

REPUBLIQUE DU NIGER
MINISTERE DE LA SANTE PUBLIQUE
UNIVERSITE DE NIAMEY
FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE

THESE n°

*Présenté à la Faculté des Sciences de la Santé de Niamey pour obtenir le grade de :
Docteur en Médecine diplômé d'Etat.*

LES MALFORMATIONS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL CHEZ L'ENFANT A PROPOS DE 69 CAS A L'HOPITAL NATIONAL DE NIAMEY

PAR

SANOUSI ALASSAN SAMUILA
Interne des Hôpitaux

Soutenu le 25 Avril 1992 devant la Commission d'examen

Jury :

Président : Pr. MOSSI AMADOU

Membres : Pr. MOHAMED BIA
Pr. - ALI IBRAHIM TOURE
Dr. KAHIA TANI FOUAD,
Maître-Assistant Université d'Alger.

Co-Directeurs: Dr. GAMATIE YOUSOUF
Pr. ALAIN DUCOLOMBIER,
Médecin-Chef Clinique Neurochirurgicale
du Val de Grâce Paris.

Directeur : Dr. GUY TARDIVEL,
Chirurgien des Hôpitaux.

UNIVERSITÉ DE NIAMEY

FACULTÉ DES SCIENCES DE LA SANTÉ

A. DOYEN HONORAIRE

Pr. Hamidou SÉKOU

B. DECANAT

Doyen : Pr. Abdoua Moussa KABO

Sécrétaire Principal : Mr. Harouna ALZOUMA

C. PERSONNELS ENSEIGNANTS PERMANENTS

a) Professeurs

Hamidou SÉKOU	Médecine Sociale
Mohamed TOURÉ	Pédiatrie
Hamani DAOUDA	Biochimie

b) Maîtres de Conférences et Maîtres de Recherches

Ibrahim Ali TOURÉ (Maître de Conf. Agrégé)	Cardiologie
Amadou MOSSI	Pathologie Chirurgicale
André WARTER (Maître de Conf. Agrégé)	Anatomie Pathologique
Abdoua Moussa KABO	Ophtalmologie
Amadou Sékou SAKO	Chirurgies
Michel DEVELOUX	Parasitologie
Hamadou OUSSENI	Maladies Infectueuses
Issaka GAZOBI	Gynécologie-Obstétrique

c) Maîtres assistants- Chefs de travaux

Abdou SANDA	Pédiatrie
Alain MONTMAYEUR	Physiologie
Nouhou HASSANE	Anatomie Pathologique
Oumarou BALLAMA	Psychiatrie
Abdou IDRISSE	Anesthésie-Réanimation
Alain PRUAL	Santé Publique

d) Assistants

Aminatou Maazou BAKO (Mme)	Biologie
Yacouba Issaka MAGA	Biologie
Michael OLIVAR	Santé Publique
Ali ADA	Endocrinologie
Saïdou MAMADOU	Biologie

D. MAITRES DE CONFERENCES - MAITRES ASSISTANTS DES AUTRES FACULTES

a) Professeur

Alhassane YÉNIKOYE
Ali AIT KHALED

Endocrinologie
Maladies Infectieuses

b) Maîtres de Conférences

Bernard PUCCI
Valérie RICHARD (Mme)
Mamane BAOUA
Idrissa DIAWARA

Chimie Organique
Biologie Cellulaire, Cytogénétique
Travaux Pratiques Chimie
Psychologie Médicale

c) Maîtres assistants

Abdoulaye TINGA
Adamou KOMBO
Gaston KABA
Hima RABO
Pierre EMERY
Mme ROUGON

Physique
Anglais
Anglais
Mathématique
Mathématique
Travaux Pratiques Biologie

E. CHARGES DE COURS ET CHARGES DE COURS HONORAIRES

a) Chefs de Services des Hôpitaux et chargés de cours

Abdou ADAMOU
Alain. BERTRAND
A. KANÉ
Claude MAILLARD
Djibey ISSIFI
Aissata Djibo AYITÉ (Mme)
M. ESKIA
Edouard JOACHIM
Etienne AYITÉ
Guy BIANCHI
Halima GARBA (Mme)
Amadou ABDOULAYE
Hamidou BEIDARI
Henri BAUP
Jacques FARBOS
Jacques DOCQUIER
Jean LANDOIS
Patrick DESMOULINS
Youssef GAMATIÉ
Jean Marie LAMOTHE
KYU JA, née Cho KIM (Mme)
Kamal Zaki WASSEF
Maurice BARBOTIN-LARRIEU
Lorinda WRIGHT

Immunologie
Psychiatrie
Ecologie
Immunologie
Anatomie système respiratoire
Pédiatrie
Physiologie
Gynécologie-Obstétrique
Traumatologie
Gynécologie-Obstétrique
Gynécologie-Obstétrique
Traumatologie
Bactériologie, Virologie
Microbiologie
Physiologie
Urologie
Traumatologie
Psychiatrie
Pédiatrie
Epidémiologie
O.R.L.
Anglais
Sémiologie Médicale
Chirurgie dentaire

Mahamane AMADOU
 Mamadou DIERMAKOYE SEYNI
 Maurice PISTONE
 Sadio BARRY
 Innocent GAKWAYA
 Mamoudou SOUMAILA
 Marguerite WRIGHT (Mlle)
 Michel MINOUS
 Monique FALMATA
 Moustapha DIALLO
 Odile FERRAGU (Mlle)
 Patrick OZOUF
 M. PESTIAUX
 Pierre DUFOUR
 Raymond MADRAS
 René OLIVIER
 Roland KONARSEWSKI
 S. GRETILLAT
 M. SZCZIGEL
 Youko TANIGAKI

Yacine DIALLO
 Amy ANGO (Mme)
 Yvon GAULTIER
 Jacques AUDOIN
 Thérèse JUNCKER (Mlle)
 Christian GUÉHO
 Daouda BAKO
 M. HAUSSER
 Bernard STORME
 Philippe BERGER
 Ganda SANDA
 Arifa TIDJANI
 Moussa IDI
 Jacques FERRÉ
 Guy TARDIVEL
 Didier ALLAGBADA
 Daniel MEYNARD

Biologie
 Néphrologie
 Psychiatrie
 Psychiatrie
 Urologie
 Pneumo-Phtisiologie
 Pathologie Parasitaire
 Ophtalmologie
 Toxicologie Industrielle
 Pharmacologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Pneumo-Phtisiologie
 Sémiologie médicale
 Maladies Infectieuses
 Traumatologie
 Maladies digestives
 Entomologies, Malacologie
 Radiologie (Biophysique)
 Gastro-Entérologie, Explorations
 fonctionnelles
 Chirurgie dentaire
 Chirurgie dentaire
 Cardiologie
 Chirurgie
 Santé Publique
 Gynécologie-Obstétrique
 Gynécologie-Obstétrique
 Gynécologie-Obstétrique
 Santé Publique
 Cardiologie
 Urologie
 Chirurgie
 Santé Publique
 Gynécologie-Obstétrique
 Traumatologie
 Psychologie médicale
 Biologie

b) Faisant fonction d'Assistant

Rahamatou GATI (Mlle)
 Mamadou MOUSSA
 Ibrahim HAIDOU

Physiologie
 Anatomie
 Anglais

c) Techniciens Supérieurs, Inspecteurs et Professeurs d'Education Sportive

Dan Doka GOTTO
 Boubacar DANTÉ
 Djabirou BAWA

Soins infirmie
 Travaux Pratiques. Bactériologie
 Soins infirmiers

Souleymane HAMA
 Ibrahim WASSIRY
 Gakiou TAHIROU
 Mahamane SÉRIBA
 Tahirou NIANDOU
 Amadou COUMANDAKOYE
 Abdoulaye MAIGA

Travaux Pratiques Hémato
 Soins infirmiers
 Travaux Pratiques Hématologie
 Travaux Pratiques Physiologie
 Travaux Pratiques Physiologie
 Anglais
 Soins Infirmiers

