

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

Ministère des Enseignements Secondaires
Supérieur et de la recherche Scientifique

République du Mali
Un Peuple - Un But - Une Foi

~~~~~

**UNIVERSITE DE BAMAKO**

**Faculté de Médecine de Pharmacie et d'OdontoStomatologie**

Année Universitaire 2007-2008

Thèse N° /...../

**TITRE**

**ETUDE DU SPINA BIFIDA DANS LE SERVICE DE CHIRURGIE  
PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE**

**THESE**

**Présentée et soutenue publiquement le ..../..../2008 à ....heures devant la Faculté de  
Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie du Mali**

**Par Monsieur SIDI SYLLA**  
Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine  
**(DIPLOME D'ETAT)**



**Président :** Professeur Abdou A Touré

**Membre :** Dr Drissa Kanikomo

**Co-Directeur de thèse :** Dr Mamby Keita

**Directeur de thèse :** Professeur Gangaly DIALLO

Thèse de médecine Bamako 2008 1

Mr Sidi Sylla

## **Dédicaces et Remerciements**

### **Je dédis ce travail**

**A Dieu**, le Tout Puissant, le Miséricordieux, le Maître des destins, de m'avoir guidé et surtout assisté tout au long de mes études jusqu'à la réalisation de ce document. Qu'il guide davantage mes pas sur le bon chemin.

**Au Prophète Mohamed** (Paix et salve sur lui)

**A mon Père Feu Sékou Sylla**, vous nous avez quitté très tôt mais votre image est restée en mémoire jusqu'ici et nous la garderons toute notre vie. Nous regrettons toujours votre perte. Vous avez été pour nous un homme humble et généreux. Vous n'avez ménagé aucun effort pour guider mes premiers pas à l'école fondamentale. Que Dieu tout puissant dans sa miséricorde accorde à votre âme un sommeil doux et agréable

**A ma Mère Fatoumata Koumaré**

Ce travail est le fruit de vos souffrances, de vos sacrifices et de votre patience. Votre soutien moral, matériel ne nous ont jamais fait défaut. Puisse Allah le tout puissant vous faire bénéficier du fruit de cette patience. Amen!

**A mon grand frère Sidiki Sylla**, ce travail est le sien. Les mots à votre endroit sont insuffisants pour déduire vos courages et vos dévouements qui ne m'ont pas fait défaut pour la réussite de ce travail.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

### **A mes oncles**

**Bemamourou Diassana** à San qui a guidé mes pas à l'école fondamentale deuxième cycle et sa famille, **Modibo Keita** et sa famille à Konatebougou dont j'y fais partie exclusivement. Ce travail est le résultat de vos conseils, de vos bénédictions. Que Dieu vous donne une longue vie Amen!

### **A mes tantes**

Feue Rokia Denon, Mariam Koumaré, Fatoumata Dembélé, Koumba Keita, Hawa Keita, Diango Keita, Kadiatou Samake, Aissata Gueda Kouma, Diouma Diawara (qui est plus qu'une mère), pour le soutien moral et matériel lors mes études jusqu'à la réalisation de travail.

### **Je remercie**

**Aicha** dans la famille Diallo au Point-G : Hawa Diallo, Makan Diallo, Baman Diallo, Damus, Momo, Bou Diallo, Bourama Diallo mon co-chambrier, Dr Brehima Diallo, Moussa Diallo et sa famille, Mme Diallo M'Ba Sangaré. Que Dieu renforce nos liens

**Mes beaux parents** : Boubacar Diarra, sa femme Djelica Traoré, Dian Diarra, Mme Maiga Setou Diarra et son mari, Madou Diarra, Mme Maiga Fatoumata Diarra, Dr Hama Maiga. Je vous remercie pour votre tendresse et affection

**Ma fiancée Hawa Diarra**: merci pour le soutien, l'affection et la tendresse.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

**Camarades de promotion et de service :** Batio Traoré, Boncana Traoré, Birama. C. T, Alima. T, Maimouna. T, Oumou. T, Mariam. D, Madani. D, Saibou, Ousmane Pour votre esprit d'équipe, votre sympathie.

**Abdoulaye Coulibaly** mon complice ; ta gentillesse, ton courage, ton esprit d'équipe, de partage font de toi un ami exemplaire.

**Cadets du service:** Adama Diakité, Adama I Kone, Oumar Bore, Mamadou Kanoute, Mamou Camara, Kadidia T, Ichiaka T, Alphamoye Djite, Julien, Ousmane C, Christian, François, Abdoulaye S, Mamadou C, Souare. Merci pour le respect que j'ai eu de votre part.

**Aînés du service:** Joseph N, Lemine D, Diabira L, Camara A, Camara B, Konaté, Samaké, Diassana, Dramane Goita, Bogolan A, Sanogo M, et Bakary Danfaga. Pour l'encadrement reçu de votre part ainsi que la sympathie

### **CES**

Dr Djibril. T, Dr Samuel, Dr Maiga, Capitaine, Commandant, Dr Togo. P, Dr Kanthé, Dr Samaké, Dr Bamba, Dr Alhassane T, Dr Layes, Dr Karembé, Dr Konaté. M, Dr Bete, Dr Maiga, Dr Guire, Dr Koumaré, Soumaré. L, Dr Diallo Issa.

Votre affection, votre disponibilité, votre gentillesse nous ont beaucoup marqué. Que Dieux vous donne longue vie.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

**Dr Sogoba Gaoussou:** Pour tous ce que vous avez fait principalement les corrections portées à cette thèse ainsi que dans l'encadrement. Merci que Dieu tous puissant guide vos pas à devenir un Professeur Agrégé.

**Mes maîtres du service et collaborateurs :**

Dr Simpara D, Dr Traoré M, Dr Singaré, Dr Kanté L, Dr Diakité I, Dr Coulibaly J, Dr Kouyaté M, Dr Sylla M, Dr Togo, Dr Ouattara Z, Dr Tekete D, Dr Diany, Dr Cissé, Dr Sidibé...Merci

**Collaborateurs du service :**

Major de la chirurgie générale et chirurgie pédiatrique et leurs proches pour l'esprit de coopération de leurs pars.

**Mes amis et camarades de classes :** Bakary Sanogo, Famory Sidibé, Youssouf Gassama, Souleymane Gassama, Dr Konaté Issa, Alou Mankara, Aliou Traoré, Seydou Koussoube, Feu Tidiani Diaby, Yaya Tiemokoba Traoré, Dr Bieter Dembélé, Dr Mariko Brehima, Dr Louis Traoré, Kass, Grand-B, Cheick Amala Keita, Cheick Arouna Keita, Aldjouma Traoré, Brin, Karim, Dr Ben, Sadam. Ce travail est le votre.

**Tous les personnels** de la clinique médicochirurgicale Choala principalement Dr Diarra K, sa femme Fifi, Ablo, Kadia, Kante ainsi que de la clinique ATA. Merci pour tous.

**Hommages aux membres du jury**

**A notre Maître et Président du Jury**

**Professeur Abdou Alhassane Touré**

Professeur titulaire en chirurgie orthopédique, traumatologique et réparatrice

Chef de service de la chirurgie orthopédique et traumatologique du CHU Gabriel Touré.

Directeur général de l'Institut Nationale de Formation en Science de la Santé

Chef de D.E.R de chirurgie de la FMPOS

Chevalier de l'ordre du mérite de la Santé du Mali

Nous vous remercions d'avoir accepté malgré vos multiples occupations de présider le jury de ce travail.

Nous apprécions en vous un homme de science éclairé. Votre expérience de chirurgien orthopédique, traumatologique, la qualité exceptionnelle de votre enseignement, votre courtoisie et votre sympathie font que nous sommes fière d'être vos élèves.

Nous vous prions cher maître de bien vouloir trouver ici l'expression de notre grand respect et nos vifs remerciements.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

**A notre maître et codirecteur de thèse**

**Dr Mamby Keita**

**Spécialiste en Chirurgie pédiatrique**

**Chef de service de la chirurgie pédiatrique**

**Membres de la société africaine de chirurgie pédiatrique**

**Maître Assistant à la FMPOS**

Cher maître, nous avons été séduit par votre détermination, votre disponibilité, votre esprit coopératif pendant notre séjour dans votre service. Vous avez cultivé en nous le sens de l'humilité et de la solidarité. Veuillez recevoir cher maître tout notre profonde gratitude.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

**A notre maître et membre du jury**

**Docteur Drissa Kanikomo**

**Spécialiste en neurochirurgie**

**Maître assistant à la FMPOS**

Cher maître, votre connaissance scientifique, votre rigueur dans le travail bien fait, votre disponibilité et votre esprit de partage ont fait de vous un homme exemplaire à suivre.

Veillez recevoir ici tous nos remerciements et tous notre profonde gratitude.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

**A notre maître et directeur de thèse**

**Professeur Gangaly Diallo**

**Spécialiste en chirurgie viscérale**

**Professeur titulaire en chirurgie Viscérale à la FMPOS**

**Chef de service de la chirurgie générale du CHU GT**

**Colonel des forces armées nationales**

**Trésorier de la société africaine de chirurgie**

**Chevalier de l'ordre de mérite en santé du Mali**

Cher maître, votre connaissance scientifique, votre rigueur dans le travail bien fait, votre disponibilité et votre esprit de partage ont fait de vous un homme de grande renommée. Ainsi qu'il me soit permis en ce jour solennel, de saluer votre engagement combien inestimable tant dans la formation reçue que dans le suivi constant du présent travail.

Puisse le Bon Dieu vous prêter une longue vie afin que nous puissions bénéficier de vos expériences.

## Liste des abréviations

CES : Certificat d'Etudes Spécialisées

C1 : Atlas

C2 : Axis

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CPN: Consultations Périnatales

ETF : Echographie Transfontanelle

DFTN : Défaut de Fermeture du Tube Neural

FMPOS : faculté de médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie

HTA : Hypertension artérielle

INFSS : Institut National de Formation en Science de la Santé

LCR: Liquide Céphalo-rachidien

MC : Méningocèle

MMC : Myeloméningocèle

NFS : Numération Formule Sanguine

PC: Périmètre Crânien

SMIG : Salaire Minimum Garanti

SUC : Service des Urgences chirurgicales

TCA : Temps Céphaline Active TP : Taux de Prothrombine

## Sommaire

|                                    |         |
|------------------------------------|---------|
| Introduction et Objectifs.....     | 1-3     |
| Généralités.....                   | 4-45    |
| Méthodologies.....                 | 46-54   |
| Résultats.....                     | 55-80   |
| Commentaires et discussion.....    | 81-102  |
| Conclusion et recommandations..... | 103-104 |
| Références bibliographiques.....   | 105-110 |

## I- Introduction

Le spina bifida est une embry-foetopathie définie par l'absence d'un ou de plusieurs arcs vertébraux postérieurs avec en sus des anomalies cutanées ou nerveuses. Il représente une malformation localisée de la moelle épinière, des vertèbres et de ses enveloppes qui l'entourent caractérisée par une fissure des arcs vertébraux postérieurs [2, 4]. Il s'agit de la plus grave des dysraphismes viables

La prévalence à la naissance est de:

-4‰ naissances l'Est de la France, on estime qu'une grossesse sur 1000 est affectée soit environ 700 grossesses par an.

-3‰ au Mexique

-5‰ dans le nord de la Chine [2, 4, 17].

En Afrique, elle est de 0,5 ‰ naissances.

-Sanoussi S. au Niger en 2001 a trouvé 81,1% (387 cas) de spina bifida sur des malformations du tube neural.

-Alhassane T. au Mali en 2002 a trouvé 25 cas de spina bifida soit 23,15 % (108 cas) des malformations congénitales.

-Houreratou B. a trouvé au Mali 16,7% sur 84 cas d'hydrocéphalies.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

En Asie, c'est au sud de l'Inde que l'on observe la plus grande fréquence au monde soit 11,2‰ naissances. Ces valeurs sont en diminution dans presque tous les pays où les progrès de la détection anténatale permettent une interruption de grossesse.

En Amérique la fréquence est égale à 5 ‰ naissances.

Sur le plan étiologique, plusieurs facteurs ont été mis en cause. Il a été rapporté que la prédisposition génétique (gène C677, le PAX3), le jeune âge maternel, la multiparité, le mariage consanguin et la carence en fer acide folique et dérivés lors du premier trimestre de la grossesse font partie de la réalité épidémiologique au Niger, au Congo Brazzaville, en Tunisie et en Côte d'Ivoire [2, 6, 17, 19, 20].

Le traitement chirurgical à la naissance n'est que palliatif avec fermeture des différents plans au regard du spina bifida et la mise en place d'une dérivation du LCR en cas d'hydrocéphalie [42].

Cette pathologie n'a fait l'objet d'aucune étude spécifique dans notre pays et nous pratiquons la cure depuis 1999. C'est pour cela que nous avons envisagé ce travail pour analyser les résultats de la prise en charge.

## **Objectifs**

### 1-Général :

Etudier le spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Gabriel Touré (HGT).

### 2-Spécifiques :

- 2.1 Déterminer la fréquence hospitalière du spina bifida,
- 2.2 Déterminer les facteurs favorisant du spina bifida
- 2.3 Décrire les aspects cliniques et thérapeutiques du Spina bifida
- 2.4 Déterminer les complications et /ou les pathologies associées
- 2.5 Evaluer le coût du traitement du spina bifida,

## II- Généralités

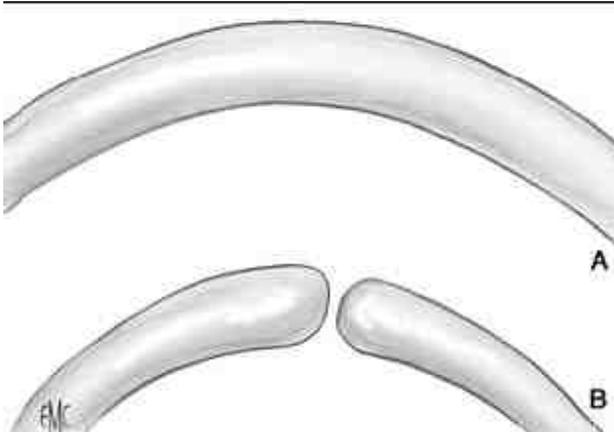
### 1. Définition

Ethymologiquement, le mot Spina bifida désigne « épine dorsale fendue en deux ». Le spina bifida 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 (myeloméningocèle), méninges (méningocèles), des graisses (spina lipome) ainsi que la forme cachée (spina bifida occulta).

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:

- Le spina bifida occulta : invisible extérieurement (cachée)

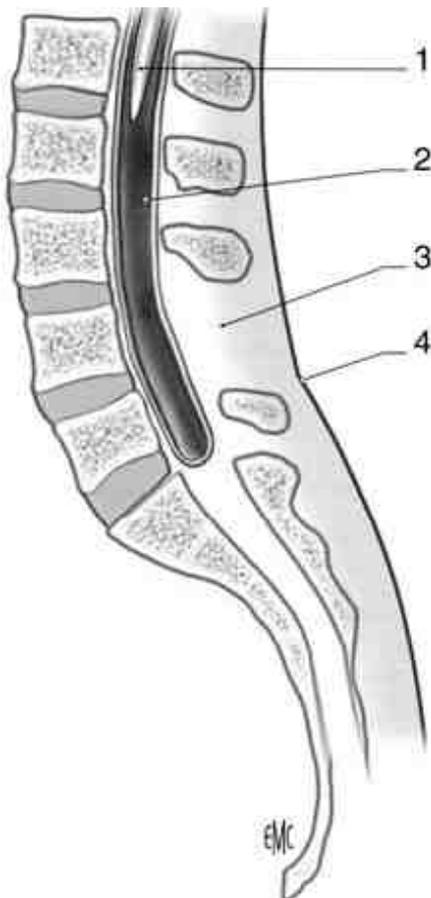
Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT



Vue de face.

A. Arc postérieur normal.

B. Spina bifida occulta.

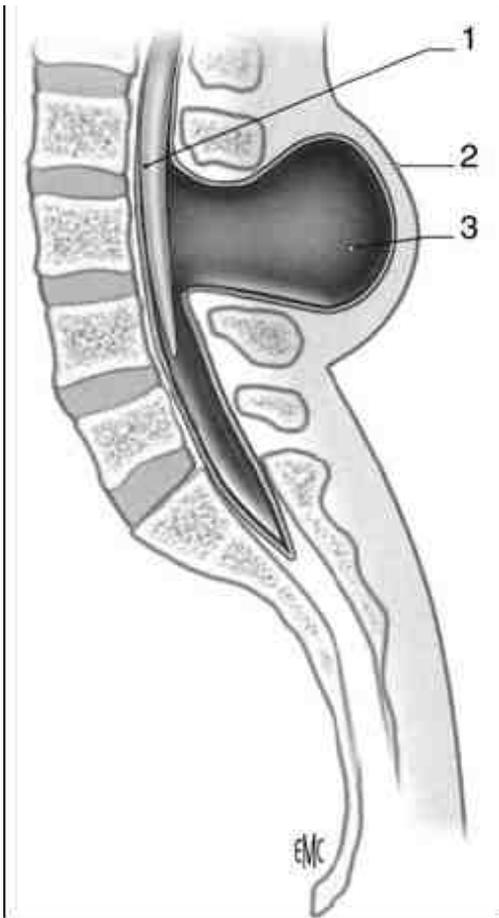


Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

Spina bifida occulta. 1. Moelle (en position normale) ;

2. méninges (en position normale) ; 3. Fente osseuse ; 4. Peau intacte.

