

UNIVERSITE DES SCIENCES DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE



ANNEE UNIVERSITAIRE 2021-2022

N°.....

Mémoire

**Apport de l'échographie dans le diagnostic
anténatal d'une Méningo-Encéphalocèle
Sincipitale : à propos d'un cas au CHU Pr BSS de
Kati**

Présenté et soutenu le / / 2022

Devant le Jury de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie.

Par Docteur Famamoudou DANSOKO

**Pour obtention du Diplôme d'Université
(DU) en Echographie Générale**

Jury

Président : Pr Adama Diaman KEITA

Membre : Dr Boubakary GUINDO

Co-Directeur : Dr Ilias GUINDO

Directeur : Pr Salia COULIBALY

DEDICACES :

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la reconnaissance.

Aussi, c'est tout simplement que :

Je dédie ce mémoire à ...

✚ A Allah le Créateur de la terre et des cieux, tu as voulu et tu as permis que ce jour arrive. Par ta miséricorde, ta bonté et ta grâce tu m'as assisté tout au long de ma vie. Je te prie d'accepter ce modeste travail en témoignage de ma reconnaissance et de ma foi.

REMERCIEMENTS :

J'adresse mes sincères remerciements à tous les professeurs, intervenants et toutes les personnes qui par leurs paroles, leurs écrits, leurs conseils et leurs critiques ont guidé mes réflexions et ont accepté de me rencontrer et de répondre à mes questions durant cette formation.

Je voudrais dans un premier temps remercier :

- L'encadrement du DU Echographie pour la disponibilité sans faille et la qualité de l'enseignement prodigué ;
- Le service de radiologie et d'imagerie du CHU de Kati pour l'accueil réservé, le temps accordé et la qualité de la formation reçue.

Je remercie également toute ma famille qui me réserve toujours compréhension, tendresse et amour.

Je voudrais exprimer ma reconnaissance envers les amis et les collègues qui m'ont apporté leur soutien moral et intellectuel tout au long de ma démarche.

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A Notre Maître et Président du jury :

Professeur Adama Diaman KEITA

- Spécialiste en radiodiagnostic et imagerie médicale,
- Professeur titulaire à la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie (FMOS),
- Recteur de l'université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako (USTTB) de 2011 à 2019,
- Spécialiste en imagerie médico-légale,
- Spécialiste en imagerie parasitaire,
- Membre de plusieurs sociétés savantes nationales et internationales,
- Coordinateur du DES de radiodiagnostic et d'imagerie médicale,
- Chef de service de radiologie et d'imagerie médicale du CHU du Point G.

Cher maître,

Vous nous faites un grand honneur et un réel plaisir en acceptant de présider ce travail malgré vos multiples préoccupations. Nous avons été touchés par votre abord facile, votre disponibilité, votre grande simplicité.

La clarté de votre raisonnement, votre expérience, votre compétence nous resteront toujours en mémoire. Trouvez ici l'expression de notre profond respect.

A Notre Maître et membre du jury :

Docteur Boubakary GUINDO

- Spécialiste en Gynécologie Obstétrique,
- Praticien hospitalier,
- Membre de la SOMAGO,
- Attaché de recherche.

Cher maître,

Votre simplicité, votre disponibilité et votre extrême courtoisie sont autant de qualité que vous incarnez.

La clarté de vos explications ainsi que votre accueil fraternel font de vous un exemple à suivre.

Trouvez ici cher maître l'expression de notre profonde gratitude.

A Notre Maître et Co-directeur de mémoire :

Dr Ilias GUINDO

- Maître assistant en radiologie à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS),
- Spécialiste en Imagerie Médicale,
- Spécialiste en sénologie,
- Membre de la Société Malienne d'Imagerie Médicale (SOMIM) (secrétaire général),
- Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Noire Francophone (SRANF),
- Membre de la Société Française de Radiologie (SFR).

Cher Maître, Vous nous avez accordé un grand honneur en nous confiant ce travail.

Vos qualités intellectuelles, vos capacités pédagogiques et votre amour pour le travail bien fait, font de vous un excellent maître. On se souviendra toujours de vous partout où nous serons dans la vie.

Veillez trouver ici cher maître l'expression de notre sincère gratitude et de notre profond attachement.

Que Dieu vous donne longue vie, la force nécessaire et une bonne continuation dans vos carrières médicale et universitaire.

A Notre Maître et Directeur de mémoire :

Professeur Salia COULIBALY

- Médecin radiologue, chef du service de radiologie et d'imagerie médicale du CHU Pr BSS de Kati,
- Maître de conférence en radiologie à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS).
- Spécialiste en Biologie et Médecine du Sport de l'université de Cocody (Abidjan).
- Titulaire du Diplôme d'Université en Santé Publique mention « santé et développement » de l'Ecole de Santé Publique de l'Université Henri Poincaré de Nancy (France).
- Titulaire du Diplôme de Formation Médicale Spécialisée Approfondie (DFMSA) de l'Université Pierre et Marie Curie de Paris.
- Diplôme en gestion des organisations sportives olympiques de la solidarité olympique.
- Membre du Collège Malien de Médecine du Sport (COMAMES).
- Membre de l'Association Malienne de Médecine du sport (AMMS).
- Membre de l'association ivoirienne de Médecine du sport (AIMS).
- Membre de l'union Africaine de Médecine du Sport (UAMS).
- Membre de la Fédération Internationale de Médecine du Sport (FIMS).
- 1^{er} vice-président de la Fédération Malienne de Canoë Kayak et disciplines assimilées (FEMACKDA).
- Membre de la Société Malienne d'Imagerie Médicale (SOMIM) (secrétaire général).
- Membre de la Société Ivoirienne d'Imagerie Médicale (SIIM).
- Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Noir Francophone,
- Membre de la Société Française de Radiologie (SFR).

Cher maitre,

C'est avec plaisir et spontanéité que vous avez accepté de diriger ce travail. Votre modestie, votre sérieux et votre amour dans le travail bien fait, seront pour nous un exemple dans l'exercice de la profession. Vous êtes un grand formateur, un admirateur des travaux scientifiques de qualité ; ceux qui font de vous un exemple pour la nouvelle génération.

Permettez-nous cher maître, de vous présenter dans ce travail, le témoignage de notre grand respect. Que Dieu le tout- puissant vous garde et vous procure de bonne santé, de bonheur, de réussite et de longue vie.

ABREVIATIONS :

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

Cm : Centimètre

CPN : Consultation Pré Natale

DIU : Diplôme Inter Universitaire

FMOS : Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

RCIU : Retard de Croissance Intra Utérine

LCR : Liquide Céphalo-rachidien

ACHE : Acétylcholinestérase

AFP : Alpha foetoprotéine

AFPSM : Alpha foetoprotéine sérique maternelle

AFTN : Anomalies de fermeture du tube neural

DFTN : Défaut de fermeture du tube neural

SA : Semaine d'aménorrhée

BDCF : Bruit du cœur foetal

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	11
OBJECTIFS.....	14
GENERALITES.....	16
I- DEFINITIONS.....	17
II- EMBRYOLOGIE.....	19
III- RAPPELS ANATOMIQUES.....	22
OSTEOLOGIE.....	28
ENCEPHALE.....	35
IV- EPIDEMIOLOGIE.....	37
V- ANATOMO-PATHOLOGIE.....	43
VI- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	48
VII- DECOUVERTE ET PERSPECTIVE D'AVENIR.....	49
NOTRE ETUDE	
I- METHODOLOGIE.....	61
II- OBSERVATION	64
III- ICONOGRAPHIE.....	66
COMMENTAIRES ET DISCUSSION.....	72
RECOMMANDATIONS.....	74
CONCLUSION.....	76
REFERENCES.....	84

INTRODUCTION

INTRODUCTION :

Les masses faciales congénitales de la ligne médiane sont des malformations rares, survenant avec une incidence de 1 cas pour 20 000 naissances vivantes [1]. Elles suscitent donc inévitablement des préoccupations d'ordre diagnostique, thérapeutique et parfois pronostique.

L'encéphalocèle est une malformation due à un défaut de fermeture du tube neural caractérisée par une hernie du tissu cérébral et /ou des méninges à travers un défaut crânien congénital [1].

Les méningo-encéphalocèles sont des anomalies congénitales caractérisées par une hernie des méninges et du parenchyme cérébral hors de la boîte crânienne à travers un défaut osseux, avec persistance de connexions intracrâniennes.

Elles font partie du spectre des anomalies de fermeture du tube neural [1,2] dont l'incidence globale est en moyenne de 1 cas pour 1 000 naissances aux USA et en Europe.

Dans la province Shanxi du Nord de la Chine, l'on rapporte une prévalence des anomalies du tube neural supérieure à 10 cas pour 1000 naissances dans certaines localités.

En Afrique subsaharienne, Njamnshi et al [3] rapportaient au Cameroun, une incidence de 2 cas pour 1000 naissances contre 0,95 pour 1000 naissances retrouvée par Ugwu RO et al [4] au Nigeria. [5].

Au Mali, une étude de O Dramane dans le service de Neurochirurgie du CHU Gabriel Touré en 2021 a collecté 15 cas des encéphalocèles sur 1622 patients consultés soit 0,92%.

Une étude de D Mamadou S sur la prise en charge des encéphalocèles au CHU 'Mère- Enfant, le Luxembourg' en 2020 a colligé 20 cas d'encéphalocèles, qui ont représenté environ 1,5 % de l'activité opératoire tout venant pendant la période de l'étude et 40 % du total des dysraphies cranio-spinales.

Le diagnostic prénatal de l'encéphalocèle est réalisé par le dépistage maternel des taux sériques d'alpha-foetoprotéines et par l'échographie.

A l'échographie bidimensionnelle, l'encéphalocèle apparaît comme une masse kystique avec un contenu hétérogène en continuité avec certaines structures cérébrales [2].

L'échographie 2D détecte environ 80% des encéphalocèles. Le diagnostic se fait facilement et en toute confiance à partir des résultats échographiques au cours du deuxième trimestre et peut également être posé au cours du premier trimestre [3].

Nous rapportons un cas de méningo-encéphalocèle fronto-nasale chez un fœtus de 23 SA et 03 jours, dans le but de souligner l'importance d'une évaluation clinique minutieuse, le rôle crucial de l'imagerie cérébrale dans le diagnostic anténatal.

OBJECTIFS

OBJECTIFS :

OBJECTIF GENERAL :

Etudier l'apport de l'échographie dans le diagnostic anténatal d'une malformation fœtale : Cas d'une méningo-encéphalocèle Scincipitale.

OBJECTIFS SPECIFIQUES :

- ✓ Rappporter le cas de méningo-encéphalocèle scincipitale au service de l'imagerie du CHU Professeur Bocar Sidy Sall de Kati.
- ✓ Décrire la revue de la littérature du cas méningo-encéphalocèle Scincipitale.

GENERALITES

GENERALITES :

I- DÉFINITIONS :

- ✓ L'encéphalocèle se définit comme une hernie du tissu cérébral et/ou des méninges à travers une déhiscence de la boîte crânienne [7]. Elle appartient aux dysraphies du tube neural comme l'anencéphalie et le spina bifida. Elle correspond à un défaut de fermeture de la gouttière neurale au niveau de son extrémité céphalique [8]. En fonction du contenu de cette hernie, on peut différencier plusieurs types d'encéphalocèles (figure 1):
- ✓ La méningocèle est la hernie du sac méningé contenant du LCR au travers la solution de continuité crânienne. Dans l'encéphalocèle ou méningo-encéphalocèle (en général, on utilise le terme d'encéphalocèle pour désigner les méningo-encéphalocèles), la poche herniée contenant alors des méninges, du LCR et du tissu cérébral normal ou malformé. Un type extrême de la malformation est constitué par l'extrophie cérébrale. Si l'anomalie s'étend sur une certaine distance elle constitue une véritable exencéphalie forme frontière avec l'anencéphalie. La plupart des anencéphalies résultent de la dégénérescence in utero d'un état d'exencéphalie [10,11]. En cas de méningo-encéphalocèle, le volume du tissu cérébral hernié est très variable, il peut être réduit à quelques millimètres de diamètre, mais s'avère souvent constitué d'une large proportion d'un ou des deux hémisphères cérébraux, voir du cervelet et du tronc cérébral. Il s'y associe des anomalies de développement cérébral (troubles de la gyration, de migration neuronale, agénésie commissurale variable, modification de la taille des cavités ventriculaires, dysgénésie cérébelleuse et du tronc cérébral) [10].

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

✓ La méningo-hydro-encéphalocèle (ou méningo-encéphalo-cystocèle) se distingue par la présence surajoutée d'une corne ventriculaire au sein du tissu cérébral hernié. L'encéphalocèle est d'origine congénitale, il en existe plusieurs variétés:

✚ L'encéphalocèle postérieure ou occipitale est la localisation la plus fréquente dans toutes les séries, elle représente 70 % des cas. Le défaut osseux peut être [11] :

- Cervico-occipital
- Occipital haut supratentorial
- Occipital bas sous tentorial souvent confluent avec le foramen magnum.

