revista Médica de Chile* 2005 ; 133 : 62-70.
31. **SHIN J-H, SHIOTA K.** Folic acid supplementation of pregnant suppresses mice heat-induced neural tube defects in the offspring. *Journal of Nutrition*. 1999 ; 129 : 2070-2073.
32. **MORETTI ME, BAR-OZ B, FRIED S, et al .** Maternal hyperthermia and the risk for neural tube defects in offspring: systematic review and meta-analysis. *Epidemiology* 2005; 16 (2):216-9.
33. **ORNOY A.** Valproic acid in pregnancy: how much are we endangering the embryo and fetus. *Reprod Toxicol* 2009 ; 28 (1) : 1-10.
34. **AL DEEB S, AL MOUTAERY K, ARSHADUDDIN M, et al.** Vitamin E decreases valproic acid induced neural tube defects in mice. *Neuroscience letters* 2000 ; 292 (3) : 179-82.
35. **FRANZ W. R.** Spina bifida in infants of women treated with carbamazepine during pregnancy. *New England Journal of Medicine* 1991 ; 324 : 674-677.
36. **BECERRA J, KHOURY M, et al** Diabetes mellitus during pregnancy and the risks for specific birth defects : A population based case-control study. *Pediatrics* 1990 ; 85 (1) : 1-11.

37. **SHAW GM, VELIE EM, SCHAFFER D, et al.** Risk of neural tube defect affected pregnancies among obese women. *JAMA* 1996; 275 (14) :1093-6.
38. **KOTCH LE, CHEN SY, SULIK KK.** Ethanol-induced teratogenesis: free radical damage as a possible mechanism. *Teratology* 1995 ; 52 (3) :128-36.
39. **GAMÉ X. - GRIMA F, CHARTIER-KASTLER E, RUFFION A et al.** Troubles vésico-sphinctériens et sexuels des spina bifida et myéломéningocèles. *Progrès en urologie* 2007 ; 17 : 352-357.
40. **RUFENER S L IBRAHIM M, RAYBAUD C A, PARMAR H A et al.** Congenital spine and spinal cord malformations—Pictorial review *AJR* ; March 2010 ; 194 ; 3 : S26-S3.
41. **KIRK A B, JULIANNE S C, RUSSELL S et al.** Kirby Survival of infants with neural tube defects in the presence of folic acid fortification. *Pediatrics* 2006 ; 117 : 803-813.
42. **WILLIAMS L J, MAI CT, EDMONDS LD et al,** The Prevalence of spina bifida and anencephaly during the transition to mandatory folic acid fortification in the United States. *Teratology*, 2002 ; 66 : 33–39.
43. **DE BREE A, VAN DUSSELDORP M , BROUWER IA , et al.** Folate intake in Europe :recommended, actual and desired intake ; *European Journal of Clinical Nutrition* 1997 ;51 : 643-660.
44. **SAYAD H A.** Prise en charge de spina bifida au service de neurochirurgie au chu Mohamed vi (à propos de 72cas). Thèse Med MARRAKECH 2010; N°3; 264p.
45. **AZENNOUD A.** Prise en charge globale du spina bifida à l'hôpital d'enfants de Rabat (à propos de 13 cas). Thèse Med. Rabat 2010 ; N116; 244p.

46. **BEHROOZ A, GORJIZADEH M.H.** Prevalence and correlates of neural tube defect in South West Iran Sultan Qaboos. *Medical Sciences Journal*.2007 ;7(1) : 31–34.
47. **ELWOOD J Mand MCBRIDE M L** Contrasting effects of maternal fertility and birth rank on the occurrence of neural tube defects. *Epidemiology Community Health*.1979 ; 33 (1) : 78–83

FICHE SIGNALÉTIQUE

Nom : DIAKITE

Prénoms : YAYA

Titre de mémoire : Apport de l'imagerie médicale dans le diagnostic de spina bifida (myéломéningocèle) chez le nourrisson à propos d'un cas, au CHU CNOS de BAMAKO

Année universitaire : 2022 – 2023

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la FMOS.

Secteur d'intérêt : Imagerie médicale, neurochirurgie, service de santé publique.

RESUME

Le myéломéningocèle est une anomalie congénitale présente dans nos contrées. Cette étude menée au service de radiologie et d'imagerie médicale du CHU CNOS de Bamako a pour but de dégager les caractéristiques épidémiologique, clinique et imagérique.

Nous rapportons un cas d'un nouveau-né de seize jours, de sexe masculin qui a été consulté dans le service de neurochirurgie au CHU de l'hôpital du MALI de Bamako pour une masse molle, suintante du rachis lombo-sacré.

L'histoire révèle que cette masse est constatée dès la naissance.

L'examen clinique a identifié une masse liquidienne, médiane, au niveau du rachis lombo-sacré de consistante molle, aux contours réguliers.

La tomodensitométrie a montré les caractéristiques d'une myéломéningocèle avec hernie de la moelle spinale, des méninges et des nerfs spinaux qui étaient localisés en sous cutané lombaire sous forme d'une masse liquidienne dont la périphérie était rehaussée de façon modérée et homogène après injection de produit de contraste.

Mots clés : nouveau-né, myéломéningocèle, imagerie médicale, CHU CNOS, Bamako.

SAFETY DATA SHEET

Name : DIAKITE

First name : YAYA

Thesis title: Contribution of medical imaging in the diagnosis of spina bifida (myelomeningocele) in infants, about a case, at the CNOS University Hospital of BAMAKO

Academic year: 2023 – 2024

City of defense: Bamako

Country of origin: Mali

Place of deposit: FMOS Library.

Sector of interest: Medical imaging, neurosurgery, public health service.

Myelomeningocele is a congenital anomaly present in our regions. This study carried out at the radiology and medical imaging department of the CNOS University Hospital in Bamako aims to identify the epidemiological, clinical and imaging characteristics. We report a case of a sixteen-day-old male newborn who was consulted in the neurosurgery department at the University Hospital of the MALI hospital in Bamako for a soft, oozing mass from the lumbosacral spine.

History reveals that this mass is noted from birth.

The clinical examination identified a fluid mass, median, at the level of the lumbosacral spine of soft consistency, with regular contours.

The CT scan showed the characteristics of a myelomeningocele with herniation of the spinal cord, meninges and spinal nerves which were located subcutaneously in the lumbar region in the form of a fluid mass whose periphery was enhanced moderately and homogeneously after injection of contrast product.

Keywords: newborn, myelomeningocele, medical imaging, CNOS University Hospital, Bamako activator