F. ENSEIGNANTS MISSIONNAIRES

a) Professeurs

A. DEREYMACKER
 André BASSET
 André MAZER
 Cyprien QUÉNUM
 M. DE LOSTALOT
 Edmond BERTRAND
 G. L. MONEKOSSO
 E. HEID
 Henri Valère KINIFO
 H. M. CILLES
 Mamadou KOUMARÉ
 Armand LE GUYADER
 M. SERISÉ
 P. AUBERT
 M. PELLET
 Bernard ALLIEZ
 Pierre PENE
 M. PRUAL
 Sadio SYLLA
 Odile Marie RÉTHORÉ (Mlle)
 Pierre WAHL
 Médecin Général Inspecteur
 René FONTANGES
 Michel JOUVET
 Jean LONSDORFER
 M. GARIGUE-FAVAREL
 Moctar NDIAYE

Neuro-Chirurgie
 Dermatologie
 Physiologie
 Anatomie Pathologique
 Thérapeutique
 cardiologie
 Santé Publique
 Dermatologie
 Pathologie
 Endocrinologie
 Pharmacologie
 Anatomie, Chirurgie, Urol.
 Santé Publique
 Thérapeutique
 Neurologie-Chirurgie
 Neurologie-Chirurgie
 Sémiologie Médicale
 Thérapeutique Médicale
 Anatomie Dissection
 Génétique
 Gynécologie-Obstétrique
 Microbiologie, Immunochimie
 Médecine Expérimentale
 Physiologie
 Médecine Tropicale
 Nutrition

Bruxelles
 Strasbourg
 Marseille
 Reims
 Bordeaux
 Abidjan
 Yaoundé
 Strasbourg
 Cotonou
 Bordeaux
 Bamako
 Abidjan
 Bordeaux
 Paris
 Marseille
 Marseille
 Marseille
 Paris
 Dakar
 Paris
 Reims
 Lyon-Grenoble
 Lyon
 Strasbourg
 Bordeaux
 Dakar

b) Professeurs Agrégés et Maîtres de recherches

Robert AQUARON
 Méma BAMBA
 Jean-Marie KANGA
 Claude ARGENSON
 Jacques ROHNER
 Lamine DIAKHATÉ
 Michel JEAN
 Patrick ROGER
 Philippe ANTHONIOZ
 René NDOYE

Biochimie
 O. R. L.
 Dermatologie
 Anatomie
 Physiologie
 O. R. L.
 Neurologie
 Endocrinologie
 Histologie-Embryologie
 Biophysique

Marseille
 Abidjan
 Abidjan
 Dakar
 Marseille
 Abidjan
 Tours
 Bordeaux
 Dakar
 Dakar

M. RIPERT	Parasitologie	Yaoundé
Jacques BITTEL	Physiologie	Lyon-Grenoble
Jean Paul CUISINIER-RAYNAL	Médecine Interne	Bordeaux

c) Maîtres de Conférences

Blaise KOUDOGBO	Biochimie	Libreville
Bernard PUCCI	Chimie-Organique	Paris
Ibrahim SOW	Neuro-Psychiatrie	Paris
Pierre CARTERET	Physiologie	Lomé

d) Maîtres Assistants

José Marie AFOUTOU	Génétique	Dakar
Mr.R. N'GUEMATCHA	Microbiologie	Yaoundé

e) Chargés de Cours

Wade EL MAKTAR	Bibliographie	Dakar
Wolcan STABILÉ	Neurologie	Ouagadougou

6. ENSEIGNANTS PERMANENTS HONORAIRES

a) Professeurs des Universités et Maîtres de Recherches Honoraires

Guy COMLAN	Anatomie Pathologique	Brazzaville
B. SAKLA	Histologie-Embryologie	Caire
Victor AGBESSI	Pédiatrie	Dakar
Jean-Marie VETTER	Anatomie Pathologique	Strasbourg
Arnaud CENAC	Médecine Interne	Brest
Alain BUGUET	Physiologie	Grenoble-Lyon
Razvan DJUVARA	Anatomie-Chirurgie	Paris

b) Maître de Conférence Honoraire

C. THURIAUX	Statistiques Médicales	Belgique
Francis LAMOTHE	Radiologie	Aix en Provence

c) Maîtres Assistants et chefs de Travaux Honoraires

Gilles SO'JBIRAN	Biophysique	Bordeaux
Alexis COUMBARAS	Parasitologie	Dakar
Emile JEANNÉ	Epidémiologie	Dakar
Abdoulaye ALOU	Médecine Cardiaque	Niamey
Alain DUPONT	Médecine Interne	Bordeaux

JE DEDIE CE TRAVAIL

- * Seigneur Tout Puissant, Miséricordieux et Juste.
Merci pour toutes les bénédictions que tu m'a accordé. Bénis-moi dans l'exercice de ma profession. Gloire et louanges te soient rendu aux siècles des siècles Amen.
- * A mon Père et ma Mère.
Vous m'avez assisté et soutenu. Aucun sacrifice n'a été trop grand pour garantir ma réussite.
Je sais que vous avez prié et jeûné pour moi. Ce travail est sans doute le votre. J'espère ne pas vous avoir déçu.
Recevez ici ma gratitude la plus profonde ainsi que mon amour sans limite.
- * A mes frères : ICHAKOU et YOHANA, In Memoriam.
J'aurai voulu partager avec vous cette joie qui m'anime en ce moment, mais je sais que le Seigneur fait toujours ce qui est le mieux pour nous. Que vos âmes reposent en paix. Amen.
- * A mes sœurs ALISSA ESTHER et RUTH.
Vous avez été d'un soutien sans faille pour moi.
Je ne peux oublier vos encouragements dans les moments difficiles surtout lors de la préparation du concours d'internat.
Je ne saurais décrire en si peu de mots toute l'affection et l'attachement que j'ai pour vous.
- * A mon Frère ELICHA
Tu es non seulement mon frère mais aussi mon ami, mon confident, mon conseiller et beaucoup plus.,
Puisse cette complicité durer à jamais.
- * A mes frères et sœurs YACOUBOU, AYOUBA, HANNATOU, ICHAKOU, ICHAYA vous êtes des jeunes frères exemplaires par votre discipline et le respect que vous portez en mon égard.
Recevez ici tout l'amour que je vous porte.
- * A RACHID SANI, Interne des Hôpitaux.
Tu es non seulement un ami mais aussi un frère.
Puisse notre complicité durer à jamais.
- * A la famille des Internes des Hôpitaux.
BAWA, ERIC, ADAMOU, YAC, ISABELLE, SALISSOU, HABIBOU et les autres.
Je vous adresse mes remerciements pour votre soutien.
- * A la famille Pasteur DAN KUNDILI et à ICHAYA vous avez été d'un soutien sans faille en mon égard.
- * A la famille Feu GARBA FOULANI
- * Aux familles SANI IDI, SADE EL.HADJ MAMANE, SARAZE DJERGOU, FALKE ISSOUFOU,
- * Aux membres de l'Eglise Boukoki Niamey.

- * A tous ceux qui ont participé de manière ou d'une autre à la réalisation de ce travail.
SANOUSI KAOURA,
Infirmiers Salle 1, pédiatrie A,
A MME SOULEY Major Pédiatrie A,
A IDRISSE GALADIMA,
A mes amis NASSER YOUSSEUF

- * Au Docteur FRANÇOIS LAMOTHE. La richesse de vos connaissances nous a toujours émerveillé. Votre contribution dans l'interprétation des échographies et de radiographie a été d'un appui considérable.

- * A ALOU SIMAGA. J'ai découvert en toi un frère et j'en suis fier.

AUX MEMBRES DU JURY

Dr. GAMATIE YOUSOUF.

Nous sommes émerveillés par la manière avec laquelle vous exercez la Médecine.

Votre amour pour le travail bien fait est un exemple à suivre.

Soyez assuré de notre sincère reconnaissance.

Pr. ALI IBRAHIM TOURE

Nous avons toujours été émerveillés par la
richesse de vos connaissances que vous vous
efforcez de nous transmettre.

Vous êtes pour nous un exemple et nous sommes
très sensibles à l'honneur que vous nous faites
en acceptant de juger ce travail.

Dr. FOUAD.

Des échos de votre sens clinique nous sont parvenus depuis Zinder. Le peu de temps que nous avons passé avec vous nous ont permis d'apprécier non seulement vos valeurs humaines mais aussi la richesse de votre enseignement.

Veuillez trouver en ce travail nos profonds sentiments de respect et de reconnaissance.