Les encéphalocèles de la voûte crânienne qui se subdivisent en localisation :

- Interfrontale
- Pariétale
- Fontanelle antérieure ou postérieure
- Temporale

✚ Les encéphalocèles fronto-ethmoïdales (ou sincipitales) représentent 15 % des cas qui se subdivisent en :

- Naso-frontale
- Naso-ethmoïdale
- Naso-orbitaire

✚ Les encéphalocèles basales représentent 1.5 % des encéphalocèles qui se subdivisent en

- Trans-ethmoïdale
- Sphéno-ethmoïdale
- Trans-sphénoïdale
- Fronto-sphénoïdale ou sphéno-orbitaire.

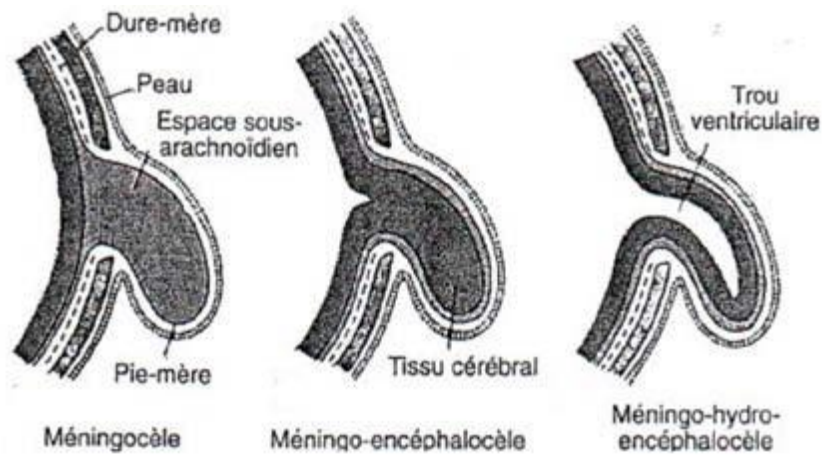


Figure 1 : Schéma annoté des différents types des hernies cérébrales dues à une ossification défectueuse de la voûte crânienne [9]

II- EMBRYOLOGIE :

A) Développement embryonnaire normal : [8]

L'œuf fécondé se développe de façon continue et progressive.

- Au premier mois : A la première semaine, on assiste à une segmentation de l'œuf permettant d'aboutir à la formation du blastocyste. Pendant ce temps s'effectue la migration tubaire amenant l'œuf du tiers externe de la trompe dans la cavité utérine.

A la deuxième semaine, le blastocyste se transforme en disque embryonnaire didermique possédant ses trois sphères creuses annexes en même temps que l'œuf s'implante dans la cavité utérine.

A la troisième semaine se mettent en place le mésoblaste et la corde par transformation du disque embryonnaire didermique en disque embryonnaire tridermique. A partir de l'ectoblaste commence la différenciation du système nerveux et vont apparaître le diverticule allantoïdien, les premiers ilots vasculonerveux, les gonocytes primordiaux.

A la quatrième semaine, en plus de la délimitation de l'embryon les bourgeons des membres et l'ébauche de nombreux organes apparaissent. La circulation foeto-placentaire se met en place.

- Au deuxième mois : Pendant que s'effectue la différenciation des ébauches déjà apparues à la quatrième semaine, l'ébauche de nombreux organes apparaissent. Les modifications de l'aspect extérieur de l'embryon sont considérables. Cette modification intéresse la tête qui augmente de volume, le cou qui commence à se former de même que la face, les oreilles, le nez et les yeux. La disparition de l'ébauche caudale est quasiment totale. La membrane cloacale après sa division donne la membrane uro-génitale en avant et la membrane anale en arrière. Pendant ce temps, les organes génitaux externes sont à un stade indifférencié. Les membres vont apparaître sous forme de palette ; les membres inférieurs vont se développer plus tardivement que ceux supérieurs. La face ventrale est soulevée par le coeur, le foie et est marquée par l'implantation large et postérieure du cordon ombilical. L'embryon prend le nom de fœtus à la fin du deuxième mois.
- Début du troisième mois à la fin du sixième mois : A cette période, toutes les ébauches d'organes étant mises en place les organes ne subissent que des phénomènes de croissance, de différenciation et de maturation. Le fœtus devient donc viable à la fin du sixième mois. Début du septième mois à la fin du neuvième mois : Les processus de croissance, de différenciation et de maturation se poursuivent.

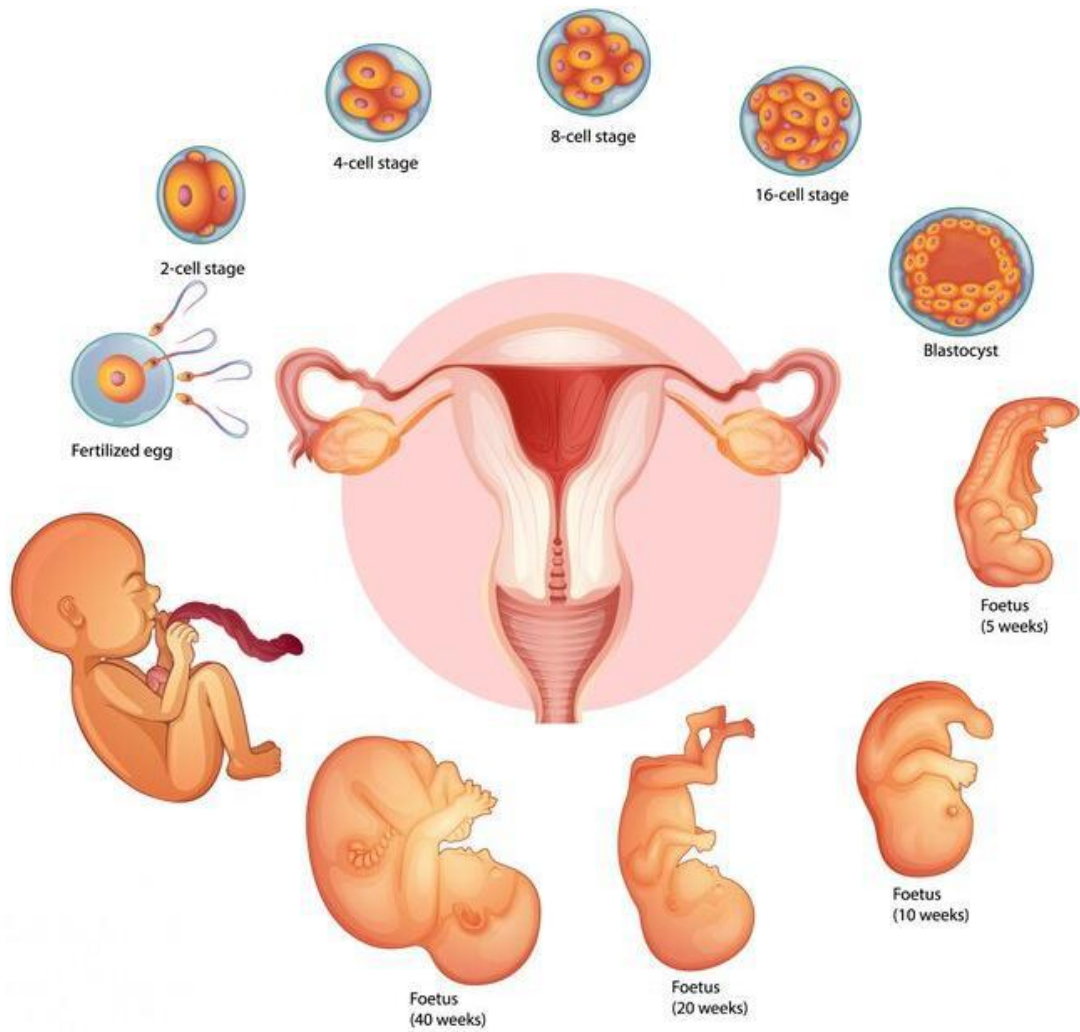


Figure 2: Schema annot e du d veloppement embryonnaire humain [29]

B) RAPPELS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL:

1. Rappels embryologiques : [12]

Le système nerveux central s'individualise entre le 16^{ème} et le 18^{ème} jour de la vie embryonnaire à partir de l'ectoderme en formant la plaque neurale. Cette dernière se déprime sur la ligne médiane et donne naissance à la gouttière neurale dont les bords vont se rapprocher puis se souder, fermant la gouttière en un tube neural (figure 3 et 4). Cette fermeture commence vers le 22^{ème} jour, débutant dans la future région cervico-dorsale, progressant dans les deux directions, céphalique et caudale : vers les 24^{ème}-25^{ème} jours, le tube neural ne communique plus avec l'extérieur que par l'orifice céphalique (neuropore antérieur) et l'orifice caudal ou orifice postérieur (figure 5). Ces deux neuropores se fermeront entre le 26^{ème} et le 28^{ème} jour.

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

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

Le prosencéphale subit un clivage donnant naissance à deux parties

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

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

Le rhombencéphale est constitué par :

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

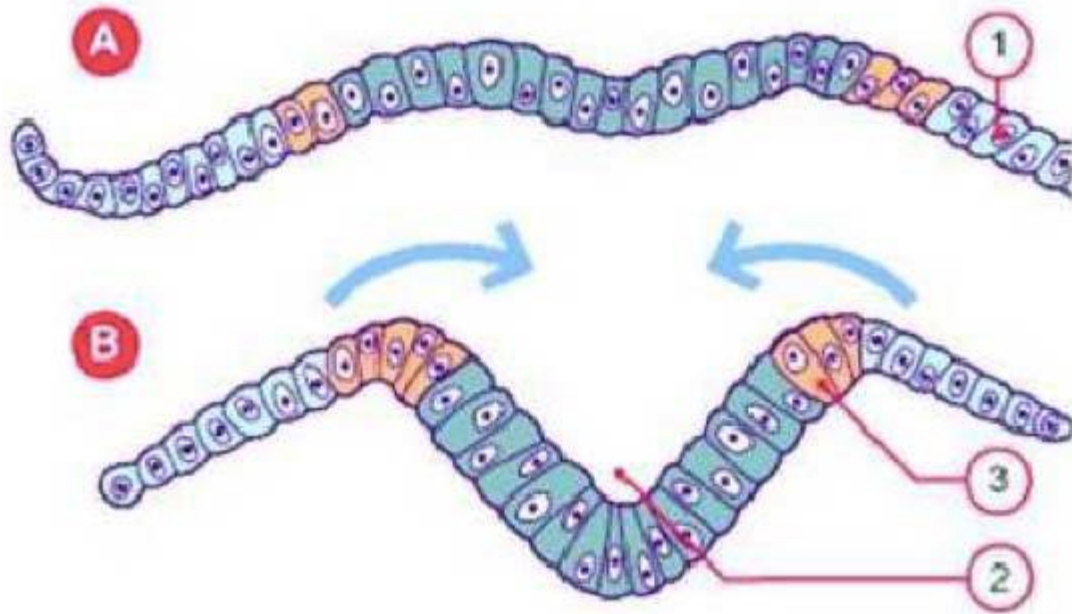


Figure 3 : Schéma annoté de la formation de la gouttière neurale et des crêtes neurales [18]

A- Plaque neurale

B- Gouttière neurale

1. Epiblaste

2. Gouttière neurale

3. Cellule de la future crête neurale

Les flèches indiquent le sens du plissement latéral

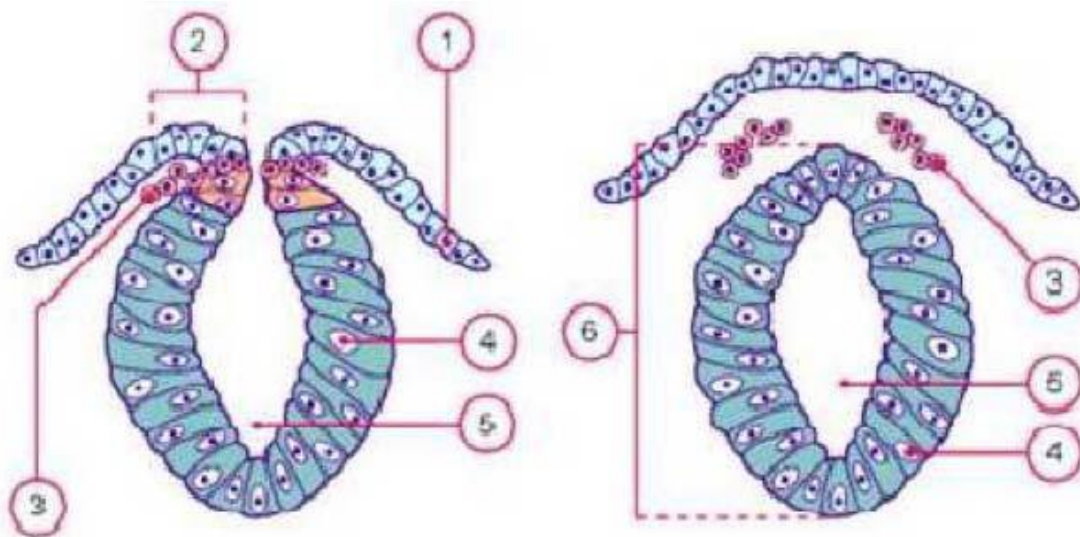


Figure 4 : Schéma annoté de la formation du tube neural et des crêtes neurales à partir de la gouttière neurale [29].