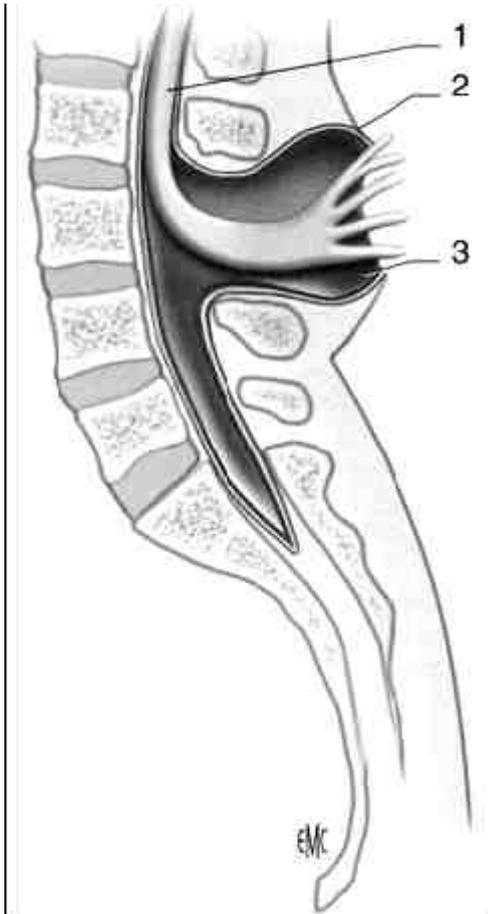
-Le spina bifida cystica : Méningocèle (hernie des méninges)



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

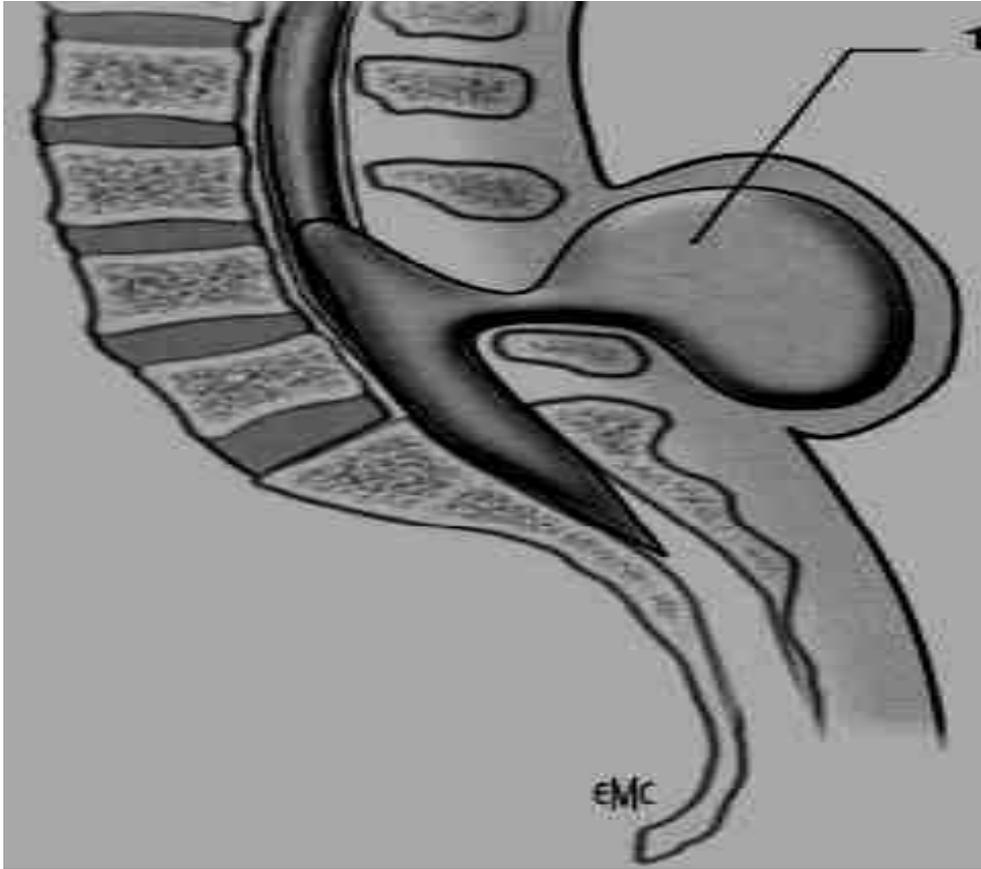
Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

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



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

Spina lipome



Lipome extra rachidien (1).

## **2. Embryologie et embryopathie [3,27, 46]**

### **2.1 Embryologie**

L'ensemble du système nerveux (moelle, encéphale et nerfs périphériques) dérive de l'ectoblaste. L'ébauche primitive se développe aux dépens de l'ectoblaste situé dans la région dorso-médiane de l'embryon en avant du nœud de Hensen et au dessus du chordo-mésoblaste. Ce dernier mis en place lors de la gastrulation, induit la formation du tissu neuroblastique à partir de l'ectoblaste sus-jacent.

La neurulation est la transformation de l'ectoblaste sus chordal en un tube neural, flanqué de deux (2) formations longitudinales, les crêtes neurales.

La formation du tube neural comporte trois (3) stades successifs :

- ❖ la plaque neurale résulte de la différenciation et de l'épaississement de l'ectoblaste sus chordal. Elle est plus large à l'extrémité céphalique qu'à l'extrémité caudale. Chez l'homme, elle se forme aux environs du 17<sup>ème</sup> jour, c'est-à-dire avant l'apparition des premiers somites.

A la périphérie, l'ectoblaste reste mince.

## Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- ❖ la gouttière neurale résulte de l'invagination de la plaque neurale
- ❖ Le tube neural résulte de la soudure des bords de la gouttière neurale.

On appelle aussi ce stade, le stade de neurula. L'ectoblaste est alors séparé du tissu nerveux : il constitue l'épiblaste. Entre les deux (2) s'infiltreront peu à peu des éléments mésenchymateux.

En effet, la fermeture de la gouttière neurale, qui commence vers le 21<sup>ème</sup> jour chez l'homme, s'effectue d'abord à la partie moyenne de l'embryon et progresse ensuite de part et d'autre vers les deux (2) extrémités. Pendant un temps relativement court, persisteront deux orifices à chaque extrémité du tube : les neuropores antérieur et postérieur, qui se fermeront définitivement aux environs du 26<sup>ème</sup> jour pour l'antérieur et le 28<sup>ème</sup> jour pour le postérieur. L'extrémité céphalique du système nerveux est plus volumineuse que son extrémité caudale ; le relief des vésicules cérébrales est visible avant même la fermeture complète de la gouttière céphalique.

Avant la fermeture complète de la gouttière neurale, des groupes cellulaires se détachent de la zone où ses bords se raccordent à l'ectoblaste. Ce sont les crêtes neurales.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

Après la fermeture, les crêtes se trouvent séparées à la fois du tube nerveux et de l'ectoblaste. Elles forment alors des bandelettes longitudinales qui s'étendent de l'extrémité caudale aux zones mésencéphaliques du tube neural. La compréhension et le rappel de l'embryologie du rachis sont indispensables à une bonne définition de sa fonction.

Le rachis dérive des somites différenciés entre le 37<sup>ème</sup> et le 42<sup>ème</sup> jour en trois parties :

- Le dermatome qui donne naissance au tissu cellulaire sous-cutané dorsal et par migration à celui de la paroi antérieure du tronc.
- Le myotome qui se divise en hypomère (musculature de flexion) et en épimère (musculature d'extension), ayant chacune leur innervation propre.
- Le sclérotome est à l'origine des deux demi corps vertébraux, des arcs postérieurs, des structures ligamentaires et articulaires.

Ainsi, chaque somite, représentant deux demi vertèbres, correspond à ce que Junghanns et Schmorl ont appelé le "segment mobile" ou « segment moteur ». Il comprend les deux demi corps

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

vertébraux, les arcs postérieurs, le disque intervertébral, les apophyses articulaires, les capsules, tous les ligaments qui unissent les deux demi vertèbres, la musculature autochtone, les nerfs rachidiens et en particulier les branches postérieures, toutes les structures (tissu cellulaire sous-cutané, cutis, vaisseaux sanguins) innervées par les branches postérieures.

La musculature du rachis dérive des myotomes et se divise en deux grands groupes :

- La musculature de flexion, dérivée de l'hypomère, innervée par les branches antérieures des nerfs rachidiens : les scalènes, le Longus capitis, le Longus cervicis, les génio-hyoïdiens, les sous hyoïdiens, les muscles costaux, le grand droit abdominal, les obliques interne et externe de l'abdomen, le transverse de l'abdomen, le carré des lombes, le levator ani.
- La musculature d'extension, dérivée de l'épimère, innervée par les branches postérieures des nerfs rachidiens. Ce sont :
  - les muscles courts (innervés par les rameaux médians des branches postérieures des nerfs rachidiens) : muscles intertransversaires, muscles transversaires épineux, muscles

## Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

spinalis, muscles inter-épineux, muscles rotateurs courts et longs, muscles semi-spinalis

- les muscles longs (innervés par les rameaux latéraux des branches postérieures des nerfs rachidiens) : muscles splénius, muscles ilio-costalis lumborum, thoracis et cervicis (sacro-lombaire), muscles longissimus dorsi (long dorsal).

Les dérivés du sclérotome vont constituer un double système à fonctions différenciées:

- Un système de soutien et de mobilité: Corps vertébraux, disques intervertébraux, innervé par les branches antérieures des nerfs rachidiens.
- Un système de mobilité : les articulations postérieures innervées par les branches postérieures des nerfs rachidiens.

On reconnaît ainsi:

- le rachis mobile formé de 24 vertèbres et du coccyx : 7 cervicales, 12 dorsales, 5 lombaires, 3 à 4 vertèbres soudées

## Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- le rachis fixe constitué du sacrum (5 vertèbres sacrées soudées), articulé avec la colonne lombaire, les ailes iliaques et le coccyx
- les charnières qui relient le rachis mobile à la tête et au rachis fixe : la charnière crânio-rachidienne, ou sous-occipitale et la charnière lombo-sacrée.
- les zones de transition : le défilé cervico-thoracique, le défilé thoraco-lombaire, le défilé lombo-pelvien. Les ceintures qui réalisent la jonction du rachis avec les autres composantes de l'appareil locomoteur :

\* la ceinture scapulaire ;

\* la ceinture pelvienne avec ses articulations remarquables : sacro-iliaques et symphysiale.

- Les articulations costo-vertébrales de D1 à D12.

Aux autres niveaux, à l'exception du coccyx, toutes les vertèbres sont pourvues d'appendices soudés dérivant du sclérotome.

Ce sont :

## Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- au niveau cervical : les parties antérieures des apophyses transverses
- au niveau lombaire: les apophyses costiformes
- au niveau du sacrum: la partie antérolatérale du sacrum, en dehors des trous sacrés antérieurs
- Les disques intervertébraux sont au nombre de 23. Il n'y a en effet pas de disque entre C1 et C2. L'innervation du segment mobile est assurée par les nerfs rachidiens et le nerf sinuvertébral.
  - ✓ La branche postérieure des nerfs rachidiens innerve: les articulations postérieures, en particulier les capsules articulaires, sauf pour C1-C2 innervées par la branche antérieure de C2.
  - ✓ La branche postérieure de C2 innerve l'articulation C2-C3, les ligaments inter épineux, les vaisseaux des vertèbres et des arcs postérieurs, le périoste, les fascias, les tendons, les aponévroses et les vaisseaux des muscles qui en reçoivent la branche motrice, les muscles, le tissu cellulaire sous-cutané (rameau médial ou latéral selon les niveaux) et la peau. Tous ces tissus sont informateurs du système nerveux.
  - ✓ La branche antérieure des nerfs rachidiens innerve:

## Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- toute la musculature de flexion du rachis
- le ligament vertébral commun antérieur
- les dermatomes du tronc
- ✓ Les nerfs sinuvertébraux présents à tous les niveaux, reçoivent les fibres des rameaux communicants gris et se distribuent :
  - au corps vertébral, aux lames, au disque du niveau sus-jacent, par un trajet ascendant
  - au disque sous-jacent, au ligament vertébral commun postérieur, aux tissus épiduraux, à la dure-mère, au ligament vertébral commun antérieur, à l'annulus fibrosus. Selon Tondury, les filets ascendants et descendants comportent de nombreuses anastomoses. Les rameaux ascendants des trois premiers nerfs sinuvertébraux sont gros et vont à la dure-mère de la fosse postérieure. L'innervation sensitive de la paroi postérieure du tronc ne correspond pas aux zones de Head, classiquement décrites, mais à la topographie de Johnston et de Déjerine.

## **2.2 Embryopathie**

Il s'agit d'une malformation congénitale, c'est-à-dire qu'elle survient avant la naissance. Au stade embryonnaire, une ou plusieurs vertèbres ne sont pas formées correctement, créant un espace qui laissant passer la moelle épinière et ses membranes protectrices (méninges), avec une quantité variable de liquide céphalo-rachidien (LCR aussi appelé liquide cérébro-spinal). Cette malformation endommagera la moelle épinière et le système nerveux d'une manière permanente à des degrés divers et pourra entraîner des paralysies définitives qui seront variables dans leur étendue selon l'endroit et la gravité de la lésion (synonyme de spina bifida : myélopaphie ou dysgraphie médullaire).

Ces paralysies auront ultérieurement des conséquences sur l'importance de l'handicap de l'enfant. Rappelons que les nerfs naissant dans les parties lombaires et sacrées commandent les muscles des membres inférieurs mais aussi ceux de la vessie et de l'anus, ainsi que ceux innervant les organes sexuels : les risques sont grands à type d'incontinence, de trouble sexuel, de paralysie totale ou partielle des membres inférieurs, et de perte de sensibilité correspondante. Le spina bifida est une des Malformations du Tube

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

Neural (MTN), aussi appelées Anomalies de Fermeture du Tube Neural (AFTN) ou encore Malformations du Tube Neural. En anglais « NTD (Neural Tube Defect) ». Les autres MTN sont l'anencéphalie et l'encéphalocèle.

Le système nerveux central et les nerfs rachidiens, permettent l'exécution des mouvements du corps, le contrôle des sphincters, la sensibilité de la peau et des organes. C'est un système extrêmement compliqué et potentiellement vulnérable. L'élément le plus important est la moelle épinière. C'est par elle que transitent les messages que les parties du corps transmettent, via les nerfs sensitifs vers le cerveau (p.ex. perception d'une forte chaleur à l'approche d'une flamme ou encore perception du remplissage de la vessie) et les messages que le cerveau (via les nerfs moteurs) envoie vers les muscles (p. ex. retrait du bras pour éloigner la main de la flamme ou encore contracter le sphincter pour retenir l'urine). Il s'agit donc du système de communication pour l'ensemble du corps parce qu'il est tellement vital, qu'il doit avoir une protection adéquate assurée par la colonne vertébrale. La métamérisation est la division du mésenchyme en somites. On distingue 3 stades :

- ❖ Stade pré-cartilagineux, qui commence à la 4<sup>ème</sup> semaine. A ce stade se constituent les vertèbres qui ne sont pas encore cartilagineuses.

## Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- ❖ Stade cartilagineux, qui débute à la 6<sup>ème</sup> semaine. Les vertèbres sont presque comme chez l'adulte mais sont cartilagineuses.
- ❖ L'ossification, qui commence à la 7<sup>ème</sup> semaine jusqu'à l'âge de 2 ans.

Les somites, amas de cellules indifférenciées évoluent pour donner 3 types de cellules : les dermomyotomes (n°1), les sclerotomes (n°2), les myotomes (n°3).

Dans les premiers jours de la conception, l'embryon est encore formé de trois couches de cellules. En s'épaississant, une de ces couches formera la plaque neurale, qui se referme sur elle-même, deviendra le tube neural (ébauche du futur système nerveux). De la fermeture correcte de ce tube (entre le 21<sup>e</sup> et le 28<sup>e</sup> jour de la grossesse) dépend le développement correct du tronc cérébral, la moelle épinière, le cerveau et l'épine dorsale.

Le cerveau se développe en effet dans le prolongement du tube neural. Le spina bifida est causé par l'impossibilité du tube neural de se développer normalement, pour une cause qu'aujourd'hui reste inconnue (facteur génétique, héréditaire, environnemental ?).

La malformation peut apparaître au niveau des vertèbres dorsales

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

ou cervicales mais apparaît plus communément dans 80 % des cas au niveau des vertèbres lombaires ou sacrées.



Fermeture du 20e au 28e jour. Ascension de la 11<sup>ème</sup> semaine à la 38<sup>ème</sup> semaine [4].

### **3- Rappel anatomique [12]**

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.

#### **3.1 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 :

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

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 n°1 : 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 cotés 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 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.

### 3.2 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

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

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 L 1 ou L2).

### **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,

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

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 bituberculeux et une face ou bord inférieur, creusé d'une gouttière antéro-postérieure.

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

-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 coté antérieur ou base est plus grands que les deux autres.

### **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

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

haut. La facette de l'apophyse inférieure présente une orientation inverse.

-Trou vertébral : Il est à peu près circulaire

### **Vertèbres lombaire**

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

-Pédicules : Ils sont épais et s'implantent sur les trois cinquième 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

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

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.

-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 cotes sont à peu près égaux.

### **Vertèbres sacrée et coccygienne :**

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

-Le sacrum 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  $118^\circ$  chez la femme et  $126^\circ$  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.