Pr. MOHAMED BIA

Votre séjour au Niger nous a convaincu que la
Coopération Sud-Sud n'est pas une utopie. Vous êtes
la parfaite illustration d'une Coopération réussie.
Vous n'avez ménagé aucun effort pour nous assurer un
encadrement parfait.

Nous sommes honorés que vous ayez accepté de juger ce
travail.

Pr. MOSSI AMADOU

Nous avons fait avec vous nos premiers pas en médecine.
Etudiant en 3e année en stage dans le service de chirurgie
IVe Section où vous étiez Médecin-Chef vous nous avez guidé
vers la maîtrise de l'examen clinique.
Grâce à vous Professeur, nous aimons l'Anatomie.
Soyez assuré de notre sincère reconnaissance.

Pr. TARDIVEL.

Nous ne saurons assez vous remercier pour votre aide et vos conseils dont nous avons pu bénéficier pour présenter cette thèse.

Votre méthode de travail de même que l'étendue de vos connaissances nous ont permis de réaliser ce travail.

Nous sommes honorés de faire partie de vos élèves.

Nos sincères remerciements.

Pr. ALAIN BUCCOLMBIER.

Vous avez accepté de co-diriger ce travail malgré vos multiples occupations. Vous avez mis à notre disposition votre grande expérience des malformations du SNC en Europe et en Afrique.

Qu'il nous soit permis de vous exprimer nos sentiments à profond respect et de gratitude.

PLAN DU TRAVAIL

- I- Introduction
- II- Généralités
- III- Méthodologie et Cadre de l'Etude
- IV- Résultats de l'Enquête et Commentaires
- V- Conclusions et Recommandations
- VI- Résumés Français - Anglais
- VII- Annexes (Echographie fiche signalétique)
- VIII- Bibliographie.

INTRODUCTION

Du vingt sept Mai 1981 au trente juin 1981 nous avons effectué une étude prospective sur les malformations congénitales du système nerveux central dans les services de pédiatrie A et de chirurgie II Section à l'Hôpital National de Niamey. Une enquête épidémiologique portant sur les nourrissons de 0 à 2 ans a été réalisée : avec étude des investigations diagnostiques et des possibilités thérapeutiques.

De la description de l'évolution embryologique du système nerveux central à celle de "l'acqueductus de Sylvius" par FRANÇOIS SYLVIVUS DE LE BOE (1614-1672) en passant par LEONARD DE VINCI (premier schéma de l'acqueduc de Sylvius) les malformations congénitales du système nerveux central (SNC) ont fait l'objet de nombreuses études : et malgré cela plusieurs interrogations subsistent. Et y compris dans les domaines pathogéniques et thérapeutiques.

Au Niger quelques essais thérapeutiques ont été réalisés ça et là sans qu'aucune stratégie de prise en charge ne soit adoptée. Et pourtant bien de facteurs étiopathogéniques existent (infections gravidiques, mariages consanguins ect...).

Les malformations du SNC source de lourds handicaps constituent un problème social crucial. Cet aspect social nous a interpellé à plusieurs reprises durant notre étude. En effet :

- Comment expliquer à une mère que le cas de son enfant dépasse toute possibilité thérapeutique ?
- Comment s'assurer de la régularité d'une surveillance d'une valve de Holter posée chez un nourrisson dont les parents habitent un village éloigné ?
- Comment faire comprendre à une mère que l'intervention neurochirurgicale ne se soldera pas obligatoirement par un succès total et que des séquelles sont irréversibles ?
- Comment aborder la question du conseil génétique ?

En dehors de ce climat social émouvant se posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques multiples.

Autant de questions que nous nous sommes posés durant notre étude. Cette étude se propose d'analyser ces questions sur la base des objectifs suivants :

1- Objectif Général

A travers l'enquête clinique, étudier les facteurs épidémiologiques en vue d'une stratégie préventive.

2- Objectifs Spécifiques

- Promouvoir le conseil génétique ;
- déterminer les possibilités diagnostiques et thérapeutiques ;
- étudier la période post opératoire immédiate à moyen et à long terme (recul de 18 mois pour notre étude) ;
- étudier les possibilités d'insertion sociale et familiale de ces enfants porteurs de lourds handicaps ;
- formuler des recommandations pour une stratégie de prise en charge.

II- GENERALITES

Le système nerveux comprend la masse totale du tissu nerveux du corps. Le système nerveux collecte les stimuli provenant de l'environnement, les transforme en impulsions nerveuses et les transmet à une vaste surface hautement organisée, de réception et de corrélation. Là les impulsions sont reçues et interprétées et en retour sont envoyées aux organes effecteurs pour créer des réponses appropriées.

Sur le plan anatomique le système nerveux peut être divisé en système nerveux central (SNC) et en système nerveux périphérique (SNP). Ce SNC comprend le cerveau et la moelle épinière localisée dans la boîte crânienne et le canal rachidien. Ce SNP comprend toutes les autres structures nerveuses.

Notre étude porte sur les malformations congénitales du SNC c'est à dire du cerveau et de la moelle épinière.

A- CARACTERISTIQUES ET BASES COMMUNES

1- Rappel embryologique

Il ne suffit pas de comparer l'organe dysgénétique au cerveau normal; l'embryologie nous fournit les jalons indispensables pour la compréhension de ces malformations.

Au début de la 3^e semaine de la vie embryonnaire chacun des 3 feuilletts (entoblaste, mesoblaste, ectoblaste) va se différencier.

. Le feuillet ectoblaste qui nous intéresse est à l'origine du système nerveux central, du système nerveux périphérique, de l'épithélium sensoriel des organes de sens, de l'épiderme, d'une partie de la post hypophyse, de la glande mammaire et de l'émail dentaire.

. A l'origine le système nerveux central apparaît comme un épaissement ovaire de l'ectoblaste dans la partie crâniale de l'embryon. Sous l'influence inductive de la notochorde, le disque ectoblastique va donner la plaque neurale qui va s'allonger dans le sens cranio-caudal vers la ligne primitive.

. Au vingtième jour, apparition concomitante des premiers somites (mesoblastiques) et de la gouttière neurale dont les bords vont fusionner pour former le tube neural.

Cette fusion débute le 22^e jour au niveau cervical et se poursuit en direction crâniale et caudale. La fermeture de l'extrémité crâniale ou neuropore antérieur se fera le 25^e jour. Celle du neuropore postérieur (extrémité caudale) le 28^e jour (stade trois à cinq mm).

LES VESICULES ENCEPHALIQUES

Vers le 25^e jour avant la fermeture des neuropores le tube neural va se dilater dans la région crâniale et donner naissance à 3 vésicules (prosencephale, mésencephale, rhombencephale).

La première et la troisième vont se redoubler vers le 32^e jour et l'embryon aura alors 5 vésicules encephaliques (telencephale, diencephale, mesencephale, métencephale, myelencephale).

Dans la région caudale le calibre du tube neural ne change pas et sera à l'origine du futur canal de l'épendyme.

Dans la région crâniale les cavités telencephaliques et les évaginations latérales du prosencephales donneront les ventricules latéraux, la cavité diencephalique le troisième ventricule et les cavités myelencephaliques et métencephaliques, le quatrième ventricule.

La cavité moyenne mesencephalique va donc relier la cavité diencephalique à la cavité métencephalique : ce sera le futur aqueduc de Sylvius. Cette transformation d'une cavité en un fin canal due à 2 phénomènes.

- d'une part la courbure mesencephalique : elle débute au stade de 3 vésicules : elle est provoquée par un développement longitudinal de l'embryon plus important dans la région vertébrale. Pour HERTWIG ce phénomène est à l'origine de l'inflexion de l'aqueduc ;
- d'autre part, le développement considérable des parois du tube neural primitif : l'épaississement des lames alaires et fondamentales sera responsable de la réduction du calibre de la cavité mesencephalique qui va débiter au 45^e jour (embryon de 13 mm) et va s'étendre jusqu'au 6^e mois (LEMINE-LOESER-LECH) ;
- le toit (tectum) qui correspond aux lames alaires va donner les tubercules quadrijumeaux antérieurs (colliculus superior) et postérieurs (colliculus inferior) centres réflexes oculo et auditivo-moteurs indépendants de la perception consciente ;
- le plancher (lames fondamentales) donnera la calotte (tegumentum) et les pedoncules cérébraux. Les noyaux du III, IV, les noyaux rouges et les locus niger dérivent soit des lames alaires par migration, soit des lames fondamentales par différenciation sur place.