1-Epiblaste 2-Bourrelets neuronaux 3-Cellules des crêtes neuronales en migration 4-Neuroépithélium 5-Canal épendymaire 6-Tube neural

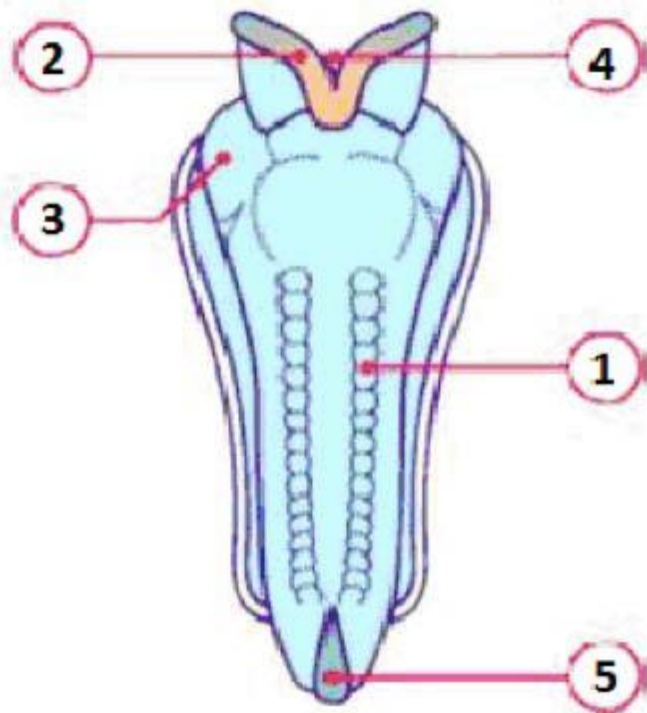


Figure 5 : Schéma annoté de la vue dorsale d'un embryon humain d'environ 23 Jours [29]

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

III- RAPPELS ANATOMIQUES :

A- OSTEOLOGIE CRANIO-FACIALE :

a. Os du crâne et orifices de la base :

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

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

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

- une face interne ou endocranienne, limitée par une corticale d'os compact appelée lame interne, recouverte à l'intérieur par un périoste endocrânien appelé endocrâne. L'endocrâne donne insertion aux enveloppes du cerveau, les meninges.
- une face externe ou exocranienne, limitée par une corticale d'os compact appelée lame externe, recouverte à l'extérieur par un périoste exocrânien appelé pericrane,
- entre ces 2 lames se place le tissu spongieux ou diploe, parcouru par des éléments veineux : les veines diploïques. ces os plats sont réunis entre eux par des sutures. ces sutures s'ossifient progressivement et disparaissent au fur et à mesure de la croissance.

Les os du crâne sont au nombre de 8 :

- des éléments pairs et latéraux :

les 2 os temporaux et les 2 os pariétaux

- des éléments impairs et médians :

l'os frontal, l'os ethmoïde, l'os sphénoïde et l'os occipital.

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

La voûte :chez le nourrisson l'union incomplète des os constitue les fontanelles :

- fontanelle antérieure ou bregmatique entre frontal et pariétaux.
- fontanelle postérieure ou lambdatique entre pariétaux et occipital.
- fontanelle latérale antérieure ou pterique.
- fontanelle latérale postérieure ou asterique.

chez l'adulte l'ossification de ces fontanelles crée les sutures :

- en avant le bregma et la suture coronale.
- en arrière le lambda et la suture lambdoïde.
- l'union du bregma et du lambda entre les 2 pariétaux constitue la suture sagittale.

La face interne de la voûte retrouve ces différents éléments et en plus le sillon du sinus sagittal supérieur, de nombreuses fossettes granulaires ainsi que des sillons vasculaires.

La base comprend 3 étages :

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

les orifices des 3 étages de la base du crâne sont décrits sur le schéma en vue endocrânienne.

b. Os de la face, orbites et fosses nasales:

la face est constituée par des os irréguliers creusés de cavités pneumatiques ou sinus.

La face est divisée en 2 parties :

- une partie fixe : la mâchoire supérieure constituée de 13 os :
 - un élément impair et médian : le vomer
 - 12 éléments pairs et latéraux :
 - les 2 os maxillaires
 - les 2 os palatins
 - les 2 os zygomatiques

- les 2 os nasaux
- les 2 os lacrimaux
- les 2 cornets inférieurs
 - une partie mobile :

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

L'orbite :

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

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

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

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

Les fosses nasales :

Les fosses nasales ont une forme quadrilatère. On leur reconnaît 4 parois :

- Paroi latérale : 6 os participent à sa formation
- la base du maxillaire au dessus du processus palatin.
- la face médiale de l'aile médiale de l'apophyse ptérygoïde.
- la lame verticale du palatin qui se positionne entre les 2 os précédents.
- l'os lacrymal qui dans sa partie inférieure contribue à la formation du canal lacrymo-nasal.
- le cornet inférieur ferme la partie inférieure du hiatus maxillaire. - la lame des cornets (ou face médiale de la masse latérale de l'ethmoïde) qui porte les cornets moyen et supérieur.

- Paroi médiale : constitue le septum nasal (cloison nasale) formé par:
 - la lame perpendiculaire de l'ethmoïde en haut, partie exocrânienne de la lame verticale.
 - le vomer en arrière.
 - le cartilage septal en avant.
- Paroi supérieure : forme la voute nasale, avec d'avant en arrière :
 - l'os nasal.
 - l'épine nasale de l'os frontal.
 - la lame horizontale (lame criblée) de l'ethmoïde.
 - les faces inférieure et antérieure du corps du sphénoïde.
- Paroi inférieure : constitue le plancher des fosses nasales formé par :
 - le processus palatin du maxillaire en avant.
 - la lame horizontale du palatin en arrière.

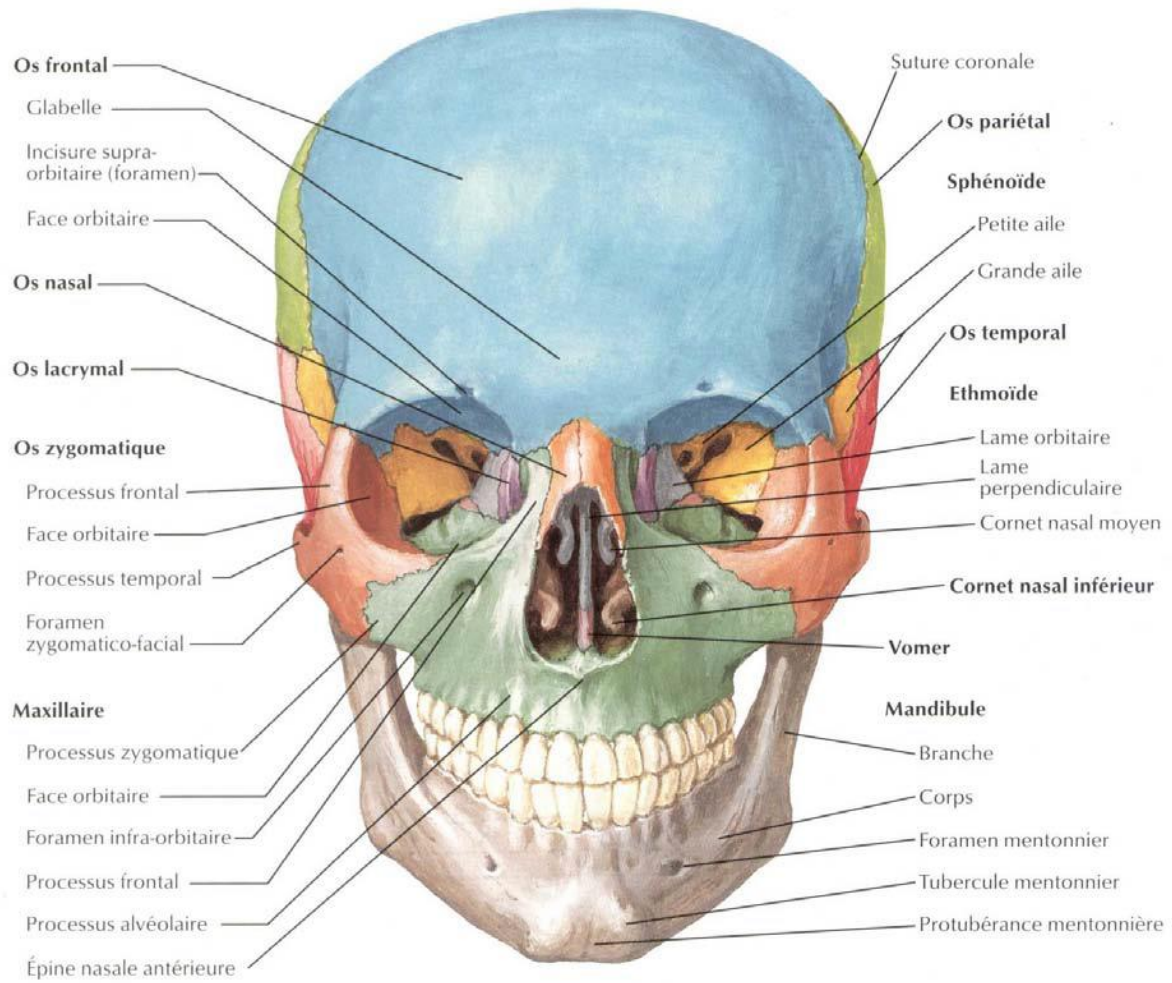


Figure 6 : Schéma annoté du Crâne vue de face [29]

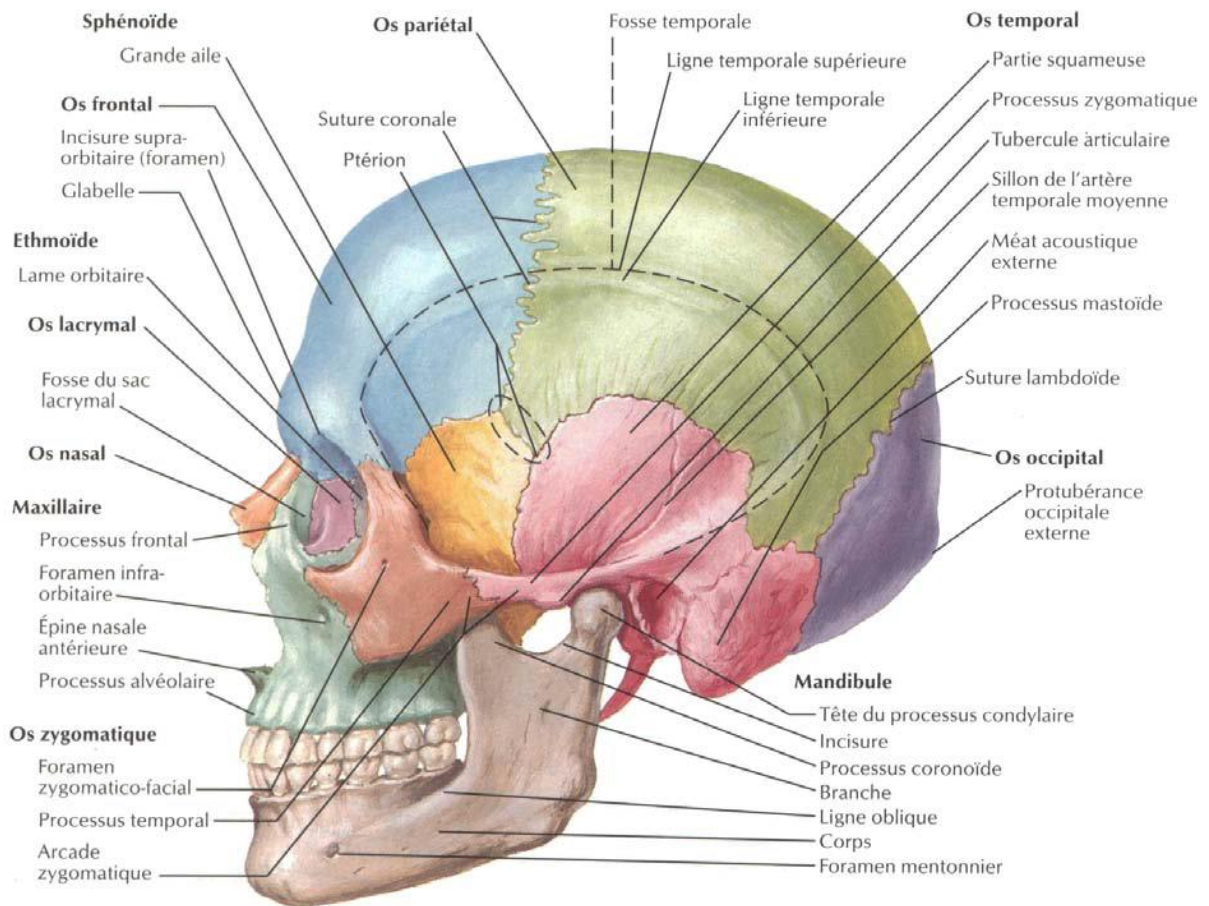


Figure 7 : Schéma annoté du Crâne vue de profil [29]