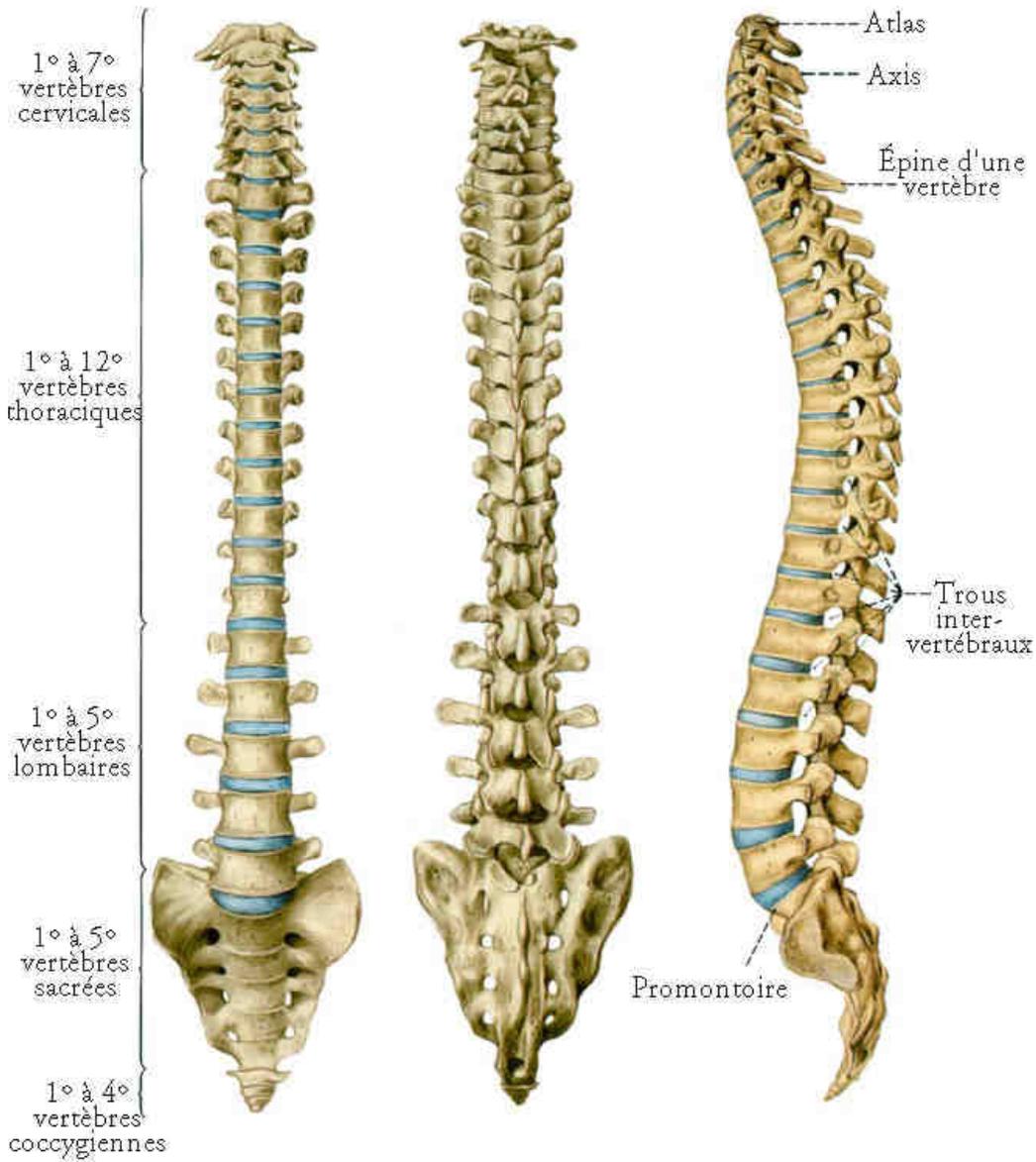
-Le coccyx : C'est une pièce osseuse, aplatie d'avant en arrière, triangulaire dont la base est en haut et le sommet en bas. Il est formé par la réunion de quatre à six vertèbres atrophiées. On distingue au coccyx deux faces, deux bords, une base et un sommet. La face antérieure est légèrement concave, 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

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

ligaments sacro-sciatiques et aux muscles ischio-coccygien. 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 mousse 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.

# Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT



#### **4. Physiopathologie [1,2]**

Il existe de multiples controverses théoriques qui voudraient expliquer la complexité des phénomènes responsables de la persistance d'une ouverture du tube neural. Mais essentiellement deux grandes tendances s'opposent :

-Théories hydrodynamiques basées sur la réouverture du tube neural

-Théories mécanico-chimiques basées sur la non fermeture du tube neural

Des théories plus modernes mettent l'accent sur le rôle d'une croissance anormale au niveau des cellules de la crête neurale ou sur une mauvaise orientation spatiale de l'ectoderme dans la malformation. Normalement la fermeture du tube neural se produit autour du 30<sup>ème</sup> jour de la fécondation.

Les lésions sont d'autant plus importantes qu'il s'agit d'une forme anatomique plus grave de spina bifida (myéloméningocèle), que le spina bifida est plus étendu et qu'il est situé sur l'axe rachidien.

Une théorie hydrodynamique émise par Gardner postule qu'il existerait une phase d'hydrocéphalie foetale qui pourrait être responsable de la réouverture du tube neural précédemment formé.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

Cette théorie est rendue caduque par l'observation d'embryon de 14 somites présentant une ouverture complète du tube neural bien avant la phase d'hydrocéphalie foetale. Heren invoque un développement excessif des crêtes neurales qui, au lieu de fusionner se replieraient sur elles-mêmes sur la ligne médiane.

#### **4.1 Lésion de base : la lésion médullaire [4]**

##### **4.1.1 Au niveau de la lésion**

- La moelle est mal protégée ou même apparaît à nue à travers la déhiscence osseuse (plaque médullaire). Elle va donc souffrir :

-au moment du traumatisme que constitue l'accouchement,

-au moment des manipulations de l'enfant,

-au moment de la fermeture chirurgicale.

- Les racines sont de deux (2) sortes :

-des racines antérieures qui semblent se jeter sur la plaque médullaire. Ces racines sont bien relativement protégées et ne risquent guère de souffrir au moment de la dissection ;

-des racines postérieures qui sont directement au contact de la lésion d'où semblent partir contrairement à ce que l'on peut croire, ces racines sont fonctionnelles et il ne faut donc ni les couper, ni

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

les endommager au moment de la dissection et de la fermeture de la plaque médullaire.

#### **4.1.2 Au dessus de la lésion :**

La moelle est intacte et transmet de façon normale les influx nerveux.

#### **4.1.3 Au dessous de la lésion :**

La moelle ne reçoit pas ou reçoit mal les influx provenant du cortex cérébral. Cependant, cette moelle est normale et les centres possèdent, conservent leur fonctionnement propre : la moelle va donc fonctionner de façon automatique.

#### **4.2 Lésions associées :**

Le spina bifida est probablement une pathologie de l'ensemble du système nerveux central (moelle et cerveau) car il est presque toujours associé à d'autres anomalies :

- ❖ **Malformation de Chiari (ou d'Arnold Chiari) :** elle correspond à une malposition du tronc cérébral et du cervelet (qui se trouvent sous le trou occipital) : elle peut être responsable de signes cliniques divers.

❖ **Hydrocéphalie** : dilatation active des cavités ventriculaires intracérébrales par hyperpression intracrânienne du liquide céphalo-rachidien qu'elles contiennent. Elle se révèle souvent quelques jours après le début du traitement du spina bifida et se rencontre dans 70 à 90 % des spina bifida. Il faut donc la rechercher systématiquement pendant le premier mois. Différentes hypothèses pathogéniques ont tenté de l'expliquer :

➤ **causes anatomiques**

- **au niveau du crâne** : Obstruction du circuit d'écoulement du liquide céphalo-rachidien (LCR).
  - C'est la sténose primitive de l'aqueduc de Sylvius retrouvée dans un tiers des cas selon la majorité des auteurs
  - C'est le syndrome de DANDY-WALKER constitué par l'imperforation des orifices de MAGENDIE et de LUSKA au niveau du 4<sup>ème</sup> ventricule.
  - C'est la malformation d'ARNOLD-CHIARI retrouvée à une grande fréquence en association avec le spina bifida.

- **au niveau du rachis** : On observe fréquemment une sténose du canal rachidien au-dessus du rachis de la malformation d'où la nécessité, en cours d'intervention de fermeture, de vérifier sa perméabilité et au besoin de pratiquer une laminectomie sus-jacente.

➤ **Causes inflammatoires et fonctionnelles**

L'infection méningée est patente ou latente et elle crée un état inflammatoire diffus des méninges, responsable de deux ordres de phénomènes :

.L'aggravation, si elle existe, est responsable d'une sténose de l'aqueduc de SYLVIUS

.Des troubles de la circulation et de la résorption du LCR ou au niveau des méninges, par la symphyse des espaces sous-arachnoïdiens et des citernes de bases.

## **5. Aspects cliniques [1, 2, 5]**

Avant la naissance : l'échographie peut détecter une anomalie de fermeture du canal rachidien dès la 18<sup>ème</sup> semaine de grossesse (l'échographiste doit être expérimenté).

Des éléments d'orientation peuvent guider : hydrocéphalie débutante, anomalies des pieds, rareté des mouvements des membres inférieurs,

La malformation ne doit pas empêcher le déroulement normal de la grossesse ni de l'accouchement. Les mensurations du bébé à terme sont en règle générale normales, seul le périmètre crânien peut être augmenté (hydrocéphalie débutante). L'examen du dos révèle la malformation : masse molle rougeâtre plus ou moins recouverte de peau ou ouverte à l'air libre, laissant paraître des tissus sous-jacent.

### **5.1 Méningocèle :**

Toujours fermées, en général kystique. La peau au niveau de la lésion présente souvent des télangiectasies. En bordure, pilosité d'aspect capillaire. Troubles neurologiques discrets.

Cystica » signifie : « en forme de vessie » ou « en forme de vésicule » pour évoquer l'aspect bombé, arrondi de la malformation

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

« Méningocèle » vient de « méningo » : méninges et de « cèle » : hernie. Méningocèle signifie donc « hernie des méninges ». Dans cette forme, les méninges, (remplies de liquide céphalorachidien) font hernie à travers l'ouverture osseuse.

### **5.2 Myéломéningocèle avec lipome :**

Il s'agit d'une tumeur graisseuse plus ou moins adhérente aux méninges et aux dernières racines nerveuses. Cette tumeur est en règle fixée au sacrum. Elle peut :

- soit rester dans le canal rachidien avec une apparence extérieure normale comme un spina bifida occulta (on note parfois une petite touffe de poils ou un angiome à la hauteur

De la fente osseuse) ;

- soit faire hernie à travers l'ouverture osseuse.

Les formes pathologiques (méningocèles, myéломéningocèle, spina lipome) présentent la plupart du temps une moelle « fixée », « attachée basse ». Le bas de la moelle et les derniers aspects d'un lipome ; peau normale ; troubles neurologiques souvent importants.

### **5.3 Myéломéningocèle à plaque neurale ouverte**

Elle est largement exposée ou recouverte d'une couche cutanée extrêmement mince. La dure-mère s'arrête au bord de la fissure osseuse. Au bord supérieur de la lésion, abouchement parfois visible du canal de l'épendyme. Après quelque mois d'évolution, la MMC se présente comme un gros kyste recouvert d'une fine couche de peau. C'est la plus fréquente des formes pathologiques. «Aperta» signifie «ouvert», car la peau est la plupart du temps «ouverte», laissant fuir du liquide céphalorachidien, avec risque de pénétration des germes, sources d'infection méningée.

Le mot myéломéningocèle se décompose en «myélo» : moelle, «méningo» : méninges, «cèle» : hernie. Cela signifie «hernie de la moelle et des méninges».

## **6. Formes associées**

### **6.1 Hydrocéphalie :**

Elle survient dans 80% des cas de MMC. Manque toujours dans les cas de MC et de MMC avec lipome. L'hydrocéphalie est due en général à une malformation d'ARNOLD -CHIARI (prolapsus du vermis et du bulbe au travers du trou occipital)=Rachischisis

## **6.2 Malformations urologiques**

° Malformation primaire : anomalie de forme et de position (ectopie rénale, rein en fer à cheval, agénésie rénale, double rein), sténose urétrale dysplasie du tissu rénal.

° Malformations secondaires :

- Trouble de l'innervation de la vessie (centre de miction S2 – S4)

- Parésie du détrusor (asystolie, absence de miction)

- Parésie sphinctérienne (incontinence totale, écoulement d'urine goutte à goutte).

- Spasme sphinctérien (vessie en rétention).

Les conséquences des troubles mictionnels : spasme sphinctérien et paralysie conduisent à : la rétention d'urine (urine résiduelle), la pyurie (cystopyelite chronique).

Les problèmes génito-sexuels résultent du même problème neurologique associant la perturbation de la sensibilité, le trouble de l'érection ou de l'éjaculation alors que la fertilité est à priori conservée ainsi que la libido intacte. La grossesse de la femme atteinte de spina bifida justifie une attention particulière notamment vis-à-vis des problèmes urinaires et intestinaux.

### **6.3 Troubles orthopédiques**

Elles dépendent de la localisation de la myéloméningocèle.

On observe schématiquement :

- Au niveau dorsale : paralysie complète, membres flasques, risques important de scoliose, marche impossible ;
- Au niveau lombaire : atteinte asymétrique avec haut risque de luxation de la hanche, marche appareillée « rééducation » ;
- Au niveau sacré : pas ou peu de troubles orthopédiques, marche autonome avec appareillage court.

### **6.4 Troubles intestinaux :**

L'intestin terminal, le rectum, et l'anus sont aussi privés de commande et souvent de sensation de faux besoin. La constipation et son cortège de fausses diarrhées sont fréquents.

## **7. Traitement [1, 5]**

La constatation chez un nouveau-né d'un spina bifida constitue toujours un douloureux problème. Opéré ou non dans la période néonatale, la mortalité globale reste lourde. Il faut envisager pour l'avenir et dans la plupart des cas le risque d'une hydrocéphalie évolutive, un handicap sévère pour la marche, des troubles sphinctériens centrés sur l'existence d'une vessie neurogène.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

Donc le traitement du spina bifida suppose non seulement la cure neurochirurgicale de la lésion mais également le traitement de l'hydrocéphalie, des conséquences orthopédiques, urinaires et ano-rectales.

### **7.1 But**

- Eviter l'infection du LCR
- Eviter tout autre dommage au cordon médullaire et aux nerfs exposés
- Fermer la malformation en reconstituant tous les plans anatomiques sur la base de l'embryologie normale.

### **7.2 Méthodes**

#### **7.2.1 Méthode médicale**

On procède au lavage avec un désinfectant et tantôt au sérum physiologique associé à une antibiothérapie de spectre large quant le spina bifida est rompu. Dans les autres types de spina bifida, il n'y a pas de traitement médical.

## **7.2.2 Préparation du malade et les temps opératoires :**

### **7.2.2.1 Préparation du malade :**

Elle est simple jusqu'au bloc opératoire, le spina bifida est protégé par un pansement humide. L'enfant est placé à plat ventre, sur un matelas chauffant, les membres et le thorax enveloppés. La tête est en position basse, tourné sur le coté. Le pansement enlevé, les prélèvements bactériologiques faits au niveau de la malformation, la région à opérer est nettoyée très doucement et lentement la bétadine.

### **7.2.2.2 Temps opératoires**

- Résection complète de la membrane
- Libération de la plaque neurale, en respectant les racines ;
- Fermeture longitudinale de la plaque neurale
- Incision de la dure-mère à la périphérie de la plaque neurale et Fermeture à l'aide d'un surjet
- Libération du tissu fibromusculaire qui est ainsi presque toujours possible sans aucun débriement latéral
- Fermeture du tissu sous cutané, sans dissection des lambeaux
- Fermeture de la peau

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

L'enfant est placé dans une couveuse, suspendu par un sparadrap élastique qui rapproche les deux berges de l'incision dorsale.

### **7.2.3 Méthode chirurgicale**

En cas de méningocèle, il n'y a aucune indication opératoire immédiate. Réalisé une excision de la méningocèle et fermeture de la dure-mère. En cas de myéloméningocèle, une intervention chirurgicale est réalisée dans les 24 à 36 heures après la naissance et consiste à explorer le sac herniaire puis à refermer les méninges, les muscles ainsi que la peau. La cicatrisation demande une douzaine de jours. La myeloméningocèle avec lipome, on réalise une excision du lipome et des prolongements intrarachidiens du lipome.

Il existe un ordre de priorité du traitement :

- Opération d'urgence
- Traitement de l'hydrocéphalie par shunt
- Correction des complications urologique, neurologique
- Réintégration psycho-sociale

### **III- Méthodologie**

#### **1-Cadre de l'étude:**

Ce travail a été réalisé dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré à Bamako (Mali).

#### **1.1 Situation géographique:**

Le CHU Gabriel Touré est situé au centre administratif de Bamako. Situé entre la commune II et la commune III, il est le plus central des hôpitaux de Bamako. Il a été érigé en 1959 à la mémoire d'un jeune médecin de la génération des premiers médecins africains, décédé en 1934.

A l'Est, on trouve le quartier de Médina coura ; à l'Ouest, l'école nationale d'ingénieurs ; au Sud, la gare du chemin de fer du Mali ; au Nord, le service de garnison de l'état major de l'armée de terre.

Le CHU comprend 13 spécialités, 418 lits et 465 agents.

#### **1-2- Les locaux :**

→ Le service de chirurgie pédiatrique, est composé de :

- trois bureaux : 1 pour le chef de service, 1 pour le chirurgien cubain et 1 pour le major ;
- deux salles de garde pour les CES et les infirmiers,

## Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- sept salles d'hospitalisation (32 lits) dont 2 salles VIP, 1 salle pour les brûlés une salle de pansement et 1 salle pour la chirurgie septique ;
- le bloc opératoire est composé de 3 salles que le service partage avec les autres spécialités chirurgicales : la chirurgie générale, la chirurgie orthopédique et traumatologique, et l'urologie.

→ Le service des urgences chirurgicales : IL comprend trois secteurs:

- premier secteur : accueil tri avec 8 lits en moyenne ;
- deuxième secteur : bloc opératoire avec 3 salles d'opération dont une pour la chirurgie propre, une pour la chirurgie septique et une pour la traumatologie, une salle de stérilisation ;
- troisième secteur : réanimation avec 8 lits (2 salle de 4 lits chacune), une salle de déchoquage avec deux lits pour le conditionnement avant le bloc ou avant l'admission en réanimation.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

### **1-3- Le personnel :**

#### **1-3-1- Le service de chirurgie pédiatrique :**

Les chirurgiens sont au nombre de trois, dont un cubain.

Le personnel infirmier est composé de :

- trois techniciennes supérieures de santé, dont le major ;
- trois techniciennes de santé ;
- trois aides soignantes ;
- quatre techniciennes de surface.
- Les étudiants thésards de la faculté de médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie (FMPOS).

Le service reçoit également les CES, les médecins stagiaires, les étudiants externes de la FMPOS, les élèves de l'INFSS (Institut National de Formation en Science de la Santé), et de la Croix Rouge.

#### **1-3-2- Le service des urgences chirurgicales :**

- deux anesthésistes réanimateurs dont un est le chef de service ;
- trois médecins généralistes ;
- trois techniciens supérieurs de santé dont un est le major ;
- vingt quatre agents techniques de la santé,
- neuf techniciens de surface ;

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- les étudiants thésards faisant fonction d'internes de la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odontostomatologie (FMPOS), les étudiants externes de la FMPOS ;
- les élèves de l'INFSS (Institut National de Formation en Science de la Santé) et de la Croix Rouge.