Chaque stade représente la mise en place et l'achèvement d'une structure majeure à partir du tissu primitif compétent, ce qui enchaîne la maturation d'une structure par induction.

De multiples anomalies peuvent apparaître puisqu'à chaque étape l'induction et ou la compétence peuvent être déficientes.

Une interprétation cohérente de ces phénomènes est impossible ; le moment d'action des facteurs nocifs est difficile à préciser.

On peut seulement spéculer sur la date limite avant laquelle l'anomalie s'est produite.

2- ETIOLOGIES

Il a été déterminé 3 types de causes.

. Génétiques par héritage mendélien.

- microcephalie sur mode autosomique récessif
- hydrocephalie liée au sexe avec sténose aqueducale
- paralysie faciale par transmission génétique dominante.
- rôle de la consanguinité.

. Anomalies chromosomiques

- par étude du caryotype
 - surtout trisomies
- mais aussi translocations, délétion
- anomalie chromosomique liée au sexe.

. Facteurs exogènes

Chaque organe possède une phase critique de sensibilité tératogène maximale au cours de l'embryogenèse. Celle du SNC s'étend du 15^e au 25^e jour de gestation, c'est à dire de la formation de la plaque neurale à la fermeture du neuropore postérieur.

Pendant la période foetale, phase de maturation et de perfectionnement, les facteurs exogènes toxiques engendreront plutôt des troubles de l'histogenèse.

+ Infection Maternelle : Rubéole, maladie des inclusions cytomégaliqes, toxoplasmose

+ Anoxie par implantation placentaire anormale

+ Irradiations microcephalie, plus que malformation spécifique

+ Diabète maternel, avitaminoses archinencephalie

+ Médicaments

3- Epidémiologie

Nombreux facteurs : temps, géographie, sexe, ethnie, niveau social, âge, parité maternelle ect...

a-) Incidence de la géographie et de la race :

L'incidence des malformations congénitales du SNC varie selon les régions ; 0, 5 à 7 pour 100.000 habitants.

- 7 pour l'Irlande, l'Ecosse, le Canada, Israël
- 0,5 pour le Japon, le Mexique, la France
- 6.65 pour les îles britanniques en 1973
- 4,5 à Dakar en 1977 : 7 ethnies principales (wolof, serer, toucouleur, peulh, diola, sarakolé, bambara). On note une prévalence nette des spina et encephalocèle chez les toucouleurs et les peulhs à Dakar.

b-) Variations dans le temps

- à long terme : "épidémies" des malformations où l'incidence est multipliée par 2 ou 3 : Berlin en 45-50, Birmingham en 50-65
- à court terme : pics selon les saisons : printemps et automne en Grande Bretagne; Février et Août au Sénégal (période de conception).

c-) Variation avec le sexe

Dysraphies : prédominance sexe féminin avec sexe ratio 1/0,84.

Hydrocephalie : prédominance du sexe masculin.

d-) Autres facteurs : - âge maternel, parité, consanguinité, environnement, niveau social.

4- ETUDE DES DIFFERENTES MALFORMATIONS

A- Défaut de fermeture de la gouttière neurale

1- Spina bifida

Le spina bifida est la conséquence d'un défaut de fermeture du tube neural ; classiquement avant le 26^e jour c'est à dire avant la fermeture du neuropore postérieur. Pour GARDNER le spina bifida pourrait être lié à une réouverture secondaire du tube neural consécutive à une hydroencephalomyélie malformative précoce. Par défaut d'induction la malformation nerveuse entraîne des anomalies de développement des divers plans de recouvrement (méninges, os, peau) conduisant aux diverses formes anatomiques de spina bifida.

Ces formes anatomiques sont au nombre de six (6).

a-) Spina bifida aperta : gouttière neurale non fermée ;
Absence d'os, de méninges, de derme, de peau ; l'épithélium neural est en continuité avec l'épiderme.
Si la malformation est étendue à toute la moelle il y a myélorachie totale ou rachischisis ; si elle est localisée il y a spina bifida aperta ou myélorachie localisée. Le LCR circule verticalement dans la leptoméninge et fait s'éverser la plaque neurale qui s'épidermise après la naissance.

b-) myélo-meningocele : malformation kystique.
C'est la forme la plus fréquente : on en distingue 2 types selon l'existence ou non d'un épithélium.

- Forme non épidermée : 3 zones concentriques dans le sac :
 - . la plaque médullaire au centre rougeâtre tissus nerveux plus ou moins dégénéré, angiomateux,
 - . zone moyenne : pachy et leptoméninge,
 - . en périphérie : épiderme aminci, rougeâtre.

Dans cette forme non épidémisée on peut noter des anomalies des racines nerveuses adjacentes.

- Forme épidermée : avec un épithélium mince

Une forme particulière mérite d'être distinguée :

- le myelocystocèle ou syringo-myelocèle : forme rare par dilatation localisée du canal épendymaire avec une moelle malformée sous les téguments. La cavité du sac n'est pas ici traversée par les racines.

c-) Méningocèle : il s'agit d'un kyste sans éléments nerveux, le plus souvent épidermé à la naissance. Souvent cloisonné par des tractus conjonctifs ou éléments vestigiaux : îlots de cellules épendymaires, ganglions spinaux.

d-) Malformations mineures

- Sinus dermique : c'est un tractus creux, tubulaire ou plein cordonal réalisant une communication entre le fourreau dur et les téguments. Il est en situation lombosacrée et occipitale le plus souvent.

- Reliquat kystique médian : Sinus médian aveugle

- Aplasia cutanée circonscrite : défaut d'induction de la morphogenèse finale

e-) Spina bifida occulta. C'est une ouverture de l'arc postérieur de la vertèbre. Il y a une intégrité des plans de couverture où sont classiquement implantés quelques touffes de poils. Il n'existe pas de tumeur, on peut noter également l'existence d'angiomes sur ces téguments plans.

f-) Spina bifida avec tumeur

Contenu du sac tumoral : lipome, kyste, dermoïde, masse neuroglieuse ou cartilagineuse. La tumeur envahit souvent le canal médullaire et les racines.

+ Répartition des types anatomiques :

Ce spina bifida aperta et le myelomeningocèle sont les formes les plus fréquentes.