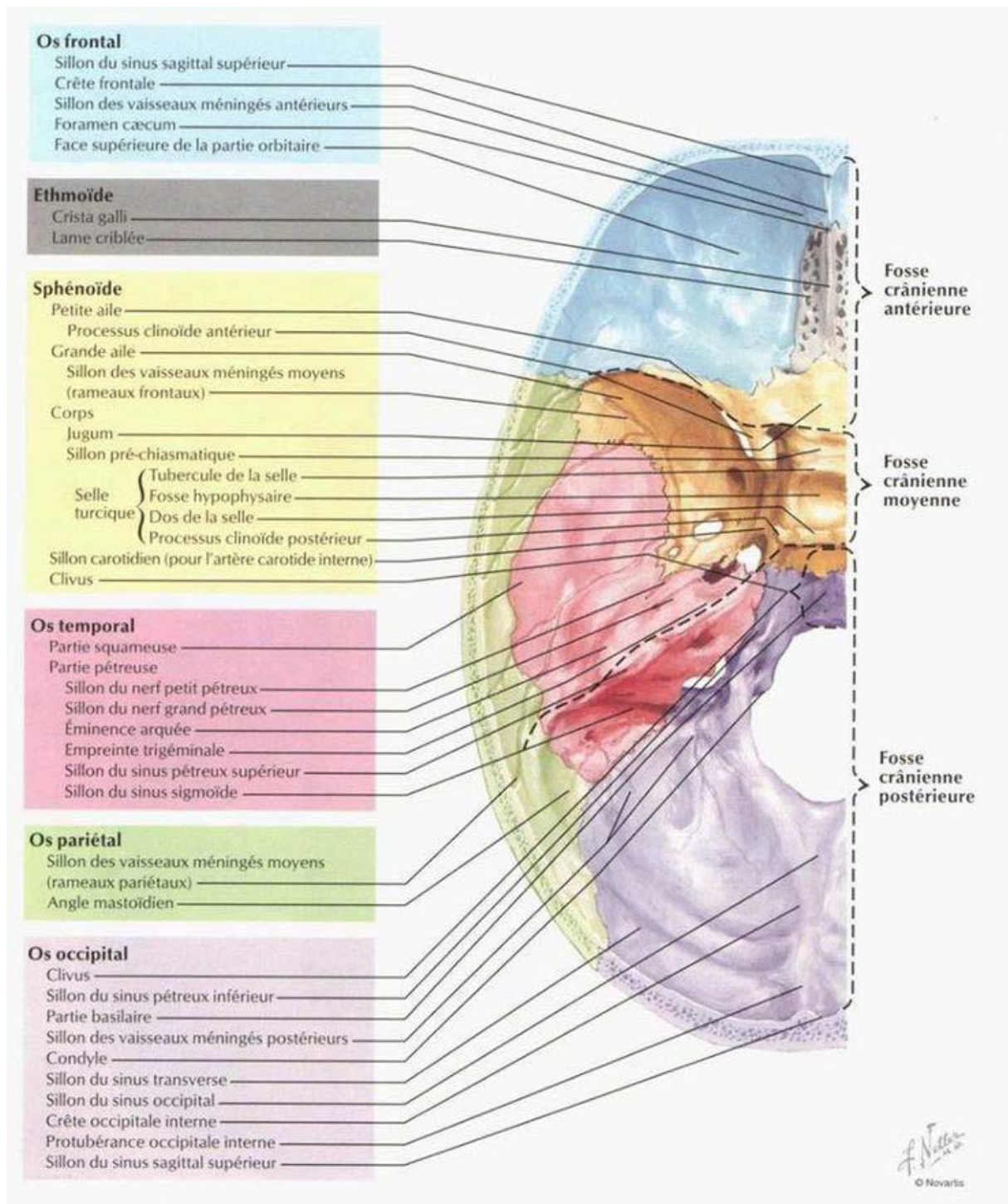


Figure 8 : Schéma annoté de la base du crâne et ses orifices [29]

B- ENCEPHALE :

L'encéphale est constitué de plusieurs éléments (Figure 9) :

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

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

Les hémisphères cérébraux sont au nombre de deux. Ils sont ovoïdes, à grosse extrémité postérieure, séparés par une scissure inter hémisphérique longitudinale et antéro-postérieure.

Ces deux hémisphères sont unis par plusieurs structures sur la ligne médiane.

La boîte crânienne est doublée par la méninge, elle-même constituée de plusieurs feuillets (Figure 10) :

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

Cette méninge envoie des expansions fibreuses inextensibles :

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

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

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

- la plus volumineuse, le corps calleux situé sous la faux du cerveau, transversal, il unit l'hémisphère droit au gauche. Il y a des fibres : c'est un réseau associatif appelé le pont de substance blanche.

- En dessous du corps calleux, à distance, se disposent les noyaux gris centraux qui constituent une structure médiane (impaire) : le diencephale.

- Le télencéphale est la partie latérale.

- Le cervelet occupe la partie postérieure de la fosse postérieure.

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

- lobe frontale, le plus antérieur.

- lobe temporal, en dessous.

- lobe pariétal, en arrière du frontal.

- lobe occipital, postérieur.

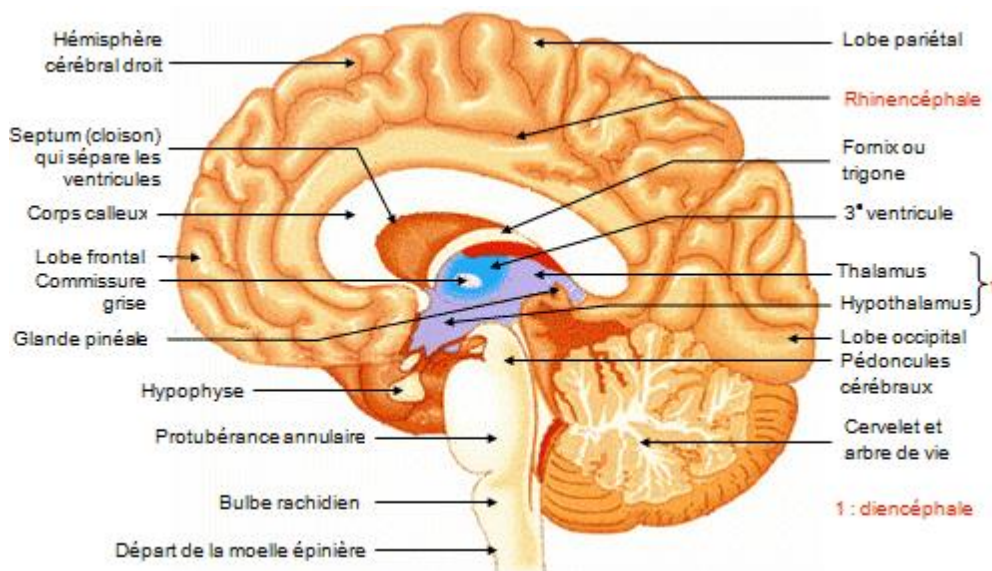


Figure 9 : Schéma annoté de la coupe sagittale de l'encéphale [29]

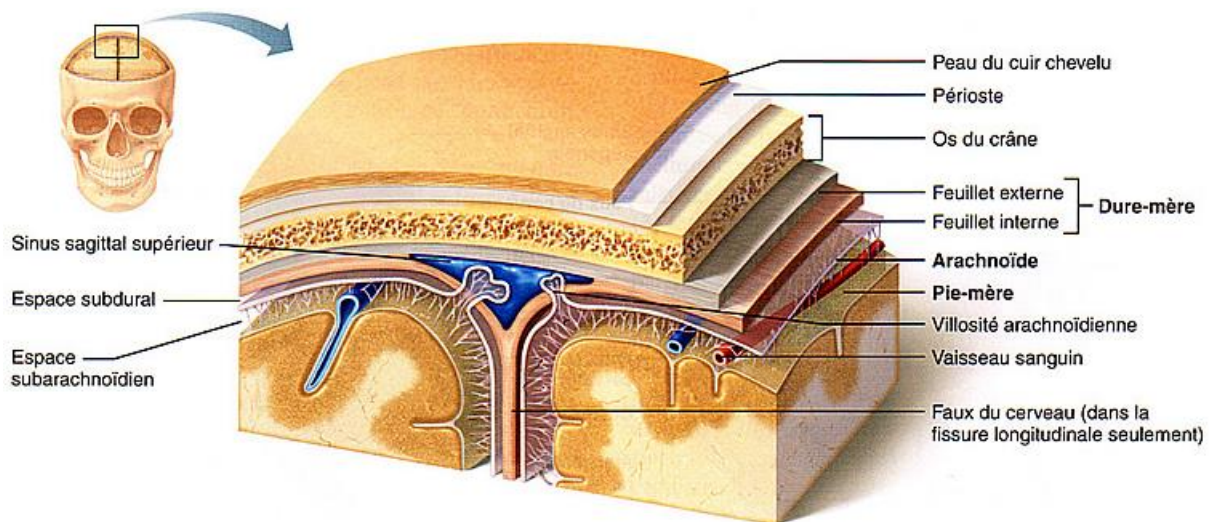


Figure 10 : Schéma annoté de la coupe transversale des méninges encéphaliques [29]

C- EPIDEMIOLOGIE DES ANOMALIES DE LA FERMETURE DU TUBE NEURAL :

1. Aspects étiologiques des anomalies de fermeture du tube neural :

Les anomalies de fermeture du tube neural (anencéphalie, spina bifida, encéphalocèle) sont les malformations congénitales les plus fréquentes après les malformations cardiaques et oro-faciales [23]. Leur étiologie demeure jusqu'à présent obscure.

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

1-1. Les facteurs géographiques :

Il est bien connu, et mal compris, que la fréquence des AFTN est très variable d'une région du globe à l'autre. En Amérique et en Europe, les encéphalocèles occipitales prédominent sur les encéphalocèles antérieures. Par contre dans les pays du Sud-est asiatique et en Afrique, les proportions sont inversées, les formes antérieures sont plus fréquentes que les formes postérieures [6, 8]. De même l'incidence globale des AFTN (spina bifida et céphalocèles confondus) semble plus importante dans les pays anglo-saxons [15]. Ainsi, les incidences les plus

hautes, rencontrées en Irlande et au pays de Galles, elles sont 40 fois supérieures aux incidences les plus faibles, rencontrées en Colombie. La prévalence en Irlande est de 7 à 8 pour 1000 naissances et elle est de 1 à 2 pour 1000 naissances aux Etats-Unis et en Europe continentale. Aux Etats-Unis, cette prévalence diminue si l'on se déplace du nord vers le sud [10]. Ces variations ne sont pas explicables par les seuls facteurs raciaux, car les taux chez les immigrants sont intermédiaires entre les taux de leur pays d'origine et ceux du pays d'accueil [10].

1-2. Les facteurs raciaux et ethniques : En plus des variations géographiques, il existe des variations ethniques dans la fréquence des AFTN. Ainsi, aux Etats-Unis, la fréquence est plus grande chez les sujets de race blanche que chez les autres [10].

1-3. Les variations saisonnières: Il a été observé en Grande-Bretagne, entre 1940 et 1958, un pic de fréquence chez les enfants conçus au printemps et une baisse de fréquence chez les enfants conçus en automne. Ces variations saisonnières n'ont été retrouvées qu'en Grande-Bretagne [10]. Ceci peut permettre d'évoquer l'influence de facteurs exogènes diététiques ou climatiques, mais ce ne sont encore que des hypothèses.

1-4. L'étude des jumeaux : La fréquence des AFTN est plus grande en cas de grossesse gémellaire qu'en cas de grossesse monofoetale [24]. Par contre, il est très rare que les deux jumeaux soient atteints, que les grossesses soient mono- ou dizygotes, ce qui implique la mise en cause de facteurs autres que génétiques.

1-5. Le risque de récurrence : Une femme ayant eu un 1er enfant atteint a un risque supérieur au reste de la population d'avoir un 2ème enfant atteint [23, 6]. Ce risque de récurrence est variable selon le lieu. Dans les régions de forte prévalence, il est supérieur, alors qu'il est moindre dans les régions de plus faible prévalence. La récurrence se fait plus fréquemment sous la même forme d'AFTN.