Le volet chirurgical est géré par l'ensemble des chirurgiens des différentes spécialités chirurgicales avec lesquelles il partage le bloc à froid.

## **2- Activités :**

### **2-1- Le service de chirurgie pédiatrique :**

Les consultations externes ont lieu tous les lundi et Mardi.

La visite se fait chaque matin, et une visite commune est faite avec le service de chirurgie générale sous la direction du chef du dit service tous les vendredi.

Les hospitalisations se font tous les jours.

Le staff du service a lieu tous les jeudi, c'est le jour de programmation des patients à opérer.

Les différentes interventions ont lieu tous les lundi et Mercredi. Les thésards sont répartis en quatre groupes faisant la rotation entre le

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

bloc opératoire, la consultation chirurgicale externe, et le service des urgences chirurgicales ; cette rotation est hebdomadaire.

## **2-2- Le service des Urgences chirurgicales :**

Le Service des Urgences chirurgicales (SUC) est un service à vocation chirurgicale. Il a été créé en 1996 après les événements du 26 Mars 1991 pour répondre aux attentes de la ville de Bamako.

C'est le lieu de passage de toutes les urgences chirurgicales du CHU Gabriel Touré ; sauf les urgences gynéco-obstétricales.

## **3- Matériels et Méthodes :**

### **3-1- Type d'étude :**

Il s'agit d'une étude retro-prospective réalisée dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.

### **3-2- Durée d'étude :**

Elle s'est déroulée sur une période de 7 ans allant de Janvier 1999 à Décembre 2006.

### **3-3 - Les patients :**

Tous les patients ont été recrutés dans le service de chirurgie pédiatrique.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

### **3-3-1- Critères d'inclusion :**

Ont été inclus tous les enfants (0 an à 3 ans), traités dans le service pour spina bifida durant la période d'étude.

### **3-3-2- Critères de non inclusion :**

Ont été exclus de cette étude : tous

- les sujets d'âge supérieur à 3 ans,
- les sujets avec dossiers incomplets
- les sujets ayant des malformations congénitales de siège différent du rachis

### **3-4- Matériels :**

Nous avons consulté :

- ◆ les registres d'hospitalisation des entrées et des sorties du service de chirurgie pédiatrique,
- ◆ les registres de compte-rendu opératoire du bloc à froid.
- ◆ les anciennes observations,
- ◆ nous avons demandé des examens complémentaires : la radiographie du rachis, l'échographie transfontanelle, un scanner cérébral et un bilan préopératoire minimum

### **3-5- Méthodes:**

Notre méthode comportait quatre phases :

1°)- La phase de conception et de confection de la fiche d'enquête :

L'établissement de la fiche d'enquête a duré deux mois.

Elle comporte des variables en trois chapitres :

- une partie administrative, précisant l'état civil et l'adresse du malade ;
- une partie concernant les parents, portant sur des paramètres (consanguinité, les antécédents médicaux et obstétricaux de la mère, le déroulement de la grossesse, les circonstances de l'accouchement...) ;
- une partie concernant le malade.

2°) La phase de collecte des données :

Ces données ont été collectées à partir des dossiers, des registres de consultation, et des comptes-rendus opératoires de la chirurgie pédiatrique. Chaque malade a un dossier dans lequel sont portées toutes les données administratives, cliniques, diagnostiques et les traitements reçus.

3°) La phase d'enquête sur le terrain :

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

Elle a pour but de retrouver tous les patients ou les personnes « contact » à Bamako.

Les adresses précises ont rendu possibles cette phase d'enquête.

Dans tous les cas, si le patient est retrouvé, il est interrogé à travers ses parents et examiné, à défaut la personne « contact » était interrogée. Lorsque l'intéressé ou la personne contact réside en dehors de Bamako, ou n'est pas vu, nous nous sommes limités aux renseignements fournis dans le dossier.

4°)- La phase d'analyse des données :

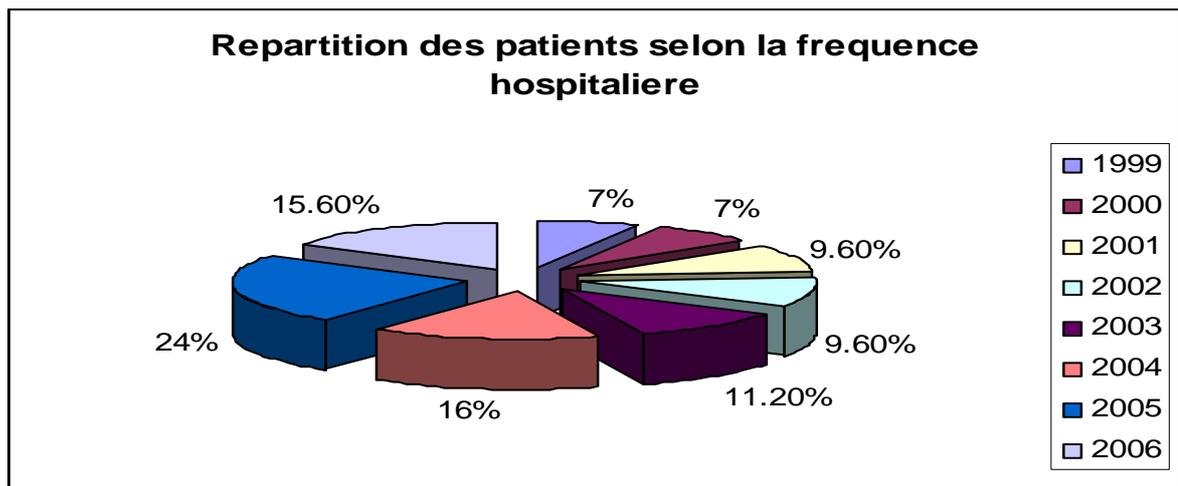
Elle a été effectuée sur le logiciel Epi-info 6.fr.

## IV- Résultats

### 1. Epidémiologie

#### 1.1 Fréquence

Au cours de notre période d'étude, nous avons colligés 62 cas de spina bifida sur 24425 consultations, 16283 hospitalisations, 5428 interventions chirurgicales et 813 malformations congénitales. Ceci représente 0,25 % des consultations, 0,38 % des hospitalisations, 1,14 % des interventions chirurgicales et 7,62 % des malformations congénitales.



Nous avons recensés : 4 cas (7 %) en 1999 et 2000, 6 cas (9,6 %) en 2001 et 2002, 9 cas (16 %) en 2003, 7 cas (11,2 %) en 2004, 15 cas (24 %) en 2005 et 11 cas (15,6 %) en 2006.

## 1.2 Age

**Tableau I :** Répartition des patients selon l'âge

| <b>Tranche d'âge<br/>(en mois)</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|------------------------------------|------------------|------------------------|
| <b>Nouveau-né<br/>&lt;1</b>        | <b>27</b>        | <b>43,5</b>            |
| <b>Nourrissons<br/>1-30</b>        | <b>33</b>        | <b>53,3</b>            |
| <b>Petits-enfants<br/>&gt;30</b>   | <b>2</b>         | <b>3,2</b>             |
| <b>Total</b>                       | <b>62</b>        | <b>100</b>             |

Moyenne= 6,436      Ecart type= 0,755      Extrêmes= 0- 36

Les nourrissons ont représenté 53,3 % de notre échantillonnage.

## 1.3 Sexe

**Tableau II:** Répartition des patients selon le sexe

| <b>Sexe</b>   | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|---------------|------------------|------------------------|
| <b>Garçon</b> | <b>34</b>        | <b>54,8</b>            |
| <b>Fille</b>  | <b>28</b>        | <b>45,2</b>            |
| <b>Total</b>  | <b>62</b>        | <b>100</b>             |

Sexe ratio = 1,21 est en faveur du sexe masculin.

#### 1.4 Provenance

**Tableau III** : Répartition des patients selon la provenance

| Provenance        | Effectifs | Pourcentage (%) |
|-------------------|-----------|-----------------|
| <b>Bamako</b>     | <b>39</b> | <b>62,9</b>     |
| <b>Koulikoro</b>  | <b>8</b>  | <b>12,9</b>     |
| <b>Kayes</b>      | <b>3</b>  | <b>4,8</b>      |
| <b>Sikasso</b>    | <b>3</b>  | <b>4,8</b>      |
| <b>Ségou</b>      | <b>3</b>  | <b>4,8</b>      |
| <b>Autre</b>      | <b>3</b>  | <b>4,8</b>      |
| <b>Gao</b>        | <b>1</b>  | <b>1,6</b>      |
| <b>Kidal</b>      | <b>1</b>  | <b>1,6</b>      |
| <b>Tombouctou</b> | <b>1</b>  | <b>1,6</b>      |
| <b>Total</b>      | <b>62</b> | <b>100</b>      |

A l'exception de Mopti toutes les régions du Mali ont été représentées avec une concentration dans la capitale soit 62,9 % de notre échantillonnage.

### 1.5 Ethnies

**Tableau IV** : Répartition des patients selon les ethnies

| Ethnie           | Effectifs | Pourcentage (%) |
|------------------|-----------|-----------------|
| <b>Bambara</b>   | <b>25</b> | <b>40,3</b>     |
| <b>Peulh</b>     | <b>11</b> | <b>16</b>       |
| <b>Dogon</b>     | <b>7</b>  | <b>11,3</b>     |
| <b>Malinké</b>   | <b>6</b>  | <b>9,7</b>      |
| <b>Sarakolé</b>  | <b>4</b>  | <b>6,5</b>      |
| <b>Sonrai</b>    | <b>4</b>  | <b>6,5</b>      |
| <b>Bozo</b>      | <b>1</b>  | <b>1,6</b>      |
| <b>Bobo</b>      | <b>1</b>  | <b>1,6</b>      |
| <b>Etrangère</b> | <b>3</b>  | <b>6,5</b>      |
| <b>Total</b>     | <b>62</b> | <b>100</b>      |

Etrangère: 1 Ouolof; 1 Baoulé; 1 Mossi

### 1.6 Mode de recrutement

**Tableau V** : Répartition selon le mode de recrutement

| Mode                          | Effectifs | Pourcentage (%) |
|-------------------------------|-----------|-----------------|
| <b>Urgence</b>                | <b>2</b>  | <b>3,2</b>      |
| <b>Consultations externes</b> | <b>60</b> | <b>96,8</b>     |
| <b>Total</b>                  | <b>62</b> | <b>100</b>      |

96,8 % de nos patients ont été reçu en consultations externes

NB : Les deux (2) patients reçus en urgence sont programmés.

### 1.7 Motif de consultation

**Tableau VI** : Répartition des patients selon le motif de consultation

| Motif                             | Effectifs | Pourcentage (%) |
|-----------------------------------|-----------|-----------------|
| <b>Tumefaction fermée du dos</b>  | <b>52</b> | <b>83,9</b>     |
| <b>Tumefaction ouverte du dos</b> | <b>6</b>  | <b>9,7</b>      |
| <b>Kyste dermoïde du dos</b>      | <b>4</b>  | <b>6,4</b>      |
| <b>Total</b>                      | <b>62</b> | <b>100</b>      |

La tuméfaction du dos était fermée dans la majorité des cas soit 83,9 %.

### 1.8 Supplémentation de la mère

**Tableau VII**: Répartition selon la supplémentation de la mère

| Supplémentation de la mère                          | Effectifs | Pourcentage (%) |
|-----------------------------------------------------|-----------|-----------------|
| <b>Supplémentée en fer+acide folique et dérivés</b> | <b>15</b> | <b>24,2</b>     |
| <b>Non supplémentée</b>                             | <b>48</b> | <b>75,8</b>     |
| <b>Total</b>                                        | <b>62</b> | <b>100</b>      |

La supplémentation de la mère en fer+acide folique et dérivés est trouvée chez 15 mères soit 24,2 %.

### 1.9 Consanguinité entre les parents :

**Tableau VIII :** Répartition des patients selon la consanguinité entre les parents

| Consanguinité entre les parents | Effectifs | Pourcentage (%) |
|---------------------------------|-----------|-----------------|
| <b>Oui</b>                      | <b>8</b>  | <b>12,8</b>     |
| <b>Non</b>                      | <b>54</b> | <b>87,2</b>     |
| <b>Total</b>                    | <b>62</b> | <b>100</b>      |

La consanguinité entre les parents des patients porteurs de cette pathologie est retrouvée chez 12,8 % (8 cas).

### 1.10 Suivi de la grossesse

**Tableau IX:** Répartition des patients selon le suivi de la grossesse

| CPN                | Effectifs | Pourcentage (%) |
|--------------------|-----------|-----------------|
| <b>Irrégulière</b> | <b>56</b> | <b>90,3</b>     |
| <b>Régulière</b>   | <b>6</b>  | <b>9,7</b>      |
| <b>Total</b>       | <b>62</b> | <b>100</b>      |

Les consultations prénatales (CPN) ont été faites irrégulièrement dans 90,3 % des cas. Le diagnostic anténatal n'a été fait chez aucun malade.

### 1.11 Statut matrimonial

**Tableau X** : Répartition des mamans selon le statut matrimonial

| Statut matrimonial | Effectifs | Pourcentage (%) |
|--------------------|-----------|-----------------|
| Mariée             | 52        | 83,2            |
| Célibataire        | 7         | 11,2            |
| Divorcée           | 3         | 5,6             |
| Total              | 62        | 100             |

Les mamans mariées ont représentée 83,2 % (52 cas).

## 2. Aspects cliniques

### 2.1 Eléments de l'interrogatoire

#### 2.1.1 Age maternel

**Tableau XI** : Répartition des patients selon l'âge maternel

| Age maternel | Effectifs | Pourcentage (%) |
|--------------|-----------|-----------------|
| 18-20        | 53        | 85,5            |
| 21-30        | 8         | 12,9            |
| 31-40        | 1         | 1,6             |
| Total        | 62        | 100             |

Moy=20,1774

Ecart type= 2,3415 Extrême=18-40

### 2.1.2 Age paternel

**Tableau XII : Répartition des patients selon l'âge paternel**

| <b>Age paternel</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|---------------------|------------------|------------------------|
| 20-29               | 8                | 12,9                   |
| 30-39               | 39               | 62,9                   |
| 40-49               | 15               | 24,2                   |
| <b>Total</b>        | <b>62</b>        | <b>100</b>             |

Moy=35,0160 Ecart type= 3,5160 Extrême=20-49

### 2.1.3 Principales activités de la mère

**Tableau XIII:** Répartition des patients selon les activités principales de la mère

| <b>Activités</b>     | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|----------------------|------------------|------------------------|
| <b>Ménagère</b>      | <b>58</b>        | <b>92,8</b>            |
| <b>Fonctionnaire</b> | <b>3</b>         | <b>5,6</b>             |
| <b>Commerçante</b>   | <b>1</b>         | <b>1,6</b>             |
| <b>Total</b>         | <b>62</b>        | <b>100</b>             |

92,8 % des mères de nos patients effectuaient les travaux ménagers.

#### 2.1.4 Activités principales du père

**Tableau XIV** : Répartition des patients selon l'activité principale

| <b>Principales activités</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|------------------------------|------------------|------------------------|
| <b>Cultivateur</b>           | <b>18</b>        | <b>29</b>              |
| <b>Maçon</b>                 | <b>10</b>        | <b>17,7</b>            |
| <b>Eleveur</b>               | <b>8</b>         | <b>12,9</b>            |
| <b>Mécanicien</b>            | <b>7</b>         | <b>11,3</b>            |
| <b>Maçon</b>                 | <b>6</b>         | <b>8,1</b>             |
| <b>Fonctionnaire d'état</b>  | <b>4</b>         | <b>6,5</b>             |
| <b>Militaires</b>            | <b>4</b>         | <b>6,5</b>             |
| <b>Commerçant</b>            | <b>3</b>         | <b>4,8</b>             |
| <b>Manoeuvre</b>             | <b>2</b>         | <b>3,2</b>             |
| <b>Total</b>                 | <b>62</b>        | <b>100</b>             |

Les cultivateurs représentent la majorité des pères de nos patients soit 29 % de leurs activités.

### 2.1.5 Antécédents médicaux de la mère

**Tableau XV :** Répartition des patients selon les antécédents médicaux des mères

| <b>Antécédents médicaux</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|-----------------------------|------------------|------------------------|
| <b>Sans antecedents</b>     | <b>50</b>        | <b>79,4</b>            |
| <b>Epilepsie traitée</b>    | <b>6</b>         | <b>9,5</b>             |
| <b>Diabète</b>              | <b>4</b>         | <b>7,9</b>             |
| <b>HTA</b>                  | <b>2</b>         | <b>3,2</b>             |
| <b>Total</b>                | <b>62</b>        | <b>100</b>             |

79,4 % des mères de nos patients sont sans antécédents médicaux particuliers.

### 2.1.6 Antécédents Gynéco obstétricaux de la mère

#### a) Parité

**Tableau XVI :** Répartition des patients selon la parité

| <b>Parité de la mère</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|--------------------------|------------------|------------------------|
| Primipare                | 28               | 45,1                   |
| Multipare                | 34               | 54,9                   |
| Total                    | 62               | 100                    |

La majorité des mères de nos patients étaient des multipares soit 54,9 %

**b) Bilan prénatal**

**Tableau XVII:** Répartition des mamans selon le bilan prénatal

| <b>Bilan prenatal</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|-----------------------|------------------|------------------------|
| Oui                   | 35               | 56                     |
| Non                   | 27               | 44                     |
| Total                 | 62               | 100                    |

Le bilan prénatal a été effectué chez 56 % des mamans soit 35 cas

**c) Mode d'accouchement**

**Tableau XVIII :** Répartition des patients selon le mode d'accouchement

| <b>Mode d'accouchement</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|----------------------------|------------------|------------------------|
| <b>Cesarienne</b>          | <b>2</b>         | <b>3,2</b>             |
| <b>Voie bases</b>          | <b>60</b>        | <b>96,8</b>            |
| <b>Total</b>               | <b>62</b>        | <b>100</b>             |

L'accouchement a été eutocique dans 96,8 %

## **2.2 Eléments de l'examen clinique**

### **2.2.1 Signes généraux**

#### **2.2.1.1 Poids**

**Tableau XIX:** Répartition des patients selon le poids de l'enfant à l'examen

| <b>Poids de l'enfant de naissance</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|---------------------------------------|------------------|------------------------|
| <b>1500- 2500</b>                     | <b>26</b>        | <b>41,3</b>            |
| <b>2500-3500</b>                      | <b>35</b>        | <b>57,1</b>            |
| <b>&gt; 3500</b>                      | <b>1</b>         | <b>1,6</b>             |
| <b>Total</b>                          | <b>62</b>        | <b>100</b>             |

Moy= 2588,71    Ecart type= 1,7850    Extrême=1500-4000

Les patients avaient des poids de naissance normale dans la majorité des cas soit 57,1 % (35 cas). Le poids normal de naissance est compris entre 2500 et 4000 grammes.