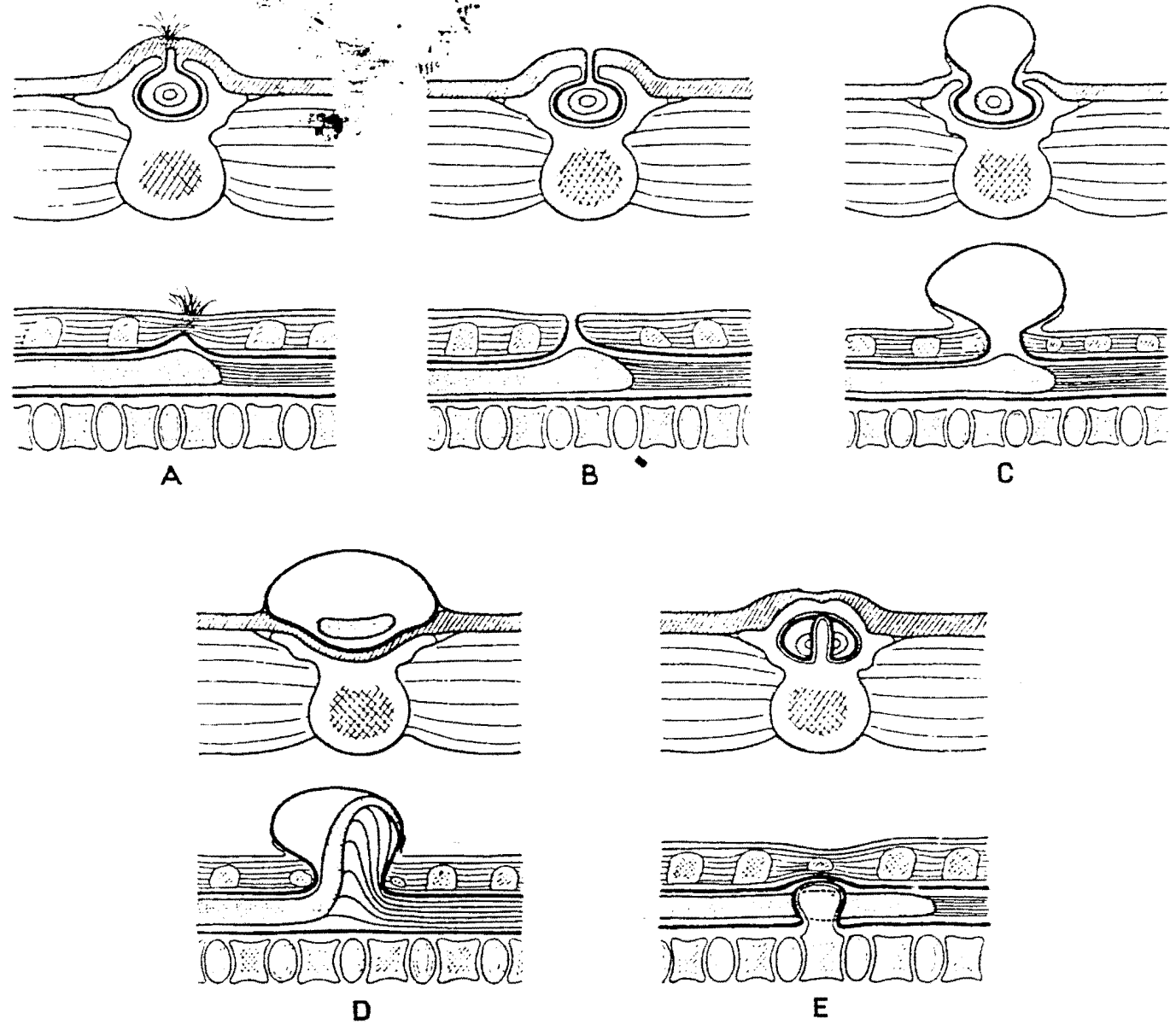


FIG. 202. — *Les différents degrés du spina-bifida.*

- A. Spina-bifida occulta.
- B. Fistule épidermique.
- C. Méningocèle.
- D. Myéloméningocèle.
- E. Diastématomyélie.

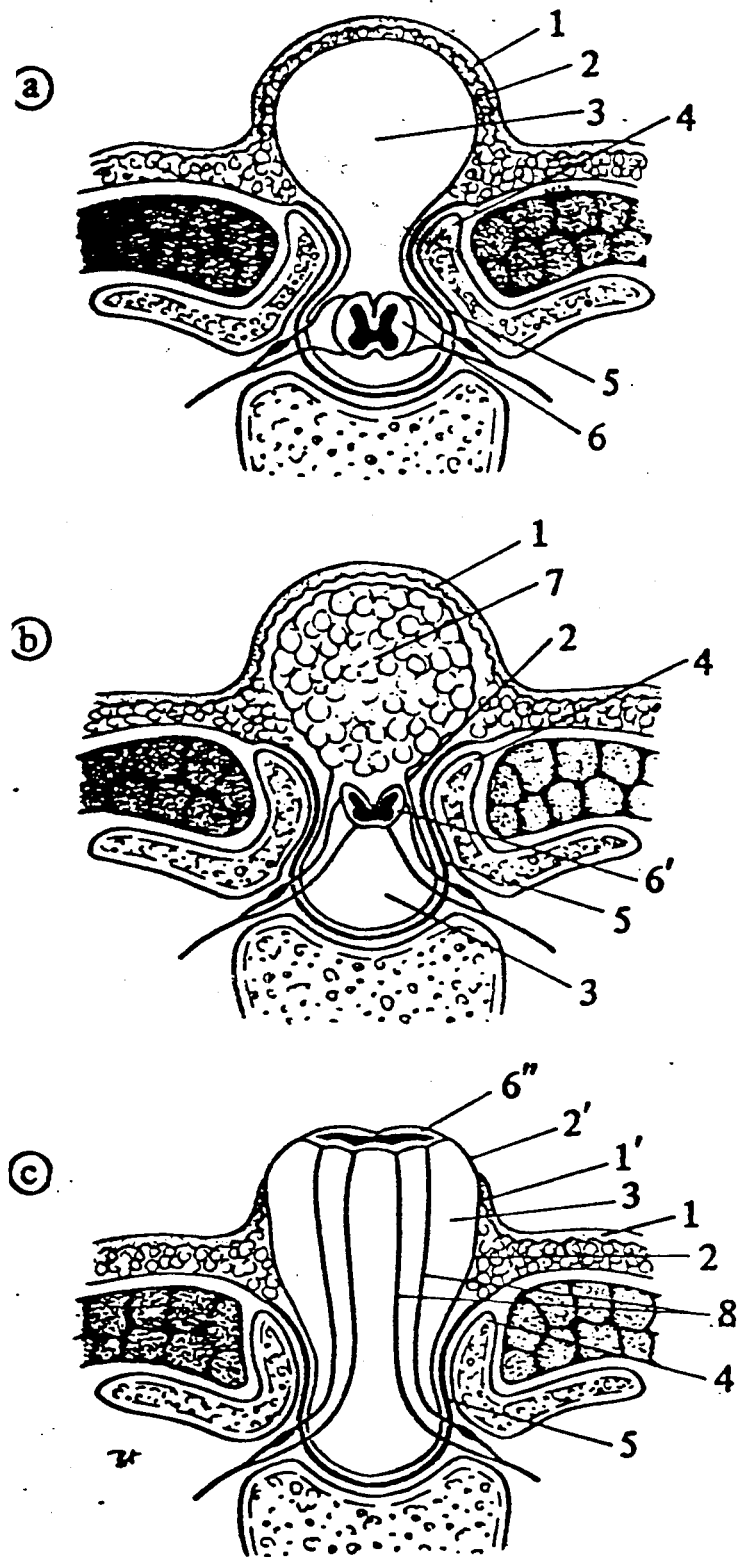


Fig. 9.1: Anatomopathologie du spina bifida.

- a méningocèle
- b myéloméningocèle avec lipome
- c myéloméningocèle (spina bifida cystica)

- 1 peau
- 1' zona dermatica
- 2 arachnoïde
- 2' arachnoïde = zona epithelioserosa
- 3 liquide céphalorachidien
- 4 arc vertébral ouvert
- 5 dure-mère
- 6 moelle intacte
- 6' moelle ouverte
- 6'' moelle ouverte = zona medullovasculosa
- 7 lipome
- 8 racines

ETUDE CLINIQUE DES SPINA BIFIDA

1- Examen de la malformation.

Cet examen doit déterminer :

- le siège et l'étendue de la malformation
- la dimension du sac et du collet
- le degré et la qualité de l'épidermisation : complète ou incomplète.
- on doit rechercher aussi une fistule de LCR même minime
- aussi rechercher le délai depuis la naissance et obtenir des précisions sur l'éventuel traitement appliqué.

2- Etude des déficits associés

- Electromyographie (EMG) et excitations faradiques : idéal
- reflexes et motilité spontanée ou provoquée
- déficits sensitifs au coton et à l'aiguille
- déterminer le niveau supérieur du déficit : hanche, genou, cheville, pied, complet ou incomplet
- rechercher une incontinence sphinctérienne.

Un déficit complet peut être dû à une sidération médullaire passagère liée au traumatisme obstétrical ou encore à l'infection locale. Ailleurs une lésion bénigne s'aggrave par remaniements locaux dus à l'infection, au bourgeonnement cutané intempestif.

3- Recherche d'autres malformations

En dehors de l'hydrocéphalie on note trois groupes de malformations.

- Celles en relation avec l'anomalie médullaire
. Pieds bots, arthrogryposes, genoux, hanches (paralytiques, luxées) pied varus equin, déformation rachidienne.
- Malformations associées du SNC.
. 2e spina bifida, dysgénésie céphalique, anomalie rachidienne, microcéphalie.
- Malformations d'un autre système : cardiaques ect...

4- L'Hydrocéphalie

C'est un élément pronostic capital; en association avec le spina bifida ou en post opératoire.

La dérivation ne se conçoit qu'en l'absence d'infection.