1-6. Le risque d'avortement : La prévalence des AFTN est plus grande parmi les fœtus spontanément avortés que parmi les enfants à terme, indiquant une <<sélection>> in utéro contre les fœtus affectés de cette malformation.

1-7. Le sexe ratio : La plupart des études montre une prédominance des AFTN en général dans le sexe féminin, spécialement pour les formes graves. Il n'y a pas d'explication claire à ce phénomène [10]. Pour les encéphalocèles, d'après la littérature, quand on prend l'ensemble des localisations, il semble exister un excès de filles [19]. D'après une étude cas-témoins de 31 encéphalocèles faite dans l'hôpital de Téhéran (Iran) entre août 2006 et août 2007 une nette prédominance féminine a été constatée (20 filles et 11 garçons) [9].

1-8. L'âge maternel et la parité : Les études concernant l'influence de l'âge maternel sur la survenue d'une AFTN sont contradictoires. Si la plus grande fréquence sur le premier enfant n'est pas admise par tous, il semble par contre exister une plus faible prévalence sur le 2^{ème} enfant [10].

1-9. Les variations en fréquences des AFTN : Il existe une diminution de la fréquence des AFTN retrouvées chez les enfants aux Etats- Unis et en Grande-Bretagne. Environ 50 % de cette réduction est due au dépistage anténatal et à l'interruption des grossesses de fœtus atteints, l'autre partie de cette réduction est liée à la diminution de la fréquence de la malformation elle-même. Cette diminution n'est pas totalement expliquée par les campagnes de prévention. D'autres parties du globe semblent au contraire avoir actuellement une augmentation de fréquence, comme la Hongrie et l'Australie.

1-10. La consanguinité : D'après une étude prospective de 161 encéphalocèles réalisée dans l'hôpital national de Niamey au Niger entre janvier 1999 à mars 2008, la consanguinité est retrouvée dans 67,08 % des cas [1].

2. Les facteurs étiologiques des encéphalocèles :

Les encéphalocèles et les AFTN sont considérées comme des anomalies multifactorielles, résultant de l'interaction de divers facteurs, en particulier génétiques et environnementaux [2, 11, 15, 16]. Ces facteurs sont malheureusement mal connus en clinique humaine.

2.1 Le rôle de l'hérédité et des gènes :

a. Transmission monogénique mendélienne : Certaines encéphalocèles entrent dans le cadre d'un syndrome bien défini dont le mode de transmission est connu. Par exemple transmission autosomique récessive pour les syndromes de MECKEL-GRUBER, de WARBURG, de CHEMKE, de ROBERTS, de JOUBERT. L'analyse de certains cas familiaux suggère parfois une transmission monogénique, autosomique récessive ou autosomique dominante. Zhao et all ont décrit une famille chinoise qui a souffert d'encéphalocèle sur cinq générations avec un mode de transmission autosomique dominante. Il y avait 113 membres dans cette famille, et 21 d'entre eux avaient une encéphalocèle. Il n'y avait pas de notion de consanguinité [28].

b. Les anomalies chromosomiques : Les AFTN peuvent s'associer à des anomalies chromosomiques (trisomie 13,18, triploïdie,..) [29, 10].

c. Transmission polygénique multifactorielle : Le terme d'hérédité polygénique multifactorielle est utilisé pour décrire une susceptibilité génétique empirique probablement liée à l'effet cumulatif de plusieurs gènes et de facteurs environnementaux. La majorité des AFTN sont transmises de cette façon, ce qui explique un risque relatif plus important chez les gens d'une même famille sans transmission monogénique nette [10].

2.2 Les facteurs environnementaux:

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

a. Les malnutritions en particulier la carence en acide folique : La carence en acide folique est liée à un risque accru d'AFTN. Une prévention par administration d'acide folique en période périconceptionnelle pour les femmes à risque permet la réduction de l'incidence des AFTN [9, 12, 21].

b. Le déficit en zinc : Il a été associé chez l'homme comme chez l'animal à un risque d'AFTN [10].

c. L'hyperthermie maternelle : L'hyperthermie maternelle en début de grossesse a été impliquée comme un facteur de risque pour les AFTN [9, 27, 22].

d. Le statut socio-économique : Le rôle du statut socio-économique bas a été mis en évidence dans certaines séries [1, 27], sans doute par le biais de la malnutrition. Ces variations n'ont pas été retrouvées dans d'autres études [9]. Dans notre observation la patiente a un bas niveau socio-économique.

e. Les infections maternelles : Les infections maternelles pendant la grossesse dues à la rubéole, aux virus de la grippe ou au toxoplasme peuvent être associées à un risque d'anomalie du tube neural [23].

f. Autres facteurs : Le risque semble augmenté dans certaines catégories professionnelles : exposition aux solvants, aux pesticides agricoles [24]. Une association entre la consommation maternelle de la caféine et les AFTN a été observée [25].

2.3 Les agents tératogènes :

a. Les antiépileptiques : Les antiépileptiques (en particulier l'acide valproïque : Dépakine) sont connus comme agents tératogènes [11, 15, 23,]. Diverses présentations tératogènes sont observées : les AFTN, les malformations cardiovasculaires, les malformations faciales. Il semble que le risque soit moins important lors d'une monothérapie que lors d'une polythérapie [31]. Une supplémentation par acide folique est recommandée en période périconceptionnelle chez les femmes sous traitement antiépileptique. Dans notre série, il existe un patient, dont la mère était épileptique traitée par le valproate de sodium.

b. La warfarine : L'encéphalocèle a été rapportée chez des fœtus atteints de malformations liées à la prise de warfarine pendant la grossesse [21, 26].

c. L'alcoolisme maternel : La consommation de l'alcool pendant la grossesse est un facteur de risque d'AFTN [23]. Dans ce contexte il existe habituellement une carence en folates et une malabsorption des folates.

d. Autres agents tératogènes : Il est possible de recréer expérimentalement des encéphalocèles après exposition à des agents tératogènes tels que : des radiations ionisants, du bleu tryptan, de l'arsenic ou des doses excessives de vitamine A [15, 27].

2.4 Autres situations à risque:

a. Le diabète maternel : La présence d'un diabète maternel mal équilibré en début de grossesse augmente le risque de malformation fœtale en général et d'AFTN en particulier [21]. Dans notre série, un patient est issu d'une mère diabétique sous anti-diabétiques oraux.

b. La maladie des brides amniotiques : La maladie des brides amniotiques est un ensemble de malformations congénitales complexes, intéressant principalement les membres, mais aussi la région crânio-faciale et l'axe thoraco-abdominal [18, 24]. Elle occasionne parfois des encéphalocèles, typiquement irrégulières et asymétriques [28].

c. L'obésité : L'obésité est aussi un facteur de risque d'AFTN [25]. Il est difficile de savoir dans quelle mesure l'obésité est un facteur de risque indépendant des anomalies du métabolisme du glucose qu'il l'accompagne.

D- ASPECTS ANATOMO-PATHOLOGIQUES :

1. Répartition selon le siège:

Dans une série, 14 patients ont présentés une encéphalocèle antérieure : Dont 8 cas d'encéphalocèle naso - ethmoïdale et 6 cas d'encéphalocèle Frontale;

Dans la littérature la localisation antérieure est la moins fréquente dans toutes les séries [1, 2, 27, 20, 21].

2. Contenu de la malformation :

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

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

La plupart des anencéphalies résultent de la dégénérescence in utero d'un état d'exencéphalie [12,13]. En cas de méningo-encéphalocèle, le volume du tissu cérébral hernié est très variable, il peut être réduit à quelques millimètres de diamètre, mais s'avère souvent constitué d'une large proportion d'un ou des deux hémisphères cérébraux, voir du cervelet et du tronc cérébral. Il s'y associe des anomalies de développement cérébral (troubles de la gyration, de migration neuronale, agénésie commissurale variable, modification de la taille des cavités ventriculaires, dysgénésie cérébelleuse et du tronc cérébral) [12].

En cas de méningocèle de petite taille, l'encéphale ne présente pas de modifications notables dans la majorité des cas [12].

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

3. Aspect de la malformation :

Les encéphalocèles antérieures sont généralement de volume beaucoup plus réduit que leurs homologues postérieurs [22].

La taille du défaut osseux n'est pas en rapport avec le volume de la masse herniée, mais le mode d'implantation en donne une idée : une masse sessile fixée par une large base fait craindre un vaste défaut, une masse pédiculée appendue par un collet rétréci, augure d'un petit défaut. La taille et le contenu de la céphalocèle sont variables, et la taille n'est presque jamais indicative sur le contenu [23].

4. Classification anatomique :

La classification des encéphalocèles se fait en fonction de leur situation anatomique. De nombreuses tentatives de classification ont été proposées :

4.1 Classification de SUWANWELA : La classification proposée par Suwanwela [15,22] distingue cinq groupes :

a. Les méningo-encéphalocèles postérieures :

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

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

- ✓ Interfrontale
- ✓ Fontanelle antérieure
- ✓ Interpariétales
- ✓ Fontanelle postérieure
- ✓ Temporales.

c. Les méningo-encéphalocèles fronto-ethmoïdales :

- ✓ Naso-frontale : L'orifice intracrânien se situe dans la région du foramen coecum, en avant de l'apophyse crista Galli. A l'extérieur, cet orifice se situe entre l'os frontal et les os propres du nez. Les méningocèles se manifestent par une tuméfaction médiane, à la racine du nez.
- ✓ Naso-éthmoïdale : L'orifice intra-crânien est toujours dans la région du foramen coecum, mais cette fois la méningocèle passe entre les os propres du nez et le cartilage nasal. Extérieurement on voit une tuméfaction nasale légèrement latéralisée.
- ✓ Naso-orbitaire : L'orifice intra-crânien se trouve au niveau de la partie antérieure de la lame criblée d'un côté ou des deux côtés, dans la région de la fente ethmoïdale. L'orifice externe se situe entre l'unguis et l'apophyse montante du maxillaire supérieur, et la tuméfaction apparaît dans l'angle interne de l'œil soulevant le canthus interne. Telles sont les formes visibles extérieurement des méningocèles antérieures. Leur appellation est justifiée

par le fait que leur orifice osseux siège toujours du niveau de l'éthmoïde et leur émergence se fait dans la région frontale.

d. Les méningo-encéphalocèles basales :

- ✓ Trans-ethmoïdale :

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

- ✓ Sphéno-ethmoïdale : L'orifice se situe dans la zone de jonction entre l'éthmoïde et le sphénoïde. La méningocèle apparaît dans le naso-pharynx.
- ✓ Trans-sphénoïdale : L'orifice existe à l'intérieur du corps du sphénoïde ou dans la selle turcique. La tumeur apparaît dans le cavum.
- ✓ Sphéno-orbitaire : La méningo-encéphalocèle fait saillie derrière le globe oculaire par un orifice du toit de l'orbite ou par la fente sphénoïdale, ou même le trou optique.

e. Crânioschisis :

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

4.2 Classification de NAGER :

NAGER [25] distingue deux grands types d'encéphalocèles, celles situées au niveau de la voûte crânienne ou encéphalocèles postérieures et celles développées au niveau de la base du crâne ou encéphalocèles antérieures.

a. Encéphalocèles postérieures :

- ✓ Occipitales inférieures :

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

- ✓ Occipitales supérieures : Elles sont en rapport avec une malformation de l'os occipital, qui est située au dessus de la protubérance occipitale externe et de la zone d'insertion de la tente du cervelet.
- ✓ Pariétales ou sagittales Elles sont localisées le long des sutures coronale et lambdoïde.
- ✓ Interfrontales Elles résultent d'une fermeture incomplète de la suture métopique.

b. Encéphalocèles antérieures :

b-1 Fronto-ethmoïdales ou sincipitales :

- ✓ Naso-frontales :Elles se situent entre l'os frontal et l'os nasal, sur la ligne médiane.
- ✓ Naso-ethmoïdales : Elles s'insinuent à travers une ouverture située à la jonction de l'os nasal et du cartilage nasal.
- ✓ Naso-orbitales ou orbitales antérieures :Elles sont visibles au niveau de la cavité orbitaire, et ce, après qu'elles aient traversé une ouverture se situant à la jonction des os frontal, ethmoïdal, lacrymal et maxillaire.

b-2 Sphéno-orbitales ou orbitales postérieures :

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

b-3 Sphéno-maxillaires :

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

b-4 Naso-pharyngées :

- ✓ Transethmoïdales: Elles communiquent avec la fosse cérébrale antérieure par une déhiscence osseuse de la lame criblée de l'ethmoïde. Elles

s'étendent en bas dans la cavité nasale, longeant le septum qu'elles peuvent déformer voire disloquer. Elles compriment et déforment les cornets, élargissant la pyramide nasale. Elles peuvent avoir une extension antérieure à travers le vestibule nasal, ou le plus souvent une extension postérieure naso-pharyngée.