### 2.2.1.2 Fréquence respiratoire

**Tableau XX:** Répartition des patients selon la fréquence respiratoire

| <b>Fréquence respiratoire en cycle / mn</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|---------------------------------------------|------------------|------------------------|
| Normopnée (20-24)                           | 50               | 80,6                   |
| Non prise                                   | 10               | 16,1                   |
| Tachypnée (>24)                             | 1                | 1,6                    |
| Bradypnée (<20)                             | 1                | 1,6                    |
| Total                                       | 62               | 100                    |

La fréquence respiratoire est normale dans 80,6 % des cas

### 2.2.1.3 Température

**Tableau XXI :** Répartition des patients selon la température

| <b>Température en °c</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|--------------------------|------------------|------------------------|
| Normothermie (37 37,5)   | 51               | 82,3                   |
| Hypothermie (<37)        | 4                | 6,5                    |
| Hyperthermie (>37,5)     | 7                | 11,2                   |
| Total                    | 62               | 100                    |

Moy= 37,280    Ecart type= 0,413    Extrêmes=35-38

La température est normale dans la majorité des cas soit 82,3 %

#### 2.2.1.4 Pouls

**Tableau XXII :** Répartition des patients selon le pouls

| Pouls en battement par mn | Effectifs | Pourcentage (%) |
|---------------------------|-----------|-----------------|
| Normocardie (100-120)     | 33        | 53,2            |
| Tachycardie (>120)        | 27        | 43,5            |
| Bradycardie (<100)        | 2         | 3,2             |
| Total                     | 62        | 100             |

Le battement est normal dans plus de la moitié des cas soit 53,2 %

#### 2.2.1.5 Périmètre crânien

**Tableau XXIII:** Répartition des patients selon le périmètre crânien

| <b>Périmètre crânien (en cm)</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|----------------------------------|------------------|------------------------|
| 35-40                            | 56               | 90,3                   |
| 41-50                            | 5                | 8,1                    |
| >50                              | 1                | 1,6                    |
| Total                            | 62               | 100                    |

Moy=38,765    Ecart type= 0,668    Extrême=36-52

### 2.2.1.6 Taille

**Tableau XXIV:** Répartition des patients selon la taille de l'enfant à l'examen

| Taille de naissance<br>(en cm) | Effectifs | Pourcentage (%) |
|--------------------------------|-----------|-----------------|
| <b>40- 50</b>                  | <b>7</b>  | <b>11,2</b>     |
| <b>51-60</b>                   | <b>49</b> | <b>77,8</b>     |
| <b>&gt;60</b>                  | <b>6</b>  | <b>9,6</b>      |
| <b>Total</b>                   | <b>62</b> | <b>100</b>      |

Moy= 54,7984

Ecart type= 5,1245

Extrême=40-60

### 2.2.2 Signes fonctionnels

#### 2.2.2.1 Bombement de la fontanelle

**Tableau XXV :** Répartition des patients selon le bombement de la fontanelle

| <b>Bombement de la fontanelle</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|-----------------------------------|------------------|------------------------|
| Oui                               | 8                | 12,9                   |
| Non                               | 54               | 87,1                   |
| Total                             | 62               | 100                    |

La fontanelle antérieure était bombée dans 8 cas soit 12,9 %

#### 2.2.2.2 Conscience

**Tableau XXVI** : Répartition des patients selon la conscience

| <b>Conscience</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|-------------------|------------------|------------------------|
| Normale           | 58               | 93 ,5                  |
| Agitée            | 4                | 6,5                    |
| Total             | 62               | 100                    |

La conscience était normale dans 93,5 %

### **2.2.3 Signes physiques**

#### **2.2.3.1 Sièges de la tuméfaction**

**Tableau XXVII**: Répartition des patients selon le siège de la tuméfaction

| <b>Siège de la tuméfactio</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|-------------------------------|------------------|------------------------|
| Dorsale                       | 10               | 17,8                   |
| Lombo-sacrée                  | 52               | 82,2                   |
| Total                         | 62               | 100                    |

Le siège de la tuméfaction est lombo-sacré dans 82,2 %

#### **2.2.3.2 Forme de la tuméfaction**

**Tableau XXVIII :** Répartition des patients selon la forme de la tuméfaction

| <b>Forme de la tumefaction</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|--------------------------------|------------------|------------------------|
| Tuméfaction fermée             | 55               | 88,7                   |
| Tuméfaction ouverte            | 7                | 11,3                   |
| Total                          | 62               | 100                    |

88,7 % des cas on trouve une tuméfaction fermée sur le rachis

### **2 .2.3.3 Taille de la tuméfaction**

**Tableau XXIX:** Répartition des patients selon la taille de la tuméfaction

| <b>Taille de la tuméfaction du dos<br/>(en cm)</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage<br/>(%)</b> |
|----------------------------------------------------|------------------|----------------------------|
| 0-5                                                | 31               | 49,4                       |
| 5-10                                               | 17               | 27,2                       |
| 10-15                                              | 14               | 22,4                       |
| Total                                              | 62               | 100                        |

Moy= 6,1290      Ecart type= 0,1456      Extrême=0-15

### **2.2.4 Malformations associées**

**Tableau XXX** : Répartition des patients selon les malformations associées

| Malformations associées                                            | Effectifs | Pourcentage (%) |
|--------------------------------------------------------------------|-----------|-----------------|
| <b>Hydrocéphalie</b>                                               | <b>5</b>  | <b>8,1</b>      |
| <b>Déformations Orthopédiques<br/>avec impotence fonctionnelle</b> | <b>7</b>  | <b>11,3</b>     |
| <b>Troubles sphinctériens</b>                                      | <b>8</b>  | <b>12,9</b>     |
| <b>Aucune</b>                                                      | <b>42</b> | <b>67,7</b>     |
| <b>Total</b>                                                       | <b>62</b> | <b>100</b>      |

Dans 71,3 % (43 cas) des patients étaient sans malformations associées.

## 2.2.5 Eléments de l'examen paraclinique

### 2.2.5.1 Créatininémie

**Tableau XXXI**: Répartition des patients selon la créatinémie

| Créatininémie en mmol/l | Effectifs | Pourcentage (%) |
|-------------------------|-----------|-----------------|
| Normale (50-100)        | 56        | 90,3            |
| Non faite               | 6         | 9,7             |
| Total                   | 62        | 100             |

La créatininémie est normale dans 90,3 % de notre échantillonnage

### 2.2.5.2 Glycémie

**Tableau XXXII** : Répartition des patients selon la glycémie

| <b>Glycémie en mmol / l</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|-----------------------------|------------------|------------------------|
| Normale                     | 58               | 93,5                   |
| Non faite                   | 4                | 6,5                    |
| Total                       | 62               | 100                    |

Seulement 6,5 % des patients n'ont pas fait la glycémie

### **2.2.5.3 TP et TCA**

**Tableau XXXIII** : Répartition des patients selon les dosages TP et TCA

| <b>TP et TCA</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|------------------|------------------|------------------------|
| Normaux          | 54               | 87,1                   |
| Non faite        | 8                | 12,9                   |
| Total            | 62               | 100                    |

Tout les dosages des TP et TCA effectués se sont révélés normaux soit 87,1 %

#### 2.2.5.4 Groupage rhésus

**Tableau XXXIV** : Répartition des patients selon le groupage rhésus

| Groupage rhésus   | Effectifs | Pourcentage (%) |
|-------------------|-----------|-----------------|
| <b>AB positif</b> | <b>21</b> | <b>33,9</b>     |
| <b>B positif</b>  | <b>10</b> | <b>16,1</b>     |
| <b>O positif</b>  | <b>10</b> | <b>16,1</b>     |
| <b>A positif</b>  | <b>7</b>  | <b>11,2</b>     |
| <b>O négatif</b>  | <b>5</b>  | <b>8,2</b>      |
| <b>AB négatif</b> | <b>4</b>  | <b>6,5</b>      |
| <b>B négatif</b>  | <b>3</b>  | <b>4,8</b>      |
| <b>A négatif</b>  | <b>2</b>  | <b>3,2</b>      |
| <b>Total</b>      | <b>62</b> | <b>100</b>      |

Le groupe sanguin AB+ est le plus représenté avec 33,9 %

#### 2.2.5.5 Signes de l'échographie transfontannelle (ETF)

**Tableau XXXV**: Signes de l'échographie transfontannelle (ETF)

| ETF                      | Effectifs | Pourcentage (%) |
|--------------------------|-----------|-----------------|
| Dilatation ventriculaire | 22        | 35,5            |
| Non faite                | 40        | 64,5            |
| Total                    | 62        | 100             |

La dilatation ventriculaire est retrouvée chez les 22 patients soit 35,5 %

### 2.2.5.6 Signes radiographiques du rachis

**Tableau XXXVI :** Répartition des patients selon les signes radiographiques du rachis

| Signes radiographiques du rachis             | Effectifs | Pourcentage (%) |
|----------------------------------------------|-----------|-----------------|
| <b>Non faite</b>                             | <b>44</b> | <b>70,9</b>     |
| <b>Trouble d'ossification des vertébraux</b> | <b>18</b> | <b>29,1</b>     |
| <b>Total</b>                                 | <b>62</b> | <b>100</b>      |

Les troubles d'ossification des arcs vertébraux ont été décelés chez 18 patients soit 29,1 %

### 2.2.6 Diagnostic per opératoire

**Tableau XXXVII :** Répartition des patients selon le diagnostic opératoire

| Diagnostic per opératoire | Effectifs | Pourcentage (%) |
|---------------------------|-----------|-----------------|
| <b>Méningocèle</b>        | <b>49</b> | <b>80,6</b>     |
| <b>Myeloméningocèle</b>   | <b>9</b>  | <b>11,2</b>     |
| <b>Kyste dermoïde</b>     | <b>4</b>  | <b>8,2</b>      |
| <b>Total</b>              | <b>62</b> | <b>100</b>      |

Les méningocèles ont représenté 80,6 % (49 cas)

### 2.2.7 Diagnostic de sortie et la supplementation de la mère

**Tableau XXXVIII:** Répartition des patients selon le diagnostic de sortie et la supplementation de la mère

| <b>Diagnostic de sortie</b> | <b>Supplementa de la mère</b> | <b>Méningo Cèle</b> | <b>Kyste dermoide du dos</b> | <b>Myélomé ningocèle</b> | <b>Total</b> |
|-----------------------------|-------------------------------|---------------------|------------------------------|--------------------------|--------------|
| Non supplémentée            | 47                            | 2                   | 7                            | 56                       |              |
| Supplémentée                | 2                             | 2                   | 2                            | 6                        |              |
| <b>Total</b>                | <b>49</b>                     | <b>4</b>            | <b>9</b>                     | <b>62</b>                |              |

Les mamans des patients n'ayant pas fait la supplementation sont majoritaires soit 56 cas.

### 2.2.8 Catégorie d'hospitalisation

**Tableau XXXIX:** Répartition selon la catégorie d'hospitalisation

| <b>Catégorie</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|------------------|------------------|------------------------|
| <b>Première</b>  | <b>1</b>         | <b>1,6</b>             |
| <b>Deuxième</b>  | <b>27</b>        | <b>43,5</b>            |
| <b>Troisième</b> | <b>34</b>        | <b>54,8</b>            |
| <b>Total</b>     | <b>62</b>        | <b>100</b>             |

1,6 % ont séjourné dans la première catégorie

### 2.2.8 Durée d'hospitalisation préopératoire

**Tableau XXXX :** Répartition des patients selon la durée hospitalisation préopératoire

| Durée hospitalisation préopéra<br>en jours | Effectifs | Pourcentage (%) |
|--------------------------------------------|-----------|-----------------|
| <1                                         | 13        | 21              |
| 1-2                                        | 44        | 71              |
| >3                                         | 5         | 8               |
| <b>Total</b>                               | <b>62</b> | <b>100</b>      |

Moy= 1,370    Ecart type= 1,077    Extrêmes=0-3

### 2.2.9 Durée d'hospitalisation postopératoire

**Tableau XXXXI :** Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation postopératoire

| <b>Durée d'hospitalisation<br/>Postopératoire (en jours)</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|--------------------------------------------------------------|------------------|------------------------|
| 1-2                                                          | 13               | 21                     |
| 2-3                                                          | 30               | 48,4                   |
| 3- 7                                                         | 8                | 12,9                   |
| > 7                                                          | 10               | 16,2                   |
| Total                                                        | 62               | 100                    |

Moy= 4.710 jours    Ecart type= 1,587    Extrêmes 1-8

### 2.2.10 Durée d'hospitalisation totale

**Tableau XXXXII:** Répartition des patients selon la durée totale d'hospitalisation

| Durée d'hospitalisation<br>(en jours) | Effectifs | Pourcentage<br>(%) |
|---------------------------------------|-----------|--------------------|
| <b>1-6</b>                            | <b>38</b> | <b>60,8</b>        |
| <b>7-14</b>                           | <b>21</b> | <b>35,2</b>        |
| <b>15-21</b>                          | <b>3</b>  | <b>4</b>           |
| <b>Total</b>                          | <b>62</b> | <b>100</b>         |

Moy = 6.194 jours    Ecart type= 1,875    Extrêmes=1-21

### 3. Traitement

#### 3.1 Traitement médical

**Tableau XXXXIII:** Répartition des patients selon le traitement médical

| Traitement medical                            | Effectifs | Pourcentage (%) |
|-----------------------------------------------|-----------|-----------------|
| <b>Anti-inflammatoires+<br/>antibiotiques</b> | <b>33</b> | <b>53,2</b>     |
| <b>Antipyrétiques+antibiotiques</b>           | <b>15</b> | <b>24,2</b>     |
| <b>Antalgiques+antibiotiques</b>              | <b>12</b> | <b>19,4</b>     |
| <b>Aucun</b>                                  | <b>2</b>  | <b>3,2</b>      |
| <b>Total</b>                                  | <b>62</b> | <b>100</b>      |

L'association anti-inflammatoire et antibiotique a été effectuée dans la majorité des cas soit 53,2 %.

### 3.2 Traitement chirurgical

**Tableau XXXXIV** : Répartition des patients selon le traitement chirurgical

| Traitement chirurgical                   | Effectifs | Pourcentage (%) |
|------------------------------------------|-----------|-----------------|
| <b>Exérèse chirurgicale</b>              | <b>56</b> | <b>89,6</b>     |
| <b>Dérivation ventriculo-péritonéale</b> | <b>4</b>  | <b>4,8</b>      |
| <b>Non opérés</b>                        | <b>2</b>  | <b>3,2</b>      |
| <b>Total</b>                             | <b>62</b> | <b>100</b>      |

Les non opérés sont décédés avant l'intervention. La dérivation a été effectuée dans 4 cas soit 4,8 % après la cure du spina bifida.

## 4. Evolution

### 4.1 Suites opératoires immédiates

**Tableau XXXXV**: Répartition selon les suites opératoire immédiate

| Suites opératoires                | Effectifs | Pourcentage (%) |
|-----------------------------------|-----------|-----------------|
| <b>Simple</b>                     | <b>47</b> | <b>78,3</b>     |
| <b>Fistule du canal rachidien</b> | <b>6</b>  | <b>10</b>       |
| <b>PC augmenté de volume</b>      | <b>6</b>  | <b>10</b>       |
| <b>Décès</b>                      | <b>1</b>  | <b>1,7</b>      |
| <b>Total</b>                      | <b>60</b> | <b>100</b>      |

Après la cure chirurgicale du spina bifida, on a trouvé 6 cas d'augmentation du PC. Les décès ont représenté 1 cas en plus des 2 non opérés. Soit 3 cas de décès.

#### 4.2 Suites opératoires au bout d'un mois

**Tableau XXXXVI** : Répartition selon les suites opératoires en un mois

| Un mois              | Effectifs | Pourcentage (%) |
|----------------------|-----------|-----------------|
| <b>Simple</b>        | <b>52</b> | <b>86,7</b>     |
| <b>Hydrocéphalie</b> | <b>6</b>  | <b>10</b>       |
| <b>Décès</b>         | <b>2</b>  | <b>3,3</b>      |
| <b>Total</b>         | <b>60</b> | <b>100</b>      |

Les décès ont représenté 3,2 % (2 cas)

#### 4.3 Suites opératoires après trois (3) mois

**Tableau XXXXVII** : Répartition patients selon les suites opératoires en trois (3) mois

| En trois mois        | Effectifs | Pourcentage (%) |
|----------------------|-----------|-----------------|
| <b>Simple</b>        | <b>49</b> | <b>81,7</b>     |
| <b>Hydrocéphalie</b> | <b>6</b>  | <b>10</b>       |
| <b>Décès</b>         | <b>5</b>  | <b>8,3</b>      |
| <b>Total</b>         | <b>60</b> | <b>100</b>      |

Les décès ont représenté 5 cas soit 8,3 %

#### 4.4 Mortalité globale

**Tableau XXXXVIII:** Répartition des patients selon la mortalité globale

| <b>Mortalité globale</b>        | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|---------------------------------|------------------|------------------------|
| Préopératoire                   | 2                | 3,2                    |
| Postopératoire immédiate        | 1                | 1,6                    |
| Postopératoire à un mois        | 2                | 3,2                    |
| Postopératoire après trois mois | 5                | 8,06                   |
| <b>Total</b>                    | <b>10</b>        | <b>16,1</b>            |

Nous avons trouvé une mortalité globale égale à 10 cas (16,1 %)

#### 5. Evaluation du coût du traitement

**Tableau XXXXIX :** Répartition selon l'évaluation du coût du traitement

| <b>Coût du traitement</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|---------------------------|------------------|------------------------|
| <b>50000-60000</b>        | <b>43</b>        | <b>69 ,4</b>           |
| <b>70000-80000</b>        | <b>13</b>        | <b>21,0</b>            |
| <b>90000-100000</b>       | <b>4</b>         | <b>6,4</b>             |
| <b>200000-300000</b>      | <b>3</b>         | <b>3,2</b>             |
| <b>Total</b>              | <b>62</b>        | <b>100</b>             |

Moy= 96354,86 Ecart type= 1,068 Extrêmes=50000-300000

## **V- Commentaires et discussion**

### **A- Méthodologie**

Nous avons réalisé une étude rétrospective et prospective, par conséquent participé à la prise en charge de 11 patients sur 62. L'étude prospective nous a permis de recueillir nous-mêmes les informations et de suivre les patients. Cependant nous avons rencontré un certain nombre de problèmes qui sont :

- La mauvaise conservation des archives
- L'insuffisance du plateau technique, l'insuffisance de matériels au bloc opératoire retardant ainsi les interventions,
- Le faible pouvoir d'achat et l'absence d'assurance maladie
- Le suivi difficile des patients à cause du non respect des rendez-vous.