5- L'infection

Elle peut être localisée à la plaque médullaire d'un sac cloisonné. Elle est constante en cas de spina non épidermisé (abcès fréquents).

- méningite purulente : pré ou post opératoire. C'est la complication la plus grave. Elle peut être le point de départ d'une hydrocephalie.

En préopératoire les germes sont surtout intestinaux (enterobacter, echerichia coli, proteus). En post opératoire il s'agit surtout de germes hospitaliers; pyogènes, staphylocoques.

BILAN PARACLINIQUE DU SPINA BIFIDA

- a-) Radiographies standards : crâne rachis montrant le siège et l'étendue des lésions. La présence de lacunes crâniennes revêt un caractère péjoratif.
- b-) Ventriculographie en cas d'association avec une hydrocephalie.
- c-) Myelographie par ponction du sac, dangereuse.

TRAITEMENT DU SPINA BIFIDA

Plus qu'ailleurs, ici des problèmes moraux éthiques, religieux et sociaux interviennent dans la décision familiale:

Dans la mesure où un enfant paraplegique et incontinent est intégré dans la société, les critères habituels tels ceux de Lorber sont plus des éléments d'appréciation du pronostic que des guides pour l'indication opératoire.

1- Indication opératoire

- qui opérer ? des cas ayant passé le cap de la période néonatale, bien épidermisés, sans hydrocephalie associée : cas le plus fréquent et idéal.

On recuse les cas gravissimes avec hydrocephalie évoluée, méningite purulente, paraplegie complète et multimalformation associées.

- Quand ? en urgence théoriquement pour tous les cas, c'est à dire les 6 premières heures.

- En pratique :

Urgence pour les sinus dermiques devant le risque immédiat de méningite

urgence différée pour :

- c malformations épidermisées
- c malformations non épidermisées après préparation locale et générale anti-infectieuse.

Dans le cas d'une hydrocephalie associée, la dérivation est toujours faite après la cure du spina bifida en raison du risque infectieux.

- Comment ?

. matériel : microscope opératoire instrument de microchirurgie, coagulation bipolaire.

. préparation générale et locale : apprendre aux mères à maintenir l'enfant sur le ventre afin d'éviter les souillures.

. incision cutanée circulaire dans notre série. Celle-ci peut être horizontale pour les tumeurs bien épithialisées.

. libération des tissus nerveux : dissection de l'aire médullaire et des racines avec instruments fins et coagulation bipolaire. Le microscope opératoire ne permet pas de mettre en évidence un plan de clivage entre les tissus sains et les tissus angiomateux et épidermiques dans les cas tardifs. On se contente alors d'enlever le tissu de granulation. Respect des racines se rendant à la plaque et résection de celles qui se jettent sur ces tissus douteux. La libération de la moelle au niveau du collet nécessite parfois une laminectomie à l'étage supérieur. (aucune laminectomie n'a due être réalisée dans notre série).

. Fermeture méningée parfaitement étanche.

. Peau plus vernis chirurgicale pour éviter les souillures.

. Résultats à 3 mois.

- Complications immédiates : méningite, infections locales

- complications secondaires : l'hydrocephalie apparaît toujours dans les 3 semaines post opératoires lorsqu'elle existe.

2- Encephalocèle

Il s'agit d'un défaut de fermeture de la gouttière neurale au niveau cephalique. C'est une anomalie beaucoup moins fréquente que le spina bifida.

A. Anatomie pathologique

1- Siège. L'encephalocèle peut se situer à tous les niveaux sur la ligne médiane (voute ou base).

+ Encephalocèle occipital : cas le plus fréquent

+ au niveau de la voute il peut se localiser en zones :

- . frontale ou sur la fontanelle antérieure
- . interpariétale ou sur la fontanelle postérieure
- . temporale.

- + Il peut être de localisation fronto-ethmoïdale (nasofrontale, nasoethmoïdale ou nasoorbitale
 - + au niveau de la base du crâne la localisation est soit tranethmoïdale, soit transphénoïdale ou frontosphénoïdale
 - + le défaut de fermeture peut intéresser toute la gouttière neurale cephalique. C'est la cranioaraphie.
- 2- Fréquence : le siège est occipital le plus souvent en Europe de l'ouest, en Amérique du nord, au Sénégal et au Niger (siège exclusivement occipital dans notre série). Il est par contre de siège antérieur dans le sud-est Asiatique et en Afrique du nord.

3- Types anatomiques

Par ordre de gravité décroissante.

a-) Encephalocèle (encephalo-méningocèle). La tumeur et la brèche osseuse sont de volume variable. Elle peut être :

- sessile ou pédiculée
- épidermisée ou non.

Elle contient du tissu cérébral (hernie cérébrale). Les ventricules cérébraux pouvant être intéressés. Les associations malformatives ne sont pas rares.

b-) La méningocèle cranienne c'est une hernie méningée non habitée par du tissu cérébral. L'orifice osseux est en général étroit et parfois collabé.

c-) Cranium bifidum : c'est une déchirure osseuse visualisée à la radiographie.

B- Etude clinique des encephalocèles

Le diagnostic est évident pour la voute, mais plus difficile pour la base (exophtalmie pour la forme fronto-orbitaire, obstruction des voies nasales supérieures pour les formes nasales).

1- Caractères de la malformation

Il faut déterminer le siège, le volume et la dimension de la tumeur, apprécier la taille du collet et l'état du revêtement cutané (processus infectieux local). La recherche d'une fistule doit être systématique au cours de cet examen.

2- Recherche d'une association malformatrice du SNC

Autre appareil (cœur, orthopédique ect...).

3- Examen neurologique : d'appréciation difficile notant l'importance du retentissement neurologique.

4- Examens paracliniques

- transillumination pour les méningocele
- radiographies, crâne standard, worms et blondeau tomographies au besoin pour visualiser le défaut osseux
- neuroradiologie :
 - . Pour les dysraphies sus tentorielles : sinusgraphie et encephalographie.
 - . Pour les dysraphies sous tentorielles : encephalographie pour explorer le IVe ventricule.
- Echographie de la tumeur (contenu) et échographie transfontanelle (ventricules, cortex cérébral).

TRAITEMENT DES ENCEPHALOCELES

- 1- Encephaloceles antérieurs : techniques ophtalmologiques, CRL, neurochirurgicales.
- 2- Encephalocele de la voute : incision transversale (peau parfaitement épidermée) ou mieux circonférencielle sur le collet au niveau cutané.
 - Fermeture soignée et parfaitement étanche de la dure mère
 - résection impérative des tissus cérébraux herniés en respectant à maxima les vaisseaux importants. Toute réintégration en hyperpression de la substance cérébrale doit être exclue.
 - Résultats : ils sont plus décevants dans les cas d'encephaloceles
 - travaux de Ealey (1984) à 10 ans :
 - . 1/3 normaux
 - . 1/3 séquelles
 - . 1/3 décès.

B- HYDROCEPHALIES

Il s'agit d'une accumulation congénitale ou acquise du LCR entraînant une hypertension intracrânienne, qui chez l'enfant avant la synostose est à l'origine d'une distension crânienne. On distingue:

- l'hydrocephalie congénitale
- l'hydrocephalie acquise : infectieuse, traumatique, néoplasique
- l'hydrocephalie ex vacuo par atrophie du péricrâne, non évolutive.

L'hydrocéphalie résulte d'un conflit entre la production et la résorption du LCR.

1- Physiologie du LCR (liquide céphalorachidien)

- volume : 150 cc chez l'adulte
- débit de production 20 ml/heure
- pression : 15 cm d'eau
- densité : entre 1.004 et 1.007.