- ✓ Sphéno-ethmoïdales : Elles correspondent à une malformation du plancher de la fosse cérébrale antérieure, située entre le corps du sphénoïde et la partie adjacente de l'ethmoïde.
- ✓ Sphéno-pharyngées ou transsphénoïdales : Elles communiquent avec les espaces sous arachnoïdien par une déhiscence située au niveau du corps du sphénoïde.
- ✓ Basi-occipito-pharyngées : Elles s'associent à une déhiscence du milieu de la partie basilaire de l'os occipital. Elles communiquent avec l'espace sous arachnoïdien de la citerne pontique. Elles se prolongent en avant, pouvant atteindre le bord des amygdales.

E- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

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

- un mucocèle (tumeur formée par le sac lacrymal, lorsque les conduits lacrymaux ne sont pas perméables et que le canal nasal est obstrué).
- un kyste dermoïde, il est fréquent dans cette région : 10 % des localisations de la face et du cou se voient dans la région nasale. Des poils peuvent en faire issus lors de leur fistulisation secondaire à des manifestations inflammatoires.
- Un méningiome.
- un tératome.
- un hémangiome [24].
- un gliome [19, 25, 28], qui correspond non pas à une hernie intranasale de tissu méningo-cérébral, mais à une hétérotopie intranasale de tissu nerveux qui pour certains n'a pas de connexion avec le contenu intracrânien et n'est pas recouvert

de méninges [21,28]. Cependant, certains auteurs du fait des parentés embryologiques entre les méningo-encéphalocèles et gliomes nasaux, considèrent ces deux lésions comme des variétés cliniques d'une même malformation. Des formes de passage entre gliomes et encéphalocèles ont été décrites.

- un polype [9, 25], souvent les encéphalocèles sont confondues avec des polypes et opérées comme tels. Le diagnostic est alors fait par l'examen anatomopathologique. Il faut pourtant savoir que chez les enfants et de surcroît en période néonatale, les polypes nasaux sont très rares. La découverte d'une masse nasale doit donc amener la réalisation d'examens complémentaires pour en faire un diagnostic précis.

VII- DECOUVERTE ET PERSPECTIVES D'AVENIR :

A- LE DEPISTAGE ANTENATAL :

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

1-- Echographie :

C'est le moyen le plus sûr d'effectuer un dépistage (essentiellement pour les formes occipitales et pariétales de la malformation). Le diagnostic peut être facilement établi par les ultrasons 2 Dimensions lorsque le défaut est grand. Cependant, le diagnostic de petits défauts, pourrait être difficile et exiger l'utilisation des ultrasons 3 Dimensions pour un diagnostic définitif en repérant l'emplacement exact du défaut et en utilisant le mode multiplanaire [23]. La découverte se fera soit sur signes d'appel, soit par diagnostic de la malformation, soit enfin parce qu'il existe un antécédent.

1-1. les signes d'appel :

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

1-2. le diagnostic :

La tête fœtale est bien visible autour du 14-16 semaines d'aménorrhée et de ce fait, l'encéphalocèle peut être identifiée sans difficultés lors de l'échographie du premier trimestre de grossesse [7]. La seconde échographie est effectuée au milieu du deuxième trimestre et c'est donc celle-là qui sera la plus soignée sur le plan morphologique. Trop souvent le diagnostic est méconnu et sera alors fait au troisième trimestre, soit sur signe d'appel, soit sur malformation évidente.

Le diagnostic repose sur deux éléments directs :

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

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

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

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

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

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



Figure11 : Image échographique anténatal montrant une encéphalocèle avec un hydramnios important [23]



Figure 12 : Image échographique d'une encéphalocèle montrant un defect [23]

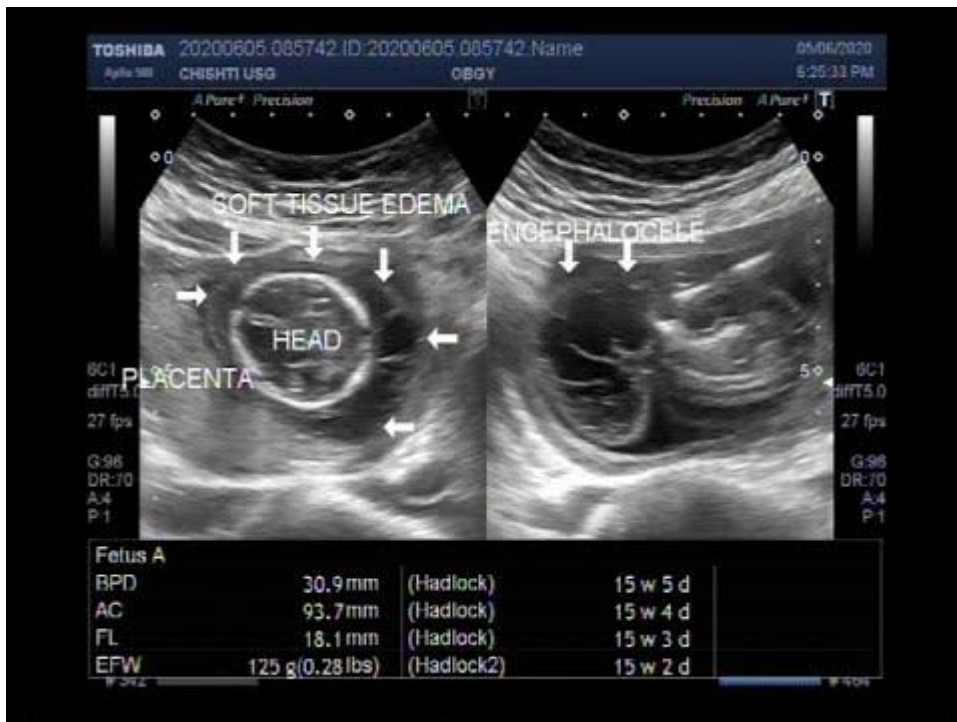


Figure 13 : Image échographique anténatal d'une encéphalocèle [23]

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

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

2-1. Modalités :

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

2-2. Résultats :

Dans le sérum maternel, l'AFP augmente de la 14^{ème} à la 30^{ème} semaine d'aménorrhée puis décroît jusqu'à la fin de la grossesse [4]. Le dépistage anténatal systématique par dosage de l'AFP sérique entre 15 et 17 SA pourrait permettre d'améliorer le diagnostic anténatal de ces anomalies. L'AFPSM serait élevée dans 23 % des cas.

Il existe des faux positifs : une élévation du taux d'AFPSM a été retrouvée en cas de mort fœtale, de grossesses gémellaires, de jumeaux évanescents, de métrorragies [5].

Le taux d'AFPSM étant dans un rapport de 1/200 avec le taux d'AFP amniotique [16], il sera donc élevé dans les mêmes affections (omphalocèle, syndrome néphrotique congénital, maladie polykystique, atrésie œsophagienne et duodénale, hydrocéphalie, syndrome de TURNER) [1, 7].

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

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

3. Le dosage amniotique :

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

- soit pour antécédent de DFTN.
- soit devant une AFPSM élevée.
- soit devant un signe d'appel.

- soit parce que la ponction amniotique est réalisée pour une autre raison (âge maternel, translocation...).

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

3-1. Le dosage de l'AFP :

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

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

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

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

4. L'IRM fœtale :

Cette imagerie, est orientée et décidée suite à une exploration échographique anténatale anormale, douteuse, voir difficile ou lorsque la visibilité fœtale est mauvaise (obésité maternelle, oligoamnios, la position du fœtus...) [25].

4-1. Technique :

Il est recommandé de ne pas pratiquer d'IRM pendant le premier trimestre de la grossesse, période d'organogénèse. Aucun produit de contraste n'est injecté car le gadolinium traverse la barrière placentaire [20].

L'option d'administrer un sédatif à la mère pour diminuer les mouvements fœtaux est discutable et varie d'une équipe à l'autre [20].

L'amélioration considérable des machines IRM permettent actuellement une exploration du cerveau fœtal de grande qualité : confort maternel satisfaisant,

temps d'examen court, antennes adaptées, séquences en pondération T1 et T2 n'excédant pas 15 secondes, développement de nouvelles séquences, exploration complète du contenu intracrânien par des coupes de 3 mm axiales transverses, sagittales et coronales.

4-2. Résultats :

L'encephalocèle apparaît en hyposignal T1 et en hypersignal T2 avec un anneau périphérique tissulaire, des structures de signal parenchymateux sont visualisées en son sein.

L'IRM est un complément idéal de l'échographie anténatale, elle apporte des renseignements morphologiques irremplaçables et inégalés sur la filière ventriculaire, le parenchyme cérébral et sa relation avec les structures vasculaires, l'atmosphère liquidienne péricérébrale et la fosse postérieure [23].

L'IRM en complément de l'échographie permet de différencier une encéphalocèle avec du tissu cérébral hernié et malformé (pronostic sombre) d'une méningocèle simple. Le dosage de l'AFP est normal dans ces anomalies avec un recouvrement complet de peau. L'IRM différencie beaucoup mieux que l'échographie la nature du sac herniaire, les espaces sous arachnoïdiens et la continuité avec les structures cérébrales [20].

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



Figure 14 : IRM fœtale montrant une encéphalocèle[23]



Figure 15 : IRM fœtale montrant une encéphalocèle [23]

B- MESURES PREVENTIVES :

L'acide folique pris en période préconceptionnelle a une efficacité démontrée dans la prévention des anomalies de fermeture du tube neural, sans risque objectivé [26].

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

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

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

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

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

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

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

METHODOLOGIE

METHODOLOGIE :

1.1) Type d'étude :

C'est une étude descriptive d'un cas clinique portant sur une observation.

1.2) Cadre d'étude :

Notre étude s'est déroulée au centre hospitalier universitaire (CHU Pr. Bocar Sidy SALL) de Kati, service d'imagerie médicale.

1.2.1) la présentation du CHU Pr Bocar Sidy SALL de kati :

➤ La Situation géographique :

Le CHU. Pr Bocar Sidy SALL de Kati est situé à 12 km au nord de Bamako, dans le camp militaire Soundjata KEITA de la ville de Kati et à 100m de la place d'armes. Il est aujourd'hui un hôpital de 3^{ème} référence dans le domaine de la traumatologie orthopédique et 2^{ème} référence en médecine générale.

➤ Le cadre institutionnel du C.H.U Pr Bocar Sidy SALL de Kati :

Ancienne infirmerie de la garnison militaire, devenue hôpital le 22 août 1967 et Hôpital National de Kati en 1968, il sera spécialisé en traumatologie orthopédie en 1976. Ensuite il deviendra Établissement Public à caractère administratif (E.P.A.) par la loi N°92-025 et enfin Établissement Public Hospitalier (E.P.H.) en 2003. L'hôpital a évolué avec le temps partant des missions qui lui sont assignées conformément au contexte socio sanitaire du Mali.

Dans la pyramide sanitaire du Mali, il est considéré comme un hôpital de 3^{ème} référence en traumatologie orthopédique et à cet effet le décret N°03-345/ P-RM du 7 août 2003 fixe son organisation et les modalités de son fonctionnement. Le Centre Hospitalier de Kati est devenu un Centre Hospitalier Universitaire (CHU.) depuis le 12 Décembre 2006 suite à la signature d'une convention qui le lie au rectorat de l'Université de Bamako. Il fut baptisé le 17 novembre 2016 en CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati.

A la mémoire du feu Prof. Bocar Sidy qui fût l'un des brillants spécialistes en traumatologie-orthopédie depuis les premières années de l'existence de cet hôpital. Il fut aussi un directeur de l'hôpital de Kati, professeur à l'école nationale de médecine et de pharmacie (ENMP). Il est décédé en 2017.

➤ **Les missions :**

Le CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati a pour mission de participer à la mise en œuvre de la politique nationale de santé. A cet effet, il est chargé de :

- Assurer le diagnostic, le traitement des patients,
- Prendre en charge les urgences et les cas référés,
- Assurer la formation initiale et continue des professionnels socio- sanitaires,
- Conduire des travaux de recherche dans le domaine médical.

1.2.2) le service d'imagerie médicale :

a) **Le local :** Il est de deux niveaux et comprend :

▪ **Au Rez-de-chaussée :**

- Une salle d'accueil,
- Une salle d'attente de l'échographie,
- Deux salles d'échographie,
- Deux salles de radiographie os poumon,
- Une salle de radiographie télécommandée avec toilette,
- Une salle pour le traitement d'images,
- Une salle préparation pour le scanner et l'IRM,
- Une salle d'IRM avec salles d'acquisition et de machine,
- Une salle de scanner avec salles d'acquisition et de machine,
- Une toilette publique,
- La salle de lecture,
- Le bureau du surveillant de service avec toilette,
- Une salle de garde avec toilette,

- La salle des manœuvres.