## **B- Epidémiologie**

**1) Fréquence selon les auteurs :** La fréquence du spina bifida est diversement évaluée dans le monde. Selon Jauffret E [4], la fréquence il y'a 1 cas pour 2000 naissances soit très exactement 0,52 ‰ naissances en France. La plus grande fréquence est trouvée au Sud de l'Inde avec 11,3 ‰ naissances. Gautheron.V trouve une fréquence plus élevée dans les pays du nord ( 8 ‰ naissances en Angleterre et pratiquement aucune en Afrique). Sur 10000 malformations du système nerveux central 21 myeloméningocèles ont été recensé, 470 à Paris, 746 à Dublin, 879 à Belfast (Royaumes unis) [1].

**Tableau L:** Répartition des patients selon la fréquence hospitalière et les auteurs

| <b>Auteurs</b>                     | <b>Nombre/période Etude(année)</b> | <b>Nombre de cas /an</b> |
|------------------------------------|------------------------------------|--------------------------|
| Traoré A, Mali, 2002 [1]           | 25/7                               | 4                        |
| Sanoussi S, Niger, 2000 [6]        | 314/10                             | 31                       |
| N'Diaye, Mali, 2000 [8]            | 3/1                                | 3                        |
| Keita M, Guinée, 2006 [20]         | 73/10                              | 7                        |
| Murshid WR, Saudi Arabia, 2000[14] | 77/1                               | 77                       |
| Kumar nordique, India, 2003 [16]   | 155/5                              | 31                       |
| Mahadevan B, India, 2005 [21]      | 310/6                              | 52                       |
| Alatise OI, Nigeria, 2006[22]      | 106/14                             | 8                        |
| Notre étude, Mali, 2007            | 62/7                               | 9                        |

Il n'existe pas une étude statistique fiable dans nos pays qui sont sous développés. Cependant nous ne disposons que de la fréquence hospitalière et cela varie 3 à 77 patients par an selon les auteurs [1, 6, 8, 14, 16, 20, 21, 22].

## 2) Sexe et auteurs

**Tableau LI:** Répartition des patients selon le sexe et les auteurs

| Auteurs                            | Sexe     |         | Sexe ratio |
|------------------------------------|----------|---------|------------|
|                                    | Masculin | Féminin | M/F        |
| Alhassane T, Mali, 2002[1]         | 19       | 6       | 3,16       |
| Dahl M, Spain, 2005 [11]           | 9        | 6       | 1,2        |
| Amira T, Jordan, 2006 [12]         | 59       | 50      | 1,2        |
| Murshid WR, Saudi Arabia2000 [14]  | 12       | 6       | 2          |
| Kumar nordique R, India, 2003 [16] | 93       | 62      | 1,5        |
| Alatise OI, Nigeria, 2006[22]      | 58       | 67      | 1,2 F/M    |
| Oakeshoot P, USA, 2003 [29]        | 50       | 67      | 1,34 F/M   |
| Thomas M, Innsbruck, 2006 [36]     | 67       | 56      | 1,2        |
| Notre étude, Mali, 2007            | 34       | 28      | 1,21       |

Le sexe ratio est en faveur des garçons selon les auteurs [1, 11, 12, 14, 16, 36], cependant deux auteurs ont trouvé en faveur du sexe féminin [22, 29]. Le sexe n'est pas un de risque de survenue du spina bifida.

### 3) Age selon les auteurs

**Tableau LII** : Répartition des patients selon l'âge et les auteurs

| <b>Auteurs</b>                   | <b>Effectifs</b> | <b>Age<br/>(en mois)</b> |
|----------------------------------|------------------|--------------------------|
| Shehu BB, Nigeria, 2006 [23]     | 77               | 6                        |
| Kumar nordique, India, 2003 [16] | 106              | 68                       |
| Sanoussi S, Niger, 2000 [6]      | 314              | 16                       |
| Traoré A, Mali, 2002 [1]         | 25               | 6                        |
| Notre étude, Mali, 2007          | 62               | 6                        |

Le spina bifida est une pathologie congénitale, dans notre étude nous n'avons pas fait de diagnostic anténatal comme ceux des auteurs Nigérian, India, Nigérien et Malien. Cela pourrait s'expliquer par les consultations prénatales irrégulières et par conséquent la prise en charge tardive.

## **C-Aspects cliniques**

Comme dans notre étude, l'examen clinique de l'enfant nous a permis de poser le diagnostic et de déterminer dans la plupart des cas les malformations associées.

### **C-1 Facteurs sociodémographiques.**

#### **C-1.1 Niveau d'instruction de la mère**

Dans notre étude les mères analphabètes ont représenté 67,2 %. Dans les séries étrangères [6, 7, 8, 21, 31, 34] ses résultats sont similaires à la nôtre. Le niveau d'instruction semble avoir une relation dans la survenue du spina bifida par la méconnaissance des moyens de prévention en particulier la supplémentation en fer acide folique et dérivée.

### C-1.2 Consanguinité selon les auteurs

**Tableau LIII:** Répartition des patients selon la consanguinité et les auteurs

| <b>Auteurs</b>                      | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> |
|-------------------------------------|------------------|------------------------|
| Alhassane T, Mali, 2002 [1]         | 7/25             | 27,5                   |
| Sanoussi S, Niger, 2001 [6]         | 159/314          | 41,1                   |
| Murshid WR, Saudi Arabia, 2000 [14] | 12/18            | 67                     |
| Mahadevan B, India, 2005 [21]       | 170/310          | 54,8                   |
| Notre étude, Mali, 2007             | 12/62            | 19,35                  |

La consanguinité multiplie les risques. Au Sud de l'Inde le risque général de 11‰ naissances passe à 22 % en cas de consanguinité [4]. Certains auteurs [1, 6, 14, 21] ont trouvé à des proportions variables entre 19,35 et 54,8 %.

### **C-1.3 Antécédents gynéco-obstétricaux de la mère selon les auteurs**

**a) Parité:** On ne peut établir de relation entre le nombre de gestation et la survenue du spina bifida si on ne tient pas compte d'autres facteurs comme l'âge maternel [1]. Dans notre étude 54,9 % des mères étaient multipares dont les enfants antérieurs n'ont pas présenté de spina bifida. Ce résultat est similaire à ceux des auteurs nigérien et ivoirien.

**b) Surveillance prénatale :** Selon Oumar B et N'Diaye, la majorité des mères n'ont pas fait de consultation prénatale alors que 95 % le font dans les pays développés.

Dans notre étude les CPN ont été irrégulières dans 56 cas (90,3 %). Le spina bifida semble être plus fréquent chez les mères n'ayant pas fait de surveillance prénatale régulière.

## **C-2 Signes généraux**

### **a) Poids selon les auteurs**

**Tableau LIV** : Répartition des patients selon le poids et les auteurs

| Auteurs                              | Poids (gr) | Effectifs |
|--------------------------------------|------------|-----------|
| Alhassane T, Mali, 2002 [1]          | 2560       | 25        |
| Sanoussi S, Niger, 2001[6]           | 3600       | 314       |
| Ouattara O, Cote d'ivoire, 1997 [17] | 1876       | 132       |
| Gaigi, Tunisie, 2000 [18]            | 1700       | 88        |
| Alatise OI, Nigeria, 2006 [22]       | 2567       | 106       |
| Wakhlu, India, 2004 [26]             | 3150       | 125       |
| Notre étude, Mali, 2007              | 2589       | 62        |

L'hypotrophie de l'enfant n'est pas un facteur de risque de survenue du spina bifida. Le poids normal est retrouvé chez les auteurs [1, 6, 17, 22, 26]. Le petit poids de naissance est retrouvé par les auteurs [17, 18]. Par conséquent il naît autant d'enfants avec spina bifida de poids normal que de poids anormal.

**b) Température selon les auteurs**

**Tableau LV** : Répartition des patients selon la température et les auteurs

| <b>Auteurs</b>                       | <b>Fièvre</b> | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage</b> | <b>Test statistique</b> |
|--------------------------------------|---------------|------------------|--------------------|-------------------------|
| Alhassane T, Mali, 2002[1]           |               | 4 / 25           | 16                 | P= 0,8090               |
| Sanoussi S, Niger, 2001[6]           |               | 14 / 314         | 4,46               | P= 0,0660               |
| Ouattara O, Cote d'ivoire, 1997 [17] |               | 26 / 132         | 19,70              | P= 0,1470               |
| Alatise OI, Nigeria, 2006 [22]       |               | 21 / 106         | 19,8               | P= 0,1527               |
| Wakhlu, India, 2004 [26]             |               | 34/89            | 38,20              | P= 0,0003               |
| Notre étude, Mali, 2007              |               | 7 / 62           | 11,29              | P=                      |

La présence d'une fièvre peut exprimer l'infection du LCR dont un facteur d'aggravation. Notre étude est statistiquement semblable à celle d'Alhassane T [1], par contre différent de ceux des auteurs [6, 17, 22, 26]. Le délai de prise en charge semble influencer la survenue de fièvre.

### **C-2 Signes fonctionnels**

Ils sont semblables à ceux de l'hydrocéphalie (Nausée, vomissements, bombement de la fontanelle antérieure, refus de téter, stase des veines du cuir chevelur, agitation) [1]. Les vomissements ont été observés dans 6 cas (9,67 %), similaire a ceux trouve par Sanoussi.S (10,19 %) mais inférieur à celle d'Alhassane T qui trouve 32 %. La survenue des vomissements pourrait expliquer l'association de l'hydrocéphalie.

### C-3 Signes physiques

#### a) Siège de la tuméfaction sur le rachis

**Tableau LVI:** Répartition des patients selon le siège et les auteurs

| Auteurs                        | Siège      |             |              |
|--------------------------------|------------|-------------|--------------|
|                                | Dorsale    | Lombaire    | Lombo-sacré  |
| Alhassane T, Mali, 2002 [1]    | 0          | 0           | 25(100 %)    |
| Sanoussi S, Niger, 2001 [6]    | 21(6,69 %) | 9 (2,87 %)  | 299(95,22 %) |
| Alatise OI, Nigeria, 2006 [22] | 0          | 36(33,96 %) | 70(66,04 %)  |
| Jindal A, India, 1999 [31]     | 0          | 29(32,58 %) | 60(67,42 %)  |
| Notre étude, Mali, 2007        | 4(6,45 %)  | 8(12,9 %)   | 50(80,65 %)  |

La localisation lombo-sacrée (S1-S2) est pourvoyeuse de troubles neurologiques (sphinctériens, déformations orthopédiques avec impotence fonctionnelles des membres inférieurs), les localisations dorsales et cervicales sont responsables d'hydrocéphalie obstructive. Toutes les localisations sont présentes chez Sanoussi au Niger par contre seulement la localisation lombo-sacrée est retrouvée chez tous les auteurs [1, 6, 22, 31] exprimée à des proportions variant entre 25 et 299 cas.

**b) Forme de la tuméfaction**

**Tableau LVII: Répartition des patients selon la forme de la tuméfaction et les auteurs**

| <b>Auteurs</b>                 | <b>Forme</b> |              | <b>Test</b>        |
|--------------------------------|--------------|--------------|--------------------|
|                                | Fermée       | Ouverte      | <b>Statistique</b> |
| Alhassane T, Mali, 2002 [1]    | 19 (76 %)    | 6 (24 %)     | P=0,2410           |
| Sanoussi S, Niger 2001 [6]     | 284 (90,45%) | 30 (9,55 %)  | P=0,6950           |
| Jindal A, India, 1999 [31]     | 79 (66,39 %) | 40 (33,61 %) | P=0,0012           |
| Alatise OI, Nigeria, 2006 [21] | 69 (65,09 %) | 37 (34,91%)  | P=0,0008           |
| Notre étude, Mali, 2007        | 55 (88,7 %)  | 7 (11,3 %)   | P=                 |

La découverte tardive pourrait avoir comme conséquence la perforation du spina bifida. Dans notre étude le taux de perforation était de 11,3 %. Dans les séries représentées aucun auteur n'a fait de diagnostic anténatal. Cependant notre taux de perforation est statistiquement similaire à celle du nigérien par contre différent des autres auteurs [1, 21, 31].

**c) Périmètre crânien**

**Tableau LVIII:** Répartition des patients selon le périmètre crânien et les auteurs

| Auteurs                        | Périmètre crânien augmenté |             | Test statistique |
|--------------------------------|----------------------------|-------------|------------------|
|                                | Effectifs                  | Pourcentage |                  |
| Houeratou B, Mali, 2006 [40]   | 14 / 84                    | 16,7        | P=0,2247         |
| Kante B, Mali, 2000 [39]       | 2 / 26                     | 7,7         | P=0,9118         |
| Wakhlu, India, 2004 [26]       | 39 / 89                    | 43,82       | P=0,0000         |
| Alatise OI, Nigeria, 2006 [22] | 35 / 106                   | 33,02       | P=0,0007         |
| Sanoussi S, Niger, 2001 [6]    | 46 / 314                   | 11,46       | P=0,6830         |
| Alhassane T, Mali, 2002 [1]    | 4 / 25                     | 16          | P=0,6417         |
| Notre etude, Mali, 2007        | 6 / 62                     | 9,78        | P=               |

L'augmentation du périmètre crânien au cours du spina bifida est synonyme d'hydrocéphalie [4]. Dans notre étude 6 cas (9,78 %) ont présenté l'augmentation du périmètre crânien. La survenue de l'hydrocéphalie pourrait être en rapport avec le délai de la prise en charge. Ce résultat est statistiquement similaire à ceux des auteurs [39, 6, 1], par contre différent de ceux des auteurs [40, 26, 22].

### **C-3 Malformations associées**

Les formes pathologiques du spina bifida présentent la plupart du temps une moelle fixée, attachée basse. Le bas de la moelle et les dernières racines nerveuses sont lésés à des proportions de façon très variable par la malformation. Cependant on observe des déficits plus ou moins importants dans les territoires concernés: membres inférieurs, vessie, rectum. Les déformations sont peu importantes, réductibles à la naissance et dans les premiers temps.

**a) Hydrocéphalie**

**Tableau LIX:** Répartition des patients selon l'hydrocéphalie et les auteurs

| <b>Auteurs</b>                     | <b>Effectifs</b> | <b>Pourcentage (%)</b> | <b>Test statistique</b> |
|------------------------------------|------------------|------------------------|-------------------------|
| Alhassane T, Mali, 2002 [1]        | 8 / 25           | 24                     | P=0,0954                |
| Amira T, Jordan, 2006 [12]         | 36 / 119         | 42,8                   | P=0,0000                |
| Kumar nordique.R, India, 2003 [16] | 71 / 155         | 45,8                   | P=0,0000                |
| Alatise OI, Nigeria, 2006 [22]     | 57 / 106         | 53,8                   | P=0,0000                |
| Kante B, Mali, 2000 [39]           | 2 / 26           | 7,7                    | P=0,7093                |
| Houreratou B, Mali, 2006 [40]      | 14 / 84          | 16,7                   | P=0,1268                |
| Topczewska E, Pologne, 2004 [41]   | 18 / 46          | 39,1                   | P=0,0001                |
| Martinez JF, Tunisia, 2001 [42]    | 183 / 512        | 24                     | P=0,0000                |
| Notre etude, Mali, 2007            | 6 / 62           | 8,06                   | P=                      |

L'hydrocéphalie au cours du spina bifida est consécutive à une sténose de l'aqueduc de Sylvius. Dans notre étude nous avons trouvé 6 cas (8,06 %) d'hydrocéphalie. Il existe une différence statistique significative aux auteurs [1, 12, 16, 22, 40, 41, 42] par contre similaire à celle Kante B [39]. Cette différence pourrait s'expliquer par le retard de pris en charge dans ces pays.

## b) Déformations orthopédiques

**Tableau LX:** Répartition des patients selon les déformations orthopédiques avec impotence fonctionnelle et les auteurs

| Auteurs                              | Effectifs | Pourcentage | Test statistique |
|--------------------------------------|-----------|-------------|------------------|
| Shehu BB, Nigeria, 2000 [23]         | 4 / 19    | 21          | P=0,1536         |
| Kumar nordique R, India, 2003 [16]   | 107 / 155 | 69,03       | P=0,0000         |
| Ouattara O, Cote d'Ivoire, 1997 [17] | 20 / 132  | 15,15       | P=0,0861         |
| Amira T, Jordan, 2006 [12]           | 77 / 119  | 64,71       | P=0,0000         |
| Sanoussi S, Niger, 2001 [6]          | 119 / 314 | 37,90       | P=0,0000         |
| Notre étude, Mali, 2007              | 4 / 62    | 6,45        | P=               |

Les déformations orthopédiques avec impotence des membres inférieurs sont consécutives soit à un traumatisme de la plaque médullaire soit par étirement de certaines racines nerveuses. Nous avons recensé dans notre étude 6,45 % de déformations orthopédiques. Il existe une différence statistiquement par rapport aux auteurs [6, 12, 16, 17, 23]. Cette variation pourrait s'expliquer par la méconnaissance des traumatismes provoquant un étirement des racines nerveuses lors de l'accouchement et / ou de l'intervention.