Le LCR est sécrété par les plexus choroïdes qui sont des zones où le tissu cérébral garde ses caractères embryonnaires sous forme d'un épithélium fin, non nerveux et étroitement associé à la pie mère qui est extrêmement vascularisée. Les plexus choroïdes sont localisés dans le toit des III^e et IV^e ventricules et dans les parois médianes d'une partie des ventricules latéraux. Dans ces zones le revêtement ventriculaire est constitué d'une couche régulière de cellules cubiques avec de gros noyaux et une bordure en brosse sur leur face libre. Au microscope électronique cette surface montre de nombreuses microvillosités; la membrane plasmique présente des interdigitations sur les faces latérales et des invaginations sur les faces basales. Ces microvillosités et ces replis membranaires augmentent la surface cellulaire. Cet épithélium repose sur un tissu conjonctif délicatement vascularisé dérivé de la pie mère. Ces plexus choroïdes font saillie dans les cavités ventriculaires. Dans le toit du quatrième ventricule il existe 3 trous, l'un central (trou de Magendie) les 2 autres latéraux (trou de Luschka), et par ces trous le LCR peut passer des ventricules vers l'espace sous arachnoïdien. La résorption se produit principalement dans les grands sinus intracrâniens. Ils sont enveloppés dans le tissu fibreux de la dure mère, mais dans certaines zones l'arachnoïde fait saillie dans la lumière des sinus sous forme de projections en doigts de gant appelées villosités, arachnoïdiennes. Dans ces villosités, le LCR n'est séparé du sang que par le mésothélium arachnoïdien et il peut diffuser dans le sang. Ainsi il existe une sécrétion constante de LCR par les plexus choroïdes et une résorption équivalente par le système veineux.

2- Etiologie et pathogenie de l'hydrocéphalie

Il existe trois pathogenies différentes.

a-) Une disproportion entre production et résorption du liquide céphalorachidien (hydrocéphalie communicante).

- production exagérée du liquide (hydrocéphalie, hypersécrétoire)
- résorption insuffisante du liquide (hydrocéphalie arésorptive).

b-) Obstacle sur le parcours du liquide céphalo-rachidien (hydrocéphalie occlusive).

- Sténose ou occlusion du trou de MONRO (ne sont presque jamais congénitales, mais acquises (tumeurs, méningites).
- Sténose ou occlusion de l'aqueduc de SYLVIVS (malformation congénitale ou obstruction acquise par dépôts de fibrine de protéines dénaturés et de débris cellulaires).

- Occlusion des trous de MAGENDIE et de LUSCHKA (congénitale dans le syndrome de DAMDY-WALKER).
- Malformation d'ARNOLD-CHIARI (congénitale accompagnant en général une myelomeningocèle).
- Occlusion des citernes et des espaces sous arachnoïdiens à la suite d'inflammation ou d'hémorragie.

c-) Atrophie du cerveau sans trouble de la circulation du liquide céphalorachidien (hydrocéphalie ex vacuo).

3-) Clinique

- Nourissons :
 - . Augmentation du PC (périmètre cranien)
 - . regard en coucher de soleil
 - . déficits psychomoteurs.

EXAMENS PARACLINIQUES

- . Radiographie du crâne (standard)
- . encephalographie (EGF) longue à faire, A.G parfois insuffisante
- . iodoventriculographie
- . angiographie
- . échographie tranfontanelle.

4-) Traitement

- . Indications selon

état clinique
ventriculographique-échographie
cyto chimie LCR
possibilités matérielles
du moment

. Palliatifs

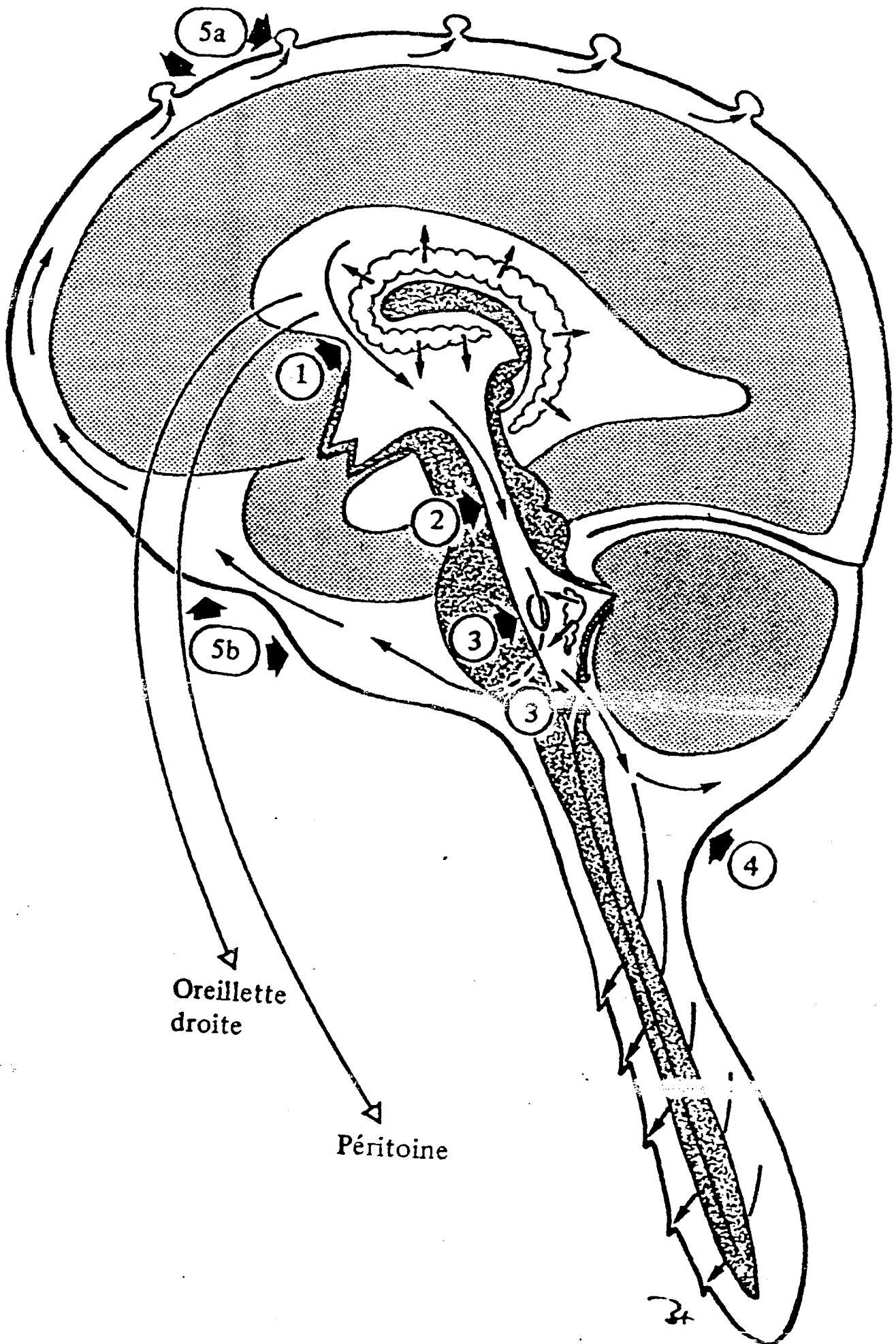
- o si hydrocephalie trop évoluée (cortex < 1 cm)
- o albumine augmente, LCR douteux (si spina associé)
- o risque infectieux.

. abord direct

- o catheter dans l'aqueduc
- o ablation kyste arachnoïdien
- o rupture d'un kyste du septum
- o ventriculocisternostomie transcalleuse
- o shunts Holter, Puddens, Cordis etc... dérivation ventricule péritonéale (DVP) dérivation ventricule cardiaque (DVC).

. Résultats

- o accidents mécaniques du matériel
- o infections : méningite, péritonite ect...
- o 20% de mortalité en moyenne dans la littérature.



LEGENDE FIGURE 2

Circulation du liquide cephalorachidien et causes de la stase liquidienne et de l'hydrocephalie.

- 1- Stenose ou occlusion du trou de MONRO
- 2- Stenose ou occlusion de l'aqueduc de SYLVIUS
- 3- Atresie des trous de LUSCHKA et de MAGEMDIE (Syndrome DANDY WALKER)
- 4- Compression de la grande citerne dans la malformation d'ARNOLD-CHIARI (présente dans 30% des cas de myelomeningocele).
- 5a : trouble de résorption du LCR au niveau des granulation de PACCHIONI : après méningite.
- 5b : blocage des citernes basillaires (citerne interpedonculaire et chiasmatisque après méningite (tuberculeuse) ou hémorragie.

0- LES CRANIOSTENOCSES

Les craniostenoses ou craniosynostoses sont liées à la disparition prénatale ou à la fusion prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes. Elles peuvent s'associer à des anomalies de la croissance du squelette facial et entrent alors dans le cadre des dysostoses cranio-faciales.