▪ **A l'étage :**

- La salle d'attente du chef de service,
- le secrétariat du chef de service,
- le bureau du chef de service avec toilette interne,
- deux toilettes publiques,
- la salle de cours,
- la salle de conférence
- trois bureaux pour radiologue avec leur toilette chacun,
- la salle des étudiants,
- le magasin,
- la salle des techniciens ou vestiaire des techniciens,
- deux balcons,
- une terrasse.

b) Le personnel du service : Il est composé de :

- quatre radiologues, dont un maître de conférence et un maître assistant de la FMOS,
- cinq assistants médicaux en imagerie médicale,
- un technicien supérieur qualifié en imagerie médicale,
- un technicien supérieur de santé,
- deux manœuvres,

NB : Il y'a aussi les stagiaires de l'INFSS, les étudiants de la FMOS en année de thèse et les stagiaires de Diplôme d'Études Spécialisées (DES).

c) L'équipement : Il est composé de :

- deux appareils de radiographie os poumon dont un en panne,
- deux appareils d'échographie dont un en panne,
- un appareil de radiographie télécommandée,
- un appareil de scanner de 16 barrettes,

- trois (03) postes de traitement d'images (un en panne),
- deux (02) Lecteurs (un en panne),
- trois (03) Reprographes (un en panne).

d) Les activités au service d'imagerie :

- ✓ **L'accueil :** Les matins les patients sont accueillis dans la salle d'attente après leur enregistrement à l'accueil. Sur appel les patients sont admis par ordre d'arrivée dans les salles d'examens. Cependant les urgences et les personnes âgées sont prioritaires.
- ✓ **Les examens de radiographie standards :** Le service d'imagerie médicale effectue tous les examens radiographiques des os, de l'abdomen et du thorax.
- ✓ **Les examens spécialisés :** Ce sont essentiellement : l'urographie intraveineuse (U.I.V.), l'Hystérosalpingographie (H.S.G.), l'urétrocystographie-rétrograde (U.C.R.), le Lavement baryté (L.B.), le Transit-œsogastro-duodéal (T.O.G.D.). Ils sont réalisés sur rendez-vous après une préparation du malade.
- ✓ **Les examens d'échographie :** Ce sont les échographies abdominale, pelvienne, obstétricale ; urinaire, thyroïdienne, mammaire, doppler et musculaire.
- ✓ **Les examens de scanner :** Il s'agit essentiellement des examens sans injection de produit de contraste et après injection du produit de contraste (en intra thécale ou en intra veineuse).
- ✓

1.3) OBSERVATION :

1) Pendant la période anténatale :

C'est une patiente de 18 ans, célibataire résidant à Kati, de profession élève, primigeste, adressée par la maternité pour sa toute première échographie obstétricale réalisée en urgence au deuxième trimestre de sa grossesse pour

contraction utérine douloureuse irrégulière sur grossesse non suivie et non à terme.

Elle n'a pas d'antécédent médico-chirurgical connu, pas de notion de prise médicamenteuse ni de substance toxique.

A l'examen clinique, il y avait une aménorrhée de cinq mois, des contractions utérines irrégulières, les BDCF non perçus au stéthoscope de Pinard, un col court central et ouvert aux deux orifices.

A l'examen paraclinique, l'échographie obstétricale réalisée par nous même sous la supervision d'un radiologue a objectivé une méningo-encéphalocèle sur grossesse monofoetale intra-utérine évolutive de 23 SA +03 jours devant une masse hétérogène frontonasale en continuité avec les structures cérébrales sur un defect osseux.

L'échométrie est la suivante

Diamètre bi pariétal (BIP) : 32 mm

Longueur du Femur (LF) : 42 mm

Circonférence abdominale (CA) : 189 mm

Les membres supérieurs et inférieurs sont d'aspect normal.

Le cordon ombilical porte trois vaisseaux (deux veines et une artère), il est libre.

Sexe : Masculin

Le liquide amniotique est anéchogène et de quantité normale.

La présentation est Siège mobile .

La biologie : aucun bilan anténatal de dépistage n'a été réalisé. Cependant un bilan biologique pour accouchement a été fait (groupage rhésus O+, taux d'hémoglobine : 11g/dl)

2) Pendant la période post natale:

Un nouveau né de sexe masculin en état de mort apparente issu d'un accouchement par voie basse avec à l'examen à la naissance une volumineuse masse à contenu semi liquidien au milieu du visage (une masse fronto-nasale

médiane d'environ 3 cm), un poids de naissance de 1880 grammes et une taille de 35 cm.

ICONOGRAPHIE :

Les iconographies ci-dessous illustrent nos résultats échographiques et l'aspect du nouveau-né après accouchement.

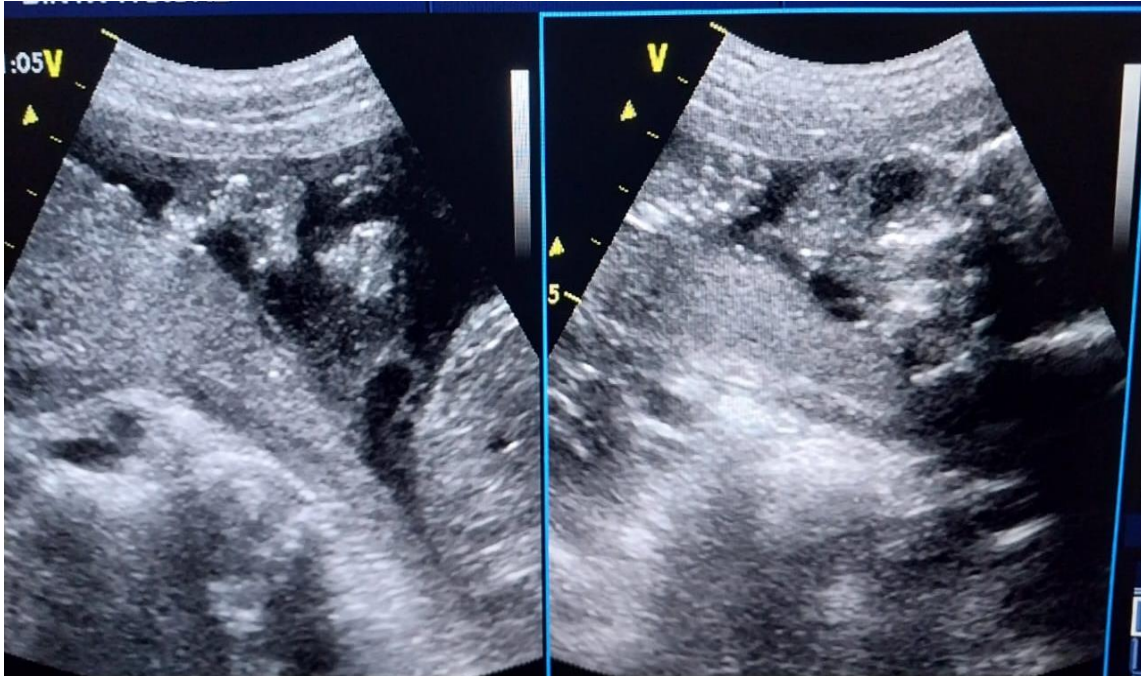


Figure 16 : Echographie obstétricale 2^{ème} trimestre de la grossesse montrant une méningo-encéphalocèle

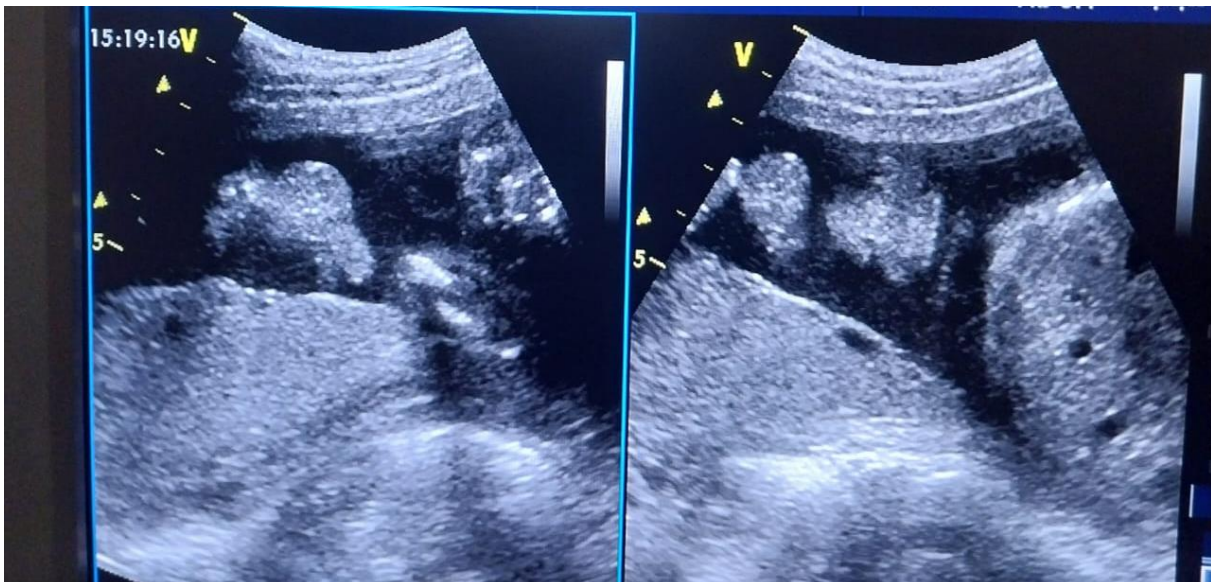


Figure 17: Echographie obstétricale 2^{ème} trimestre de la grossesse montrant une méningo-encéphalocèle



Figure 18 : Image photographique du nouveau-né avec méningo-encéphalocèle



Figure 19 : : Image photographique du nouveau-né avec méningo-encéphalocèle

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

COMMENTAIRES ET DISCUSSION :

La meningo-encéphalocèle est l'une des anomalies du tube neural les plus sévères.

Chaque année, plus de 300.000 enfants naissent avec une malformation du tube neural dont 70% sont dans les pays en développement [5]. La prévalence des encéphalocèles diffère d'une région à une autre et varie entre 3 à 61 pour 10.000 naissances vivantes [1, 3, 5, 6]. Classiquement, les encéphalocèles sont rares dans les pays développés [1], alors qu'elles représentent un sérieux problème de santé publique dans les pays en voie de développement et particulièrement en Afrique subsaharienne à cause du mauvais suivi prénatal, du mariage consanguin, du bas niveau socio-économique et du retard diagnostique [3, 7].

Elles sont de siège occipital dans 75% des cas, et intéressent la ligne médiane dans 90% des cas [1].

Dans leur localisation sincipitale, les méningoencéphalocèles ont une prévalence plus élevée dans les pays d'Asie du Sud-est, de l'ordre de 1 cas pour 5000 naissances vivantes ; surtout au sein de certaines souches de populations. Cette prévalence est d'environ 7 à 8 fois plus élevée qu'en Occident ; 1 cas sur 35 à 40 000 naissances vivantes [6].

Les méningo-encéphalocèles se divisent en trois catégories selon leur siège [2] : occipital 75 %, sincipital 15 %, basal et pariétal 10 %. Les formes sincipitales se divisent en formes fronto-nasales 40 %, naso-ethmoïdales 40 %, naso-orbitaires 20 % et des formes mixtes.

Le cas de notre étude présentait une forme fronto-nasale.

Sur le plan étiologique, la cause réelle de ces anomalies n'est pas connue avec certitude. Des tératogènes environnementaux, l'hyperthermie sur grossesse, le statut économique bas, et le statut nutritionnel sont suspectés. Toutefois, la politique d'administration périconceptionnelle d'acide folique aux femmes en âge de procréer adoptée dans plusieurs pays s'est accompagnée d'une diminution de

l'incidence de ces anomalies de l'ordre de 40 à 70% [7]. Le rôle d'un déficit en acide folique est donc fortement probable. Dans notre cas, il n'y avait pas eu de supplémentation en acide folique ni avant, ni pendant la grossesse, ce qui avait très probablement favorisé la survenue de l'anomalie.

L'échographie anténatale dans des mains entraînées est l'examen de choix dans le dépistage anténatal des malformations cérébrales. Elle permet de détecter le défaut crânien avec parfois une hernie du cerveau. Elle montre une masse sur la ligne médiane du crâne plus souvent dans la zone occipitale que frontale [17, 21]. Le diagnostic a été évoqué à l'examen échographique objectivant une masse arrondie et solidaire au niveau fronto-nasal hétérogène avec une hyperéchogénéicité mixte.

La méningo-encéphalocèle sincipitale se présentant classiquement à l'examen du nouveau-né comme une masse molle en partie de la ligne médiane [7].