**c) Déficits sphinctériens**

**Tableau LXI:** Répartition des patients selon les déficits sphinctériens et les auteurs

| Auteurs                            | Effectifs | Pourcen Tage (%) | Test statistique |
|------------------------------------|-----------|------------------|------------------|
| Alhassane T, Mali, 2002 [1]        | 6/25      | 24               | P=0,2400         |
| Sanoussi S, Niger, 2001[6]         | 216/314   | 68,9             | P=0,0000         |
| Kumar nordique R, India, 2003 [16] | 47/155    | 30,3             | P=0,0034         |
| Shehu BB, Nigeria, 2000 [23]       | 3/19      | 15,8             | P=0,9021         |
| Notre étude, Mali, 2007            | 7/62      | 11,29            | P=               |

Les troubles sphinctériens au cours du spina bifida (vessie et anus) sont consécutives aux lésions des racines nerveuses bas situées : S3, S4, S5 pour les deux sphincters. Dans notre étude 11,29 % sont retrouvés. Cette valeur est différente statistiquement des auteurs nigérien et indien par contre similaire à celle Shehu BB au nigéria.

#### C-4 Diagnostic per opératoire

**Tableau LXII:** Répartition des patients selon le diagnostic per opératoire et les auteurs

| Auteurs                            | Diagnostic peropératoire  |                           | Test Statistique |
|------------------------------------|---------------------------|---------------------------|------------------|
|                                    | Effectifs/Pourcentage (%) | Effectifs/Pourcentage (%) |                  |
|                                    | MC                        | MMC                       |                  |
| Mayanda HF, Brazzaville, 1999 [24] | 5 (33,33)                 | 10 (66,67)                | P=0,7182         |
| Shehu BB, Nigeria, 2000 [23]       | 54 (70,13)                | 23 (29,83)                | P=0,0000         |
| Alatise OI, Nigeria, 2006 [22]     | 14 (13,2)                 | 92 (86,8)                 | P=0,0151         |
| Sanoussi S, Niger, 2001 [6]        | 132 (42,04)               | 182 (57,96)               | P=0,0000         |
| Alhassane T, Mali, 2002 [1]        | 19 (76)                   | 6 (24)                    | P=0,5517         |
| Notre etude, Mali, 2007            | 49 (81,67)                | 11 (18,33)                | P=               |

Il existe plusieurs types de spina bifida. Schématiquement, on retient: le spina bifida occulta, le spina bifida cystica (Méningocèle), le spina bifida aperta ou cystica aperta (Myeloméningocèle), le spina lipome. Dans notre étude, nous avons trouvé 81,67 % MC et 18,33 % MMC. Ces valeurs sont statistiquement similaires à celle d'Alhassane T.au Mali et de Mayanda HF au Congo Brazzaville, par contre différentes a celle de Shehu BB et d'Alatise OI au Nigeria et de Sanoussi S au Niger.

## **D- Examens complémentaires**

**D-1 Echographie transfontellaire** : Dans notre étude nous avons réalisé chez 22 patients (35,5 %) dont tous avaient une dilatation ventriculaire. La fontanelle était fermée dans les autres cas ou il y'avait un manque de moyens financiers. Ce résultat est similaire à celle d' Alhassane T qui a effectué chez 7 patients (28 %) dont 24 % de dilatation asymétrique des ventricules et 4 % une dilatation tri ventriculaire.

**D-2 Radiographie du rachis** : Dans notre étude il a été effectué chez 18 patients (29,1 %) dont tous avaient un trouble de l'ossification des arcs vertébraux. Les 44 patients qui n'ont pas réalisé cet examen manquaient de moyens. Alhassane a effectué chez tous ces patients et cela lui a permis de rechercher les déformations de la hanche, du rachis et a ainsi objectivé entre autre des troubles de l'ossification des arcs vertébraux 76 %, un amincissement antéro-postérieur de l'arc vertébral 52 %.

### **E- Traitement chirurgical**

La prise en charge est pluridisciplinaire. Il existe une divergence quant au délais d'intervention se situant entre les 6 et 48 premières heures de la vie, au-delà une aggravation des troubles neurologiques est en général observée par distension racines nerveuses et infection de la plaque neurale [2, 4]. Après la cure chirurgicale du spina bifida, la survenue d'hydrocéphalie nécessite une dérivation ventriculo-peritonéale

### **F- Coût du traitement**

Le coût moyen de la prise en charge concerne les bilans préopératoires, le coût de l'intervention chirurgicale et le traitement des complications. Ouattara O [17] a trouvé un coût très élevé de la valve de dérivation ventriculo-peritonéale à 500000 F CFA. Dans notre étude il était de 96355 F CFA. Alhassane T [1] a trouvé en 2002 un coût moyen de 94115 F CFA, voisins de 4 fois le SIMG malien.

## G- Mortalité

**Tableau LXIII :** Répartition des patients selon la mortalité et les auteurs

| Auteurs                              | Mortalité |                 | Test        |
|--------------------------------------|-----------|-----------------|-------------|
|                                      | Effectifs | Pourcentage (%) | Statistique |
| Ouattara O, Cote d'Ivoire, 1997 [17] | 13 /80    | 16,25           | P=0,6324    |
| Sanoussi S, Niger, 2001 [6]          | 16 /80    | 20,25           | P=0,3000    |
| Keita M, Guinée, 2006 [20]           | 21 /73    | 29,28           | P=0,0319    |
| Alatise OI, Nigeria, 2006 [22]       | 24 /106   | 22,7            | P=0,1441    |
| Mayanda HF, Brazzaville, 1999 [24]   | 13 /15    | 86,6            | P=0,0000    |
| Notre étude, Mali, 2007              | 8 / 60    | 12,86           | P=          |

La mortalité postopératoire du spina bifida est importante et varie selon les auteurs. Dans notre étude nous avons décelés 10 cas de décès soit 12,86 %. Il existe une différence statistique entre les résultats des auteurs [6, 20, 22, 24] par contre similaire à celle d'Ouattara O [17]. La couverture sanitaire étant limitée dans ces pays qui sont sous développés avec un plateau technique limité ce qui pourrait expliquer la différence statistique.

## **VI- Conclusion et recommandations**

### **Conclusion**

Le spina bifida chez l'enfant est présent dans nos contrées, les étiologies sont inconnues. Il existe des facteurs en relation avec la survenue du spina bifida comme le jeune âge maternel, la multiparité, la fièvre au premier trimestre de la grossesse, la consanguinité et le manque de supplémentation en fer acide folique lors de la grossesse. La réalisation du diagnostic anténatal par la pratique de l'échographie obstétricale pourrait aboutir à des découvertes précoces des cas de spina bifida.

Nous avons rencontré des retards de consultations, des patients avec des conditions socio-économiques précaires. La constatation chez un nouveau-né du spina bifida constitue toujours un douloureux problème psycho-social

Le traitement chirurgical du spina bifida n'est que palliatif, cependant une prise en charge pluridisciplinaire améliore le pronostic fonctionnel. Il faut envisager pour l'avenir la survenue d'hydrocéphalie évolutive, un handicap sévère pour la marche, des troubles sphinctériens centrés sur l'existence d'une vessie neurogène. Donc le traitement nécessite non seulement la cure neurochirurgicale de la lésion mais aussi le traitement de l'hydrocéphalie, des conséquences orthopédiques et ano-vésicales.

La prise en charge précoce à l'aide d'assurance maladie permettra d'améliorer nos résultats, par conséquent le coût moyen de la prise en charge est 3 fois supérieur au SMIG malien.

### **Recommandations**

#### **Aux autorités:**

- formation du personnel qualifié en chirurgie urologique, pédiatrique et neurologique aux niveaux des hôpitaux régionaux,
- mise en place des moyens diagnostiques et thérapeutiques adaptés pour une prise en charge adéquate,
- mise en place d'assurance maladie pour permettre une meilleure prise en charge.

#### **Aux praticiens hospitaliers :**

- sensibilisation de la population sur les bienfaits des consultations prénatales et la pratique d'échographie anténatale ;
- application systématique de l'examen du nouveau-né pour l'identification des malformations en générale et celle du spina bifida en particulier;
- renforcement de la collaboration interdisciplinaire pour la prise en charge du spina bifida.

#### **Aux parents des patients :**

- consultation précoce dès le constat d'une tuméfaction congénitale sur le rachis,
- pratique régulière des échographies au cours des consultations prénatales

## VII- Références bibliographiques

1. TRAORE A

Les malformations congénitales en chirurgie générale et pédiatrique de l'hôpital Gabriel Touré (HGT)  
Thèse Med. Bamako 2002 ; N° 66

2. GAUTHERON.

Le spina bifida.  
Editor. Déficiences motrices et situation de l'handicap  
2ème Edition .Paris : APF ; 2002

3. AUROUX.M, HAEGEL.P.

Embryologie Organogenèse (Système nerveux, Organes des sens, Intégration, Neuro-endocrinienne)  
2ème Ed Masson Editeurs-Paris

4. Jauffret E.

Spina bifida.  
EMC Kinésithérapie-Médecine physique Réadaptation,  
26-472-B-10, 2006

5. Henri Rouviere, André Delmas

Anatomie humaine : descriptive, topographique et fonctionnelle  
14ème Ed. Masson.

6. SANOUSSI S. (1) et coll

Hôpitaux de Niamey, NIGER  
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 (Neural tube defects in Niger : About 387 cases)  
Med. Afr.Noire 2001- 48 (12)

7. Oumar B

Contribution à l'étude des malformations congénitales a propos de 60 cas à l'unité de réanimation du service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré  
Thèse med. Bamako 1999; n°38

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

8. Diarra Demba dit N'Diaye

Etude des malformations congénitales à la maternité du CHU  
Gabriel Touré A propos de 69 cas

Thèse med. Bamako 2000; -115p, n°42

9. Laura J Williams, et coll

Prevalence of spina bifida and anencephaly

During the transition to Mandatory Folic Acid Fortification in  
United States

Teratology 66: 33-39, Texas 2002

10. Valerie G et coll

Treatment of Sleep-Disordered Breathing in Children with  
Myéloméningocèle

Pediatr Pulmonol. 2000; 30: 445-452

11. Dahl and Ahlsten

Utilization of medical care among children with spina bifida

Cerebrospinal Fluid Research 2005, 2(Supp I): S55 p1743-8454-2

12. Amira T, Masri Al

Neural tube defect in Jordan: A hospital based study

Journal of pediatric Neurology: Vol 4, N°4 / 2006 p245-249

13. Arthur E, Marlin, M.D., M.H.A

Management of hydrocephalus in the patient with  
Myeloméningocèle: an argument against third ventriculostomy

Neurosurg. Focus / Vol: 16 / n°4 South Texas 2004

14. Murshid WR

Spina bifida in Saudi Arabia: in consanguinity among the parents a  
risk factor?

Pediatr Neurosur.2000; 32(1): 10-2

15. Ramirez Espitia JA et coll

Mortality from neural tube defect in Mexico, 1980-1997

Salud Publica Mex. 2003; 45 (5): 356-64

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

16. Kumar nordique.R, Singh SN.  
Spinal dysraphism: trends in northern India  
Pediatr Neurosurg. 2003, 38(3):133-45
17. Ouattara.O, Dieth.B, et coll  
Les Myéломéningocèle en Afrique : Cas de la Cote d'Ivoire  
Med Afr.Noire: 1997, 44(7)
18. Soumaya Siala Gaigi et coll  
Etude foeto-pathologique de 88 cas de spina bifida létaux.  
Tunisia Médicale-Vol 78, N°12, 2000: 727-730
19. Davidoff MJ, Petrini J, Damus K, Russell RB, Mattison D  
Neural tube defect-specific infant mortality in the United States.  
Teratology. 2002; 66 Suppl 1 S17-22.
20. KEITA M\*, DIALLO M.S.A\*, Keita A.K\*, DIALLO A.F\*, et BALDE I  
Service de chirurgie pédiatrique Donka / \*\*Centre Mère et enfants/  
LES URGENCES CHIRURGICALES NEONATALES DANS LE  
SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE DU CHU DONKA  
Mali Médical 2006 T XXI N° 4, p1-20
21. Mahadevan B, Bhat BV  
This study was carried out to identify the trend and the frequency  
of tube neural defect from July 1998 to June 2004  
Indian J Pediatr.2005; 72(7): 557-9
22. Alatisé OI, Adeolu A.A, Komolafe E.O, Adejuyibe O, Sowande  
O.A  
Modèle et facteurs affectant des résultats de gestion du spina bifida  
cystica  
dans Ile-ife, Nigeria.  
Pediatr Neurosurg. Vol.42, N°5, 2005 pp277-283
23. Shehu, Ameh.E, Ismail. N-J  
Cystica de spina bifida : Gestion sélective dans Zaria, Nigeria  
Annales de la pédiatrie tropicale : Santé infantile internationale,  
Vol.20 2000, pp.239-242(4)

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

24. Mayanda.H.F, Bobossi.G et coll

Malformations congénitales observées dans le service de Néonatalogie du Centre Hospitalier Universitaire de Brazzaville  
Med Afr.Noire:1991, 38(7)

25. Roger E et coll

Decline in Prevalence of Neural Tube Defects in a High-Risk Region of the United States  
Pediatrics 2000; 106; 677-683

26. Wakhlu A, Ansari NA

The predilection of postoperative hydrocephalus in patients with spina bifida  
Childs Nerv Syst .India (2004) 20: 104-106

27. Bowman RM et coll

Spina bifida outcome: a 25 year prospective  
Pediatr Neurosurg.Chicago 2001; 34 (3): 114-20

28. Garne E et coll

Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe  
Ultrasound Obstet Gynecol. Denmark, 2005; 25 (1): 6-11

29. Oakesshott P and Hunt GM

Long-term outcome in open spina bifida  
British journal of general Practice, USA 2003: 53; p632-636.

30. Adeloeye AA

Spina bifida cystica in the African  
African journal of Neurological Science  
AJNS 2002 Vol: 14, N°2

31. Jindal A, Mahapatra AK, Kamal R

Spinal dysraphism (SD)  
Pediatr Neurosurgery. Indian J. 1999 66(5): 697-705

32. Kumar nordique R, Singhal N

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

Outcome of meningomyelocele / lipomeningomyelocele in children of northern India

Pediatr Neurosurg. India 2007; 43 (1): 7-14

33. Habibi Z et coll

Cervical myelomeningocele

Neurosurgery. Teheran Iran 2006; 58 (6):1168-75.

34. Joseph P et coll

Fetal Surgery for Myéломéningocèle and the incidence of Shunt-Dependent Hydrocephalus

JAMA Pediatric Neurosurgery 1999 Vol:282 n°19

[www.jama.com](http://www.jama.com) (consulte le 15 may 2007)

35. Journal H

Spina bifida

[www.orpha.net/data/patho/FR/fr-spina.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-spina.pdf)

36. Thomas M et all

Predictive Value of Initial Urodynamics Pattern on Urinary Continence in patients with Myéломéningocèle

Neurourology and Urodynamics Austria 2006; 25:361-367

37. Miles M

Les enfants avec spina bifida et hydrocéphalie en Afrique de l'Est : la famille et la communauté peuvent améliorer les chances de ressources

Vol : 17 N°6 pp643-658

38. Bruner JP et coll

Intrauterine repair of spina bifida: Preoperative predictors of shunt-dependent hydrocephalus

Obstet Gynecol.Vanderbilt, Nashville, Tennessee, USA; 2004: 190 (5): 1305-12.

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

39. Kumar R et coll

Occurrence of split cord malformation in myelomeningocele: complex spina bifida

Pediatr Neurosurg India 2002; 36 (3): 119-27

40. Houreratou B

Hydrocéphalie en chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré

Thèse Med.Bamako, 2006 ; 06-M-06 pp3-85

41. Boubou Kanté

Prise en charge chirurgicale des hydrocéphalies non traumatiques chez les enfants de 0 a 24 mois.

Thèse Med Bamako 2000; 00-M-21

42. Laurent-Vannier A

Rééducation des enfants atteints de spin bifida

Journal de Pédiatrie et de Puériculture n°4-1990

43. Rachel Neff Greeley et coll

Condition-Related Knowledge among children with spina bifida: Longitudinal changes and Predictors

Journals of pediatric Psychology 31 (8) pp828-839; 2006

44. Joseph P

Intrauterine repair of spina bifida: Preoperative predictors of shunt-dependent hydrocephalus

American Journal of obstetrics and gynecology (2004) 190, 1305-12

45. Pierre Charon

Tératologie du tube neural : histoire et paléopathologie. Antropo 2005, 10 pp83-101

[www.didac.chu.es/antropo](http://www.didac.chu.es/antropo)

46. Dhellemmes.P

Prise en charge Neurochirurgicale des dysgraphies spinales

DAKAR février 2006

## **X- Annexes**

### **Fiche signalétique**

Nom: Sylla

Prénom: Sidi

Date et lieu de naissance: le 1<sup>er</sup> janvier 1978 à Teneni

Pays d'origine: Mali

Titre de thèse: Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré

Lieu de dépôt: Bibliothèque de la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie

Résumé: Nous avons réalisé une étude rétrospective et prospective de Janvier 1999 à décembre 2006 incluant les enfants de 0 à 3 ans hospitalisés et/ou opérés pour spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique.

Au cours de notre étude nous avons colligé 62 cas de spina bifida dont 34 garçons et 28 filles avec un sexe ratio de 1,21 en faveur des garçons. L'âge moyen était de 6 mois. Le diagnostic a été retenu sur les bases cliniques et paracliniques.

Le spina bifida était de siège lombo-sacré dans 52 cas (82,2%) et dorsale dans 11cas (17,8 %). La consanguinité entre les parents a été notée chez 8 patients (12,8 %), la notion de prise d'anticonvulsivants lors de la grossesse chez les mères de 6 patients (9,5 %) ont constitué les facteurs en relation avec la survenue du spina bifida. La mortalité globale a été de 10 patients soit 16,1 %.