1-) Pathogenie la majeure partie du squelette craniofacial a pour origine embryologique la crête neurale céphalique.

La base et la voûte du crâne ont des structures et des modes de croissance complètement différents. Les os de la base du crâne sont unis par des synchondroses (ayant la même signification biologique que les cartilages de conjugaison) ; les os de la voûte sont unis par des synfibroses dont la croissance ne dépend que des contraintes mécaniques ; c'est à dire de la poussée cérébrale. Le volume cérébral double de la naissance à 9 mois, tandis que la capacité crânienne a presque triplée à 12 mois.

La succession des faits aboutissant à la synostose prématurée d'une suture crânienne est complètement inconnue. La très grande majorité des craniostenoses ont un début prénatal et on peut donc évoquer une anomalie embryologique.

Plus tard on pourrait évoquer une anomalie de la différenciation ostéoblastique des cellules venues des crêtes neurales, céphaliques. Rien ne permet cependant d'exclure une origine purement mécanique de ces synostoses prématurées et un mécanisme de compression céphalique in utero a été évoquée par plusieurs auteurs.

On ne sait pas si le processus synostosant a pour origine la base ou la voûte du crâne.

Quelque soit le primum movens, le processus aboutit à une déformation de la voûte du crâne qui associe un rétrécissement perpendiculaire à la suture synostosée et une croissance excessive (compensatrice ?) parallèle à cette suture. Ces mécanismes sont connus sous le nom de "loi de Virchow".

"Le crâne croît perpendiculairement aux sutures. Lors de la fermeture prématurée d'une suture le crâne croît perpendiculairement aux sutures encore ouvertes c'est à dire parallèlement à la suture synostosée."

Cette loi n'éclaircit cependant pas la question de savoir quand et pourquoi telle ou telle suture de la voûte a cessé de fonctionner. Selon le siège de la synostose on décrit les formes anatomiques suivantes :

la scaphocephalie correspond de façon univoque à une atteinte de la suture sagittale, presque toujours dans toute sa longueur.

L'oxycephalie elle est habituellement liée à une atteinte des deux sutures coronales et de la suture sagittale.

Brachycephalie l'atteinte suturale concerne ici les deux coronales.

Trigonocephalie la suture atteinte est ici la métopique.

Plagiocephalie elle s'explique par l'atteinte d'une suture coronale.

2-1 Etiologies

Genétique les craniostenoses qui entrent dans le cadre de syndrômes ont un déterminisme génétique assez bien connu : maladie d'Alpert, Syndrômes de Crouzon, Pfeiffer et Saethre-Hotzen.

Troubles du métabolisme phosphocalcique

- le rachitisme carenciel entraîne classiquement un retard de fermeture des sutures crâniennes mais exceptionnellement il peut au contraire s'accompagner d'une synostose prématurée.
- Le rachitisme vitamino résistant hypophosphatémique familial peut s'accompagner d'une synostose prématurée de la suture sagittale. Il en est de même pour l'hypophosphatémie dans ses formes non léthales et dans l'hyperthyroïdie néonatale.
- Notons que le risque de craniostenose n'a jamais été signalé dans l'hypervitaminose D.

Troubles du métabolisme glucidique

- Parmi les mucopolysaccharidoses la maladie de Hurler et la maladie de Hunter s'accompagnent habituellement d'une synostose prématurée de la suture sagittale.

3- Aspects cliniques

Le diagnostic de craniostenose est avant tout clinique fondé sur l'observation d'une déformation crânienne ou cranio-faciale. La confirmation du diagnostic clinique est recherchée dans l'étude radiologique de la voûte et de la base du crâne.

Les anomalies de croissance du périmètre crânien sont par contre de mauvais indicateurs de craniostenose. Les microcephalies parfois prises pour des brachycephalies sont beaucoup plus souvent des atrophies cérébrales. De même la fermeture précoce de la fontanelle bregmatique n'est pratiquement jamais le signe d'une craniostenose débutante mais le plus souvent une simple variante de la normale.

a-1 Risque fonctionnel

Non traitées à temps, les craniostenoses risquent de retentir sur le développement intellectuel et la fonction visuelle. Ce double risque est lié à l'hypertension intracrânienne, dont la fréquence varie avec l'âge de l'enfant et le type de craniostenose.

4-1 Traitement

Depuis la première intervention de MARIE LANNELONGUE en 1890 pour scaphocephalie d'innombrables techniques chirurgicales ont été décrites.

On décrit deux grandes catégories de techniques : les premières (les plus anciennes) s'attaquent avant tout à la compression cérébrale et laissent à la croissance spontanée postopératoire le soin d'effacer la dysmorphie. Les secondes visent à corriger à la fois, volume et

forme : elles sont nées des résultats esthétiques insuffisants des anciennes méthodes et sont dues à la collaboration des neurochirurgiens et des plasticiens (remodelages anatomiques d'emblée; technique du "front flottant"...).

III- METHODOLOGIE ET CADRE D'ETUDE

III.1 Durée de l'étude

Cette étude s'est effectuée sur une durée de 25 mois du mois de Mai 1989 au mois de juin 1991.

III.2 Lieux d'étude

Notre étude a eu lieu dans deux services :

- service de Pédiatrie A accueillant les nourrissons de 0 à 2 ans.
- Service de Chirurgie IVE section (femmes et enfants).

Nous avons réalisé les actes opératoires dans la salle I du bloc opératoire de l'hôpital national de Niamey. Il s'agit d'une salle de chirurgie orthopédique ; offrant des conditions d'aseptie satisfaisantes.

Pour notre étude nous avons disposé :

- . d'instruments fins
- . d'électro stimulateurs neurologiques
- . de lunettes binoculaires.

La coagulation bipolaire et le microscope opératoire ont fait défaut durant notre étude.

A la sortie du bloc opératoire nos malades sont admis dans le service de réanimation. La reprise de l'allaitement maternel s'effectue très rapidement (12 H après l'acte opératoire) évitant ainsi les risques de surcharge. (OAP).

III.3 Le cadre de nos investigations

Notre étude collige tous les nourrissons de 0 à 2 ans porteurs de malformations du système nerveux central venus consulter. Un dossier est constitué pour chaque patient quelque soit le tableau clinique.

(voir en annexe la fiche signalétique).

Il s'agit pour nous de :

- procéder à une enquête épidémiologique en vue de procéder des mesures préventives
- mettre l'accent sur l'importance des consultations prénatales spécialisées
- d'informer et d'éduquer les mères sur les maladies congénitales et les mariages consanguins (conseil génétique)
- procéder au diagnostic de la malformation et bien faire le bilan lésionnel
- poser l'indication opératoire (cure radicale ou le cas échéant palliative)
- dégager en fonction de notre expérience des indications chirurgicales bien définies en fonction des malformations du SNC rencontrées

III.4 Matériel d'étude

Sur 25 mois nous colligeons 89 cas (nouveau-nés de 0 à 2 ans) porteurs d'anomalies du SNC. Il s'agit de :

A-Dysraphies

{myeloméningocele 29 cas
{méningocele 7 cas
{encephalocele 5 cas
{spina bifida aperta 3 cas
{sinus dermique 1 cas

B-Craniostenose 3 cas

C-Hydrocéphalies 21 cas.

IV- RESULTATS DE L'ETUDE ET COMMENTAIRES

RENSEIGNEMENTS GENERAUX

RENSEIGNEMENTS GÉNÉRAUX RECHERCHÉS

En dehors des particularités spécifiques de chaque cas, nous avons recueilli un certain nombre de renseignements généraux chez tous nos patients.

Ainsi nous avons recherché

- Age
- taille
- sexe
- périmètre crânien
- poids
- état général
- notion de consanguinité
- antécédants familiaux
- notion d'infections maternelles pendant le premier trimestre de la grossesse particulièrement du début de la 3e semaine à la 4e semaine de la vie embryonnaire
- notion de prise de médication moderne ou traditionnelle, la nature et la posologie de cette médication pendant la période 3e - 4e semaine de la vie embryonnaire
- l'âge de la mère et la parité
- dépistage de grossesse à risque
 - . HTA
 - . Obésité
 - . diabète
 - . cardiopathie
 - . tabagisme
 - . tumeur génitale.
- le dosage d'