Toutefois, le diagnostic différentiel se fait avec les gliomes nasaux, les hémangiomes de la glabelle, les tumeurs dermoïdes ou épidermoïde. Ces dernières sont des lésions fermes, non transilluminables. Il peut s'associer dans 60 % des cas [8] des anomalies chromosomiques ou des malformations crâniofaciales, notamment un hypertélorisme, une dystopie orbitaire ou une élongation de la face. Ces anomalies accentuent la dysmorphie chez le patient et compliquent la prise en charge neurochirurgicale. Notre patiente ne présentait aucune de ces anomalies, ce qui augurait la possibilité d'une prise en charge locale s'il était vivant, sans besoin de reconstruction crânio-faciale. L'association à une hydrocéphalie est possible. L'association entre méningo-encéphalocèle et épilepsie a été décrite dans la littérature [5]. Il s'agit souvent d'épilepsie réfractaire, devant faire envisager une chirurgie de résection [9].

Le pronostic des encéphalocèles antérieures est fonction de la taille du tissu cérébral hernié, de la sévérité de l'épilepsie ou des anomalies intracrâniennes associées. Il est généralement bon sur les plans développemental et cognitif en raison de la taille des lésions nettement plus petites, comparées aux

encéphalocèles postérieures. Toutefois, l'association d'une infection méningée aggrave ce pronostic.

En effet, plusieurs études en Afrique subsaharienne confirment la fréquence élevée des encéphalocèles à cause du bas niveau socioéconomique, de la consanguinité, du mauvais suivi de la grossesse et du jeune âge de la mère [1, 5, 11, 14]. Notre cas est une patiente de jeune âge avec une grossesse non suivie et un niveau socio-économique bas.

Les efforts consentis en matière de prévention de cette affection par la supplémentation en acide folique dans la période péri-conceptionnelle et l'amélioration de la couverture sanitaire nationale sont des éléments qui expliqueraient la baisse de cette malformation au Mali [9].

Les mesures préventives adoptées dans plusieurs pays développés, telles que :

la prise de l'acide folique dans la période périconceptionnelle , le diagnostic anténatal par l'imagerie (échographie ou IRM), la législation de l'interruption thérapeutique de grossesse sont des éléments qui concourent à réduire la prévalence des ACTN [1, 4, 15, 17].

RECOMMANDATIONS

RECOMMANDATIONS :

➤ A la population:

Faire des consultations prénatales précoces et régulières.

➤ Aux prestataires:

Administrer de l'acide folique en période préconceptionnelle et en début de la grossesse.

Demander et/ou Faire une échographie du deuxième trimestre pour une étude morphologique pour le diagnostic précoce des malformations fœtales en anténatal

CONCLUSION

CONCLUSION :

Les méningo-encéphalocèles sincipitales sont rares, mais doivent être suspectées devant toute masse nasale congénitale de la ligne médiane. Cette affection entraîne une mortalité et une morbidité élevées.

Notre étude prospective a porté sur un cas de méningo-encéphalocèle sur une grossesse non suivie de 23 SA chez une gestante jeune de 18 ans, primigeste de profession élève dans le service d'Imagerie du CHU Pr BSS de Kati.

De cette étude, il en ressort les éléments suivants :

- ✓ Les encéphalocèles rentrent dans le cadre général des anomalies de fermeture du tube neural.
- ✓ L'étiologie des encéphalocèles est hétérogène, multifactorielle incluant des facteurs génétiques et des facteurs d'environnement.
- ✓ Le diagnostic positif des encéphalocèles dépend du siège de la malformation, pour les encéphalocèles antérieurs il est évoqué sur la base de la constatation d'une masse médiane siégeant sur le segment céphalique antérieur souvent associé à une obstruction nasale et difficultés respiratoires avec comblement du défaut osseux, aussi une dérivation d'une hydrocéphalie si elle est présente.
- ✓ Le diagnostic anténatal se base essentiellement sur l'échographie qui peut être fait de manière précoce au premier trimestre, d'autres examens peuvent être demandés en seconde intention tels que l'IRM fœtale et le dosage de l'AFP.
- ✓ Le seul traitement est chirurgical qui consiste le plus souvent à la cure de la malformation.

La méconnaissance actuelle des facteurs qui produisent cette anomalie ne permet pas d'en assurer la prévention primaire. Cependant, l'importance d'une nutrition équilibrée, l'éviction de la prescription des médicaments à action

tératogène chez les femmes enceintes est à souligner. Toutefois, l'accent doit être mis sur la prévention par l'administration périconceptionnelle d'acide folique aux femmes en âge de procréer et la surveillance échographique de la grossesse.

RESUME

RESUME :

La méningo-encéphalocèle sincipitale est une anomalie du tube neural rare dans notre milieu. Elle pose des problèmes d'ordre diagnostique, et thérapeutique.

Il s'agissait d'une étude descriptive portant sur l'analyse d'une observation médicale d'une gestante reçue pour échographie et explorée par un appareil échographique de type MINDREY muni de trois sondes multifréquences et une sonde vaginale.

Nous rapportons l'observation médicale d'une gestante de 18 ans, de profession élève, primigeste sans antécédents pathologiques notables, pas de notion de prise médicamenteuse ni de substance toxique.

Elle a été adressée dans notre structure pour sa toute première échographie obstétricale réalisée en urgence au deuxième trimestre de sa grossesse pour contraction utérine douloureuse irrégulière sur grossesse non à terme non suivie.

L'échographie a objectivé une méningo-encéphalocèle sur grossesse monofoetale intra-utérine évolutive de 23 SA +03 jours devant une masse hétérogène frontonasale en continuité avec les structures cérébrales sur un defect osseux.

De cette étude, il en ressort les éléments ci-après :

- ✓ Les encéphalocèles rentrent dans le cadre général des anomalies de fermeture du tube neural.
- ✓ L'étiologie des encéphalocèles est hétérogène, multifactorielle incluant des facteurs génétiques et des facteurs d'environnement.
- ✓ Le diagnostic antenatal se base essentiellement sur l'échographie qui peut être fait de manière précoce au premier trimestre, d'autres examens peuvent être demandés en seconde intention tels que l'IRM fœtale et le dosage de l'AFP.

- ✓ Le diagnostic positif des encéphalocèles antérieurs est évoqué sur la base de la constatation d'une masse médiane siégeant sur le segment céphalique antérieur souvent associé à une obstruction nasale et difficultés respiratoires avec comblement du défaut osseux, aussi une dérivation d'une hydrocéphalie si elle est présente.

La méconnaissance actuelle des facteurs qui produisent cette anomalie ne permet pas d'en assurer la prévention primaire. Cependant, l'accent doit être mis sur l'importance d'une nutrition équilibrée, d'une proscription des médicaments à action tératogène chez les femmes enceintes, l'administration périconceptionnelle d'acide folique aux femmes en âge de procréer et la surveillance échographique de la grossesse.

MOTS CLÉS : Méningo-encéphalocèle sincipitale, échographie obstétricale, CHU Kati.

REFERENCES

REFERENCES :

1. Singh K, Johnson WMS, Archana R, Kumar A. The prevalence and pattern of neural tube defects and other major congenital malformations of nervous system detected at birth in Barbados. *J Anat Soc India*,2016. Page 8
2. Rifi L, Barkat A, El Khamlichi A, Boulaadas M, El Ouahabi A. Neurosurgical management of anterior meningo-encephaloceles about 60 cases. *Pan Afr Med J*. 2015; page 4.
3. Kabré A, Zabsonre DS, Sanou A, Bako Y. The cephaloceles: A clinical, epidemiological and therapeutic study of 50 cases; *Neurochirurgie*. 2015 ; page4
4. Sanoussi S, Chaibou M, Bawa M, Kelani A, Rabiou M. Encéphalocèle occipitale: aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques: à propos de 161 cas opérés en 9 ans à l'hôpital national de Niamey. *Afr J Neurol Sci* , Niamey 2009.page 24 - 28
5. Bhandari S, Sayami JT, Ricky RK, Banjara MR. Prevalence of congenital defects including selected neural tube defects in Nepal: results from a health survey. *BMC Pediatr*, 2015 page15.
6. Radouani MA, Chahid N, Benmiloud L, El Ammari L, Kharbach A, Rjimati L, et al. Prevalence of Neural Tube Defects,Moroccan Study, Rabat 2008-2011.
7. Sorri G, Mesfin E. Patterns of neural tube defects at two teaching hospitals in addis ababa, *Annales de l'Université Abdou Moumouni Tome XXI-A*, Addis Ababa 2016, page 54.
8. Espérance Broalet MY, N'dri Oka D, Kakou M, Bourgi H, Ba Zeze V. Les méningoencéphalocèles en milieu ivoirien. *Neurochirurgie*. Abidjan 2011; page 57 .

- 9.** Sanoussi S, Gamatié Y, Kelani A, SbaI C, Abarchi H, Bazira L. Malformations du tube neural au Niger : A propos de 387 cas en 10 ans : Plaidoyer pour un traitement préventif par l'acide folique en période périconceptionnelle. *Médecine Afr Noire*, Niamey 2001.
- 10.** Warf BC. Hydrocephalus associated with neural tube defects: characteristics, management, and outcome in sub-Saharan Africa. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*, 2011.
- 11.** Ndoma Vn, Gaudeville A, Nganguene J, Nghario JI, Issa-Mapoukaetude A. Des malformations du tube neural : spina bifida et encéphalocèle dans le service de chirurgie pédiatrique de Bangui ; Bangui 2016.
- 12.** Nagata Y, Takeuchi K, Kato M, Chu J, Wakabayashi T. Lateral temporal encephalocèles: case-based review. *Childs Nerv Syst*; 2016.
- 13.** Padmanabhan R. Etiology, pathogenesis and prevention of neural tube defects. *Congenit Anom* ;2006; 46.
- 14.** Radouani MA, Chahid N, Benmiloud L, Elammari L, Lahlou K, Barkat A. Epidémiologie et facteurs de risque des anomalies de fermeture du tube neural : données marocaines. *Pan Afr Med J*; Rabat 2015.
- 15.** Bergman JEH, Otten E, Verheij J, de Walle HEK. Folic acid supplementation influences the distribution of neural tube defect subtypes: A registry-based study;2016; 59.
- 16.** Oucheng N, Lauwers F, Gollogly J, Draper L, Joly B, Roux F-E. Frontoethmoidal meningoencephalocèle: appraisal of 200 operated cases: Clinical article. *J Neurosurg Pediatr*;2010.
- 17.** Copp AJ, Stanier P, Greene NDE. Neural tube defects: recent advances, unsolved questions, and controversies. *Lancet Neurol*;2013;799-810.

- 18.** Hervey-Jumper SL, Cohen-Gadol AA, Maher CO. Neurosurgical management of congenital malformations of the brain. *Neuroimaging Clin N Am*;2011;705-17.
- 19.** Mahapatra AK, Agrawal D. Anterior encephaloceles: A series of 103 cases over 32 years. *J Clin Neurosci*;2006;536-9.
- 20.** Holmes AD. The management of frontal encephaloceles. *Int J Oral Maxillofac Surg* ;2015;44.
- 21.** El Mhabrech H, Ben Mansour S, Dakkem M, Zrig A, Ben Hmida H, Hafsa C. Diagnostic anténatal de l'encéphalocèle. *J Neuroradiol, Niamey* 2016;page 105.
- 22.** Sanoussi S, Chaibou MS, Bawa M, Kelani A, Rabiou MS. Encéphalocèle occipitale : aspects épidémiologiques, et thérapeutiques : à propos de 161 cas opérés en 9 ans à l'hôpital de Niamey. *African Journal of Neurological Sciences, Niamey* 2009 page28.
- 23.** Siala GS, Masmoudi A, Mahjoubi S, Neji K, Channoufi MB, Jebnoun S, et al. L'encéphalocèle: a propos de 26 cas répertoriés au centre de maternité et de néonatalogie de la Rabta Tunis. *Tunisie Médicale Rabta*2001; Vol.79, page1.
- 24.** Benjamin WYLo, Kulkarni AV, Rutka JT, Jea A, Drake JM, Pasculli ML, et al. Clinical predictors of developmental outcome in patients with Cephalocele. *J Neurosurg Pediatrics* 2008; 2 page 254 - 257.
- 25.** Moutard ML, Blanco CF ;Pathologie neurologique malformative foetale. *EMC - Pédiatrie* 2004 ; page 210 - 231.
- 26.** Parzy D. Guide pratique de la pathologie crânio-encéphalique. 2e ed. *Sauramps médical ; Montpellier* 2006.
- 27.** Weber M, Dib M. Acide folique et prévention des anomalies de fermeture du tube neural chez la femme épileptique traitée, *Rev Neurol Paris* 2003.

28. Chiboubi S L'encéphalocèle fronto-ethmoïdale (à propos de 9 cas).Thèse Méd, faculté de medecine et de pharmacie de Casablanca ; 2004 ; n°14 page 35-46.

29. A Badre : Les encéphalocèles antérieures: expérience du service de neurochirurgie CHU Mohammed VI, Marrakech 2016, 128.