Mots clés : Spina bifida – Méningocèle - Myeloméningocèle



Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- 11- Adressé (e) par...../\_\_\_ /\_\_\_ /  
1-Medecin  
2- Etudiant  
3-Sages-femme  
4. Infirmier  
11.1 Si autre à préciser.....  
12-Mode de recrutement en chirurgie pédiatrique...../\_\_\_/\_\_\_ /  
1. Urgence  
2. Consultation ordinaire  
3. Référé  
13- Date d'entrée :...../\_\_\_/ \_\_\_/ \_\_\_/ \_\_\_/\_\_\_/ \_\_\_ /  
14- Date de sortie :..... /\_\_\_ /\_\_\_/ \_\_\_/ \_\_\_ /\_\_\_ / \_\_\_ /  
15-Catégorie d'hospitalisation...../\_\_\_ /  
1. Première  
2. Deuxième  
3. Troisième  
16-Durée d'hospitalisation préopératoire...../\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_  
17-Durée d'hospitalisation postopératoire...../\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_  
18-Durée d'hospitalisation totale...../\_\_\_\_\_/\_\_\_\_\_  
19-Diagnostic de sortie...../\_\_\_ /\_\_\_ /  
1. Méningocèle  
2. Myeloméningocèle  
3. Spina lipome  
II / ENQUETE FAMILIALE (antécédents)  
A/ PERSONNEL  
20. Vaccination...../\_\_\_ /\_\_\_ /  
1-Non faite  
2-Faite non complète  
3. Faite et complète  
9-Indeterminée  
21. Habitudes alimentaires...../\_\_\_ /\_\_\_ /  
1- Allaitement maternel exclusif  
2- Allaitement mixte  
3- Substitution alimentaire  
22. Chirurgicaux...../\_\_\_ /\_\_\_ /  
1-Oui  
2-Non  
22.1-Si oui le(s)quel (s).....

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

B/ FAMILIAUX

PERE

23-Age ..... / \_ / \_ /

1. (Moins de 20 ans)
2. (20 à 29 ans)
3. (30 à 39 ans)
4. (40 à 49 ans)

23.1 Si autre a préciser.....

24- Niveau d'instruction..... / \_ / \_ /

1. Analphabète
2. Lettré

25- Principales activités..... / \_ / \_ /

- |                |                  |               |
|----------------|------------------|---------------|
| 1. Cultivateur | 4. Fonctionnaire | 7. Mécanicien |
| 2. Eleveur     | 5. Maçon         | 8. Autre      |
| 3. Manœuvre    | 6. Menuisier     | 9.            |

Indéterminée

25.1. Si autre à préciser.....

26- Malformation chez les pare..... / \_ / \_ /

- 1- 1<sup>er</sup> degré
- 2- 2<sup>ème</sup> degré
- 3- 3<sup>ème</sup> degré
- 4- collatéraux
- 5- Aucune

27- Antécédents médicaux..... / \_ / \_ /

1. Diabète
2. Epilepsie traitée
3. HTA
4. Drépanocytose
5. Autre
9. Indéterminée

27.1 Si autre à préciser.....

28-Antécédents chirurgicaux..... / \_ / \_ /

1. Neurochirurgicale
2. Chirurgie viscérale
3. Orthopédique
4. Urologique

28.1 Si autre à précisé.....

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

MERE

- 29 Age. (En année)...../ \_ / \_ /  
1. < 18  
2. (18-20)  
3. (21-30)  
4. (31- 45)
- 29.1. Si autre à préciser.....
- 30- Antécédents médicaux...../ \_ / \_ /  
1 .Phenycetonurie  
2. Diabète  
3. Hémoglobinopathie  
4. Epilepsie traitée  
5. (HTA)  
9. Indéterminée
- 30.1. Si autre à préciser.....
- 31-Statut matrimonial...../ \_ / \_ /  
1. Mariée  
2. Célibataire  
3. Divorcée
- 32.- Bilan prénatal...../ \_ / \_ /  
1. Bilan sanguin  
2. Bilan urinaire  
3. Bilan d'imagerie  
4. (1+2)  
9. Indéterminé
- 33- Parité...../ \_ / \_ /  
1. Primipare  
2. Paucipare  
3. Multipare  
4. Grande multipare  
5. Autre  
9. Indeterminé
- 33.1. Si autre à préciser.....
- 34-Terme de la grossesse...../ \_ / \_ /  
1. Normal  
2. Préaturé

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- 35-Accouchement ...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Normal  
2. Césarienne  
3. Extraction instrumentale
- 36- Grossesse actuelle...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. CPN irrégulière  
2. CPN non faite  
3. CPN régulière
- 37- Bilan prénatal...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Fait et non complet  
2. Fait et complet  
3. Non fait
- 38- Malformation chez les autres parents...../\_\_\_/\_\_\_/  
1) 1er degré  
2) 2ème degré  
3) 3ème degré  
4) collatéraux  
5) Aucune
- 39- Notion de prise de médicament...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Antibiotiques  
2. Antiparasitaires  
3. Chimiothérapie  
4. Radiothérapie  
5. Anti-épileptique  
6. Antirétroviraux  
39.1. Si autre à préciser.....
- 40- Niveau d'étude...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Analphabète  
2. Lettrée  
40.1. Si autre à préciser.....
- 41- Principales activités...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Ménagère  
2. Fonctionnaire  
3. Tailleur  
4. Teinturière  
5. Coiffeuse  
5. Autre  
41.1. Si autre préciser.....

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

42- Substituts alimentaires (en acide folique)...../\_\_\_/\_\_\_/

1. Oui
2. Non

III/ EXAMEN CLINIQUE

Signes généraux

43-Poids...../\_\_\_/\_\_\_/

1. (< 2,500 kg)
2. (2,500-3,500 kg)
3. (4 – 5 kg)
4. (6 -15 kg)
5. (> 16 kg)

44- Taille...../\_\_\_/\_\_\_/

1. 40 -45 cm
2. 46 – 50 cm
3. 51 -60 cm
4. 61 -70 cm
5. 71 – 80 cm
6. 81 - 90 cm
7. 91 – 100 cm
8. 100 cm et plus

45- Périmètre crânien...../\_\_\_/\_\_\_/

1. 30 -35 cm
2. 36 -40 cm
3. 41 – 50 cm
4. 51 cm et plus

46-Tension artérielle...../\_\_\_/\_\_\_/

1. Moins de 100/50 mm hg
2. 100 -120 / 90 -70 mm hg
3. 120 -140 / 100 -95 mm hg
4. Plus de 140 /100 mm hg
5. Non prise

47- Pouls...../\_\_\_/\_\_\_/

1. 100 -120 =normocardie
2. Moins de 100 =bradycardie
3. Plus de 120 =tachycardie
4. Non prise

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- 48- Température ...../ \_/ \_/  
1. 37 – 37,5°c =Normothermie  
2. Moins de 37°c =Hypothermie  
3. Plus de 38°c =Hyperthermie  
4. Non prise

- 49- Fréquence respiratoire...../ \_/ \_/  
1. 20 – 24 =normopnée  
2. Moins de 20=bradypnée  
3. Plus de 24=tachypnée  
4. Non prise

Signes fonctionnels

- 50- Fontanelle antérieure bombée.. ...../ \_/ \_/  
1. Oui  
2. Non

- 51-Conscience ...../ \_/ \_/  
1. Normale  
2. Agitée  
3. Confus  
4. Coma  
5. Non mesurée

- 52- Vomissement ...../ \_/ \_/  
1. Oui  
2. Non

Signes physiques

Inspection

- 53- Siège...../ \_/ \_/  
1. Cervicale  
2. Dorsale  
3. Lombaire  
4. Sacrée  
5. Lombo-sacrée

- 54- Forme...../ \_/ \_/  
1. Tuméfaction fermée du dos  
2. Tuméfaction ouverte ou ulcéreuse

- 55- Contour...../ \_/ \_/  
1. Régulier  
2. Irrégulier

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

Palpation

- 56- Consistance ...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Molle  
2. Ferme  
3. dure
- 57- Douleur ...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Intense  
2. Modérée  
3. Minimale  
4. Indolore
- 58- Mobilité...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Sur le plan superficiel  
2. Sur le plan profond  
3. Elastique  
4. Immobile
- 59- Diamètre...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Moins de 5 cm  
2. 5 – 10 cm  
3. 11 – 20 cm  
4. Plus de 20 cm
- 60- Retard psychomoteur...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Oui  
2. Non
- 61- Malformations associées...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Hydrocéphalie  
2. Déformations orthopédiques  
4. Troubles sphinctériens
- 61.1 Si autres a préciser.....

IV /EXAMEN COMPLEMENTAIRE

Bilan Sanguin

- 62- Groupe sanguin ...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. A Positif  
2. B Positif  
3. AB Positif  
4. O Positif  
9. Indéterminée  
5.A Négatif  
6. B Négatif  
7. AB Négatif  
8.O Négatif

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- 63- Créatininémie...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Normale  
2. Pathologique  
3. Non faite
- 64- Glycémie...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Normale  
2. Pathologique  
3. Non faite
- 65- Numération formule sanguine...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Normale  
2. Pathologique  
3. Non faite
- 66- TP et le TCA...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Normaux  
2. Pathologiques  
3. Non faites
- Bilan radiologique
- 67- Radiographie du rachis dorso-lombaire ...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Normale  
2. Trouble de l'ossification des arcs vertébraux  
3. Non faite
- 68- Scanner du rachis dorsolombaire...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Fissure des arcs vertébraux  
2. Troubles de l'ossification des arcs vertébraux  
3. Non faite
- 69- Echographie transfontannelle...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Normale  
2. Hydrocéphalie  
3. Non faite
- Bilan bio-chimique
- 70- Amniocentèse...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Normale  
2. Oligo-amnios  
3. Hydo-amnios  
4. Non faite
- 71- Dosage de l'acétylcholinestérase (par électrophorèse).../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Normal  
2. Pathologique  
3. Non Fait

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- 72- Dosage de l'Alpha-Fœto-Proteine...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Normal  
2. Pathologique  
3. Non fait
- V / TRAITEMENT
- 73- Médical...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Anti-inflammatoire  
2. Antalgique  
3. Antipyrétique  
4. Antibiotique
- 74- Chirurgical...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Plastie  
2. Non opéré
- 75- Traitement des complications...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Dérivation ventriculo- péritonéale  
2. Dérivation ventriculo-cardiaque  
3. Urologique  
4. Orthopédique  
5. Aucune
- VI / SUITES OPERATOIRES
- 76-Suites opératoires au bout d'une semaine...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Simple  
2. Fistule du canal rachidien  
3. Infection  
4. Augmentation du périmètre crânien  
5. Décès
- 77- Suites opératoires au bout d'un mois...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Simples  
2. Fistule du canal rachidien  
3. Granulome sur fil  
4. Hydrocéphalie  
5. Décès
- 78- Suites opératoires au bout de trois mois...../\_\_\_/\_\_\_/  
1. Simples  
2. Fistule du canal rachidien  
3. Granulome sur fil  
4. Hydrocéphalie  
5. décès

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

- 79- Suites opératoires au bout de six (6 ) mois...../\_/\_/  
1. Simples  
2. Fistule du canal rachidien  
3. Granulome sur fil  
4. Hydrocéphalie  
5. décès
- 80- Mortalité globale...../\_/\_/  
1. Préopératoire  
2. Postopératoire immédiat  
3. Postopératoire à un mois  
4. Postopératoire à trois mois
- 81- Coût du traitement en globalité (en franc CFA)...../\_/\_/  
1. 50000 – 60000  
2. 60000 – 70000  
3. 70000 – 80000  
4. 80000 – 90000  
5. 90000 – 100000  
6. 200000 - 250000  
7. 300000 -350000  
8. 400000 - 450000  
9. 500000 - 550000
81. 1 Si autre à préciser.....

**Quelques photos de spina bifida et malformations associées**

1 Meningocele en per opératoire

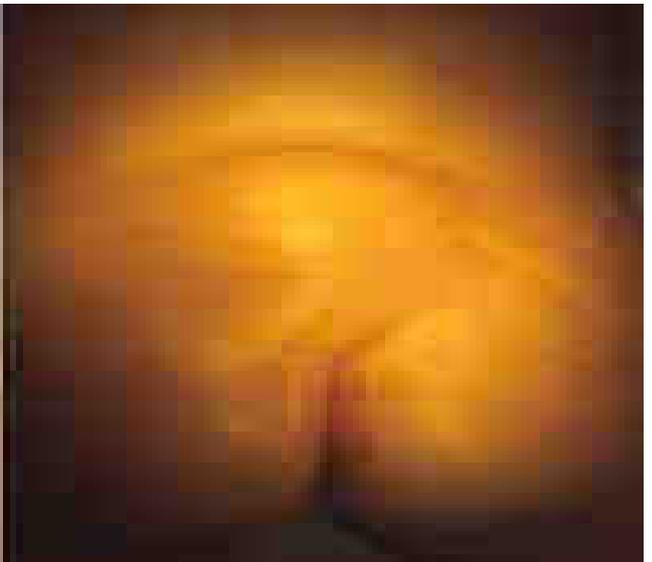


2 Kyste dermoïde



3

(a)Méningocèle kystique (b)Spina bifida de siège lombo- sacré

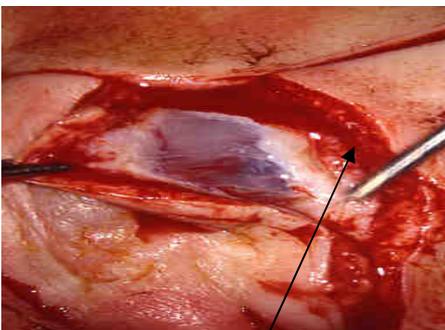
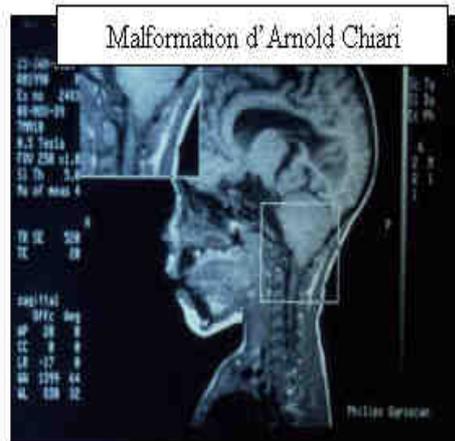
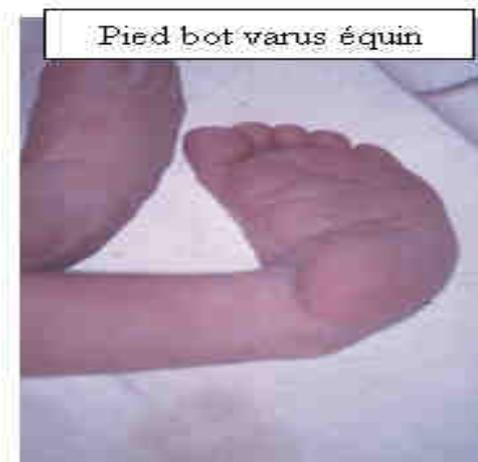


Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT

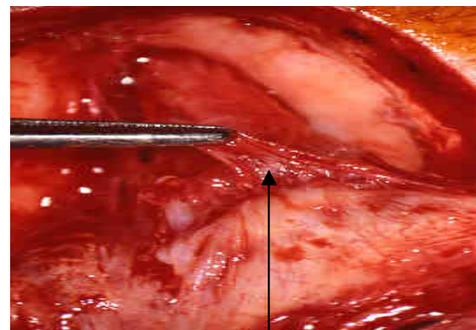
4 Méningocèle Lombo-sacrée kystique



5 Encéphalocèle

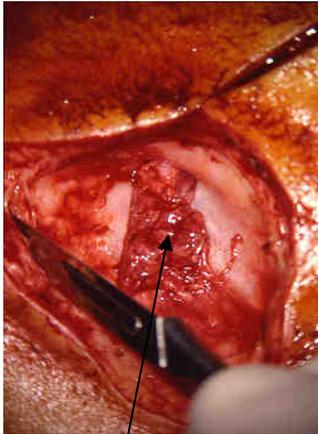


Décollement de l'aire médullaire

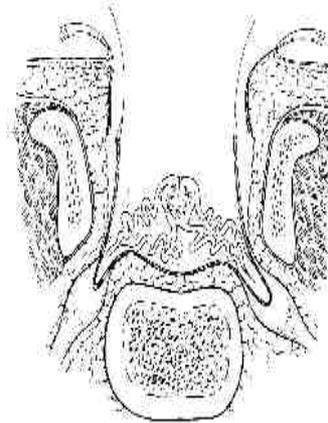


Moelle libérée

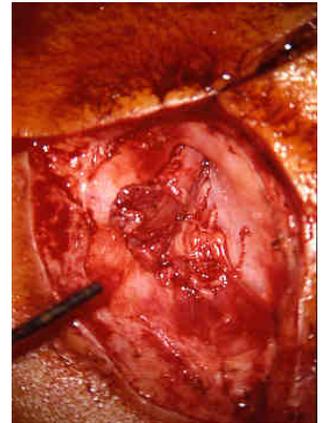
Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT



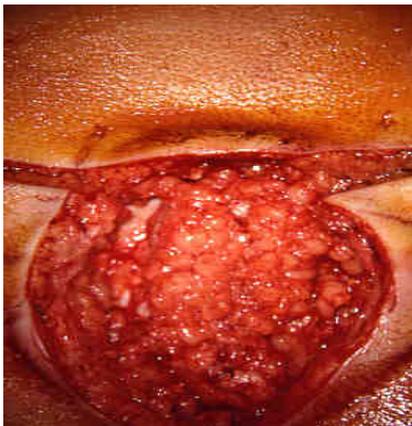
Tubulisation  
de la moelle



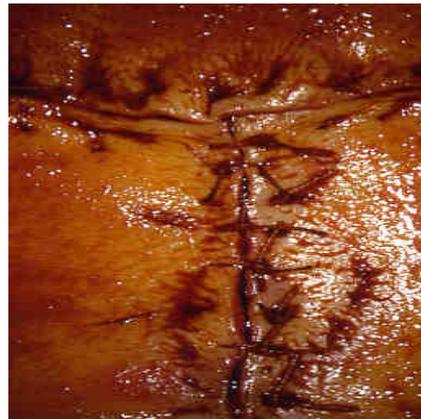
A



B



C



D

- A : Dissection dure-mère  
B : Libération des racines et moelle épinière  
C : Trace d'incision et de dissection des racines  
(D'après Mc Cullough)  
D : Fermeture de la dure-mère  
E : Fermeture de la peau

Etude du Spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique CHU GT



Tracé des incisions  
Dissection des  
racines



### SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Je ne participerai jamais à aucun partage clandestin d'honoraires. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

**JE LE JURE!!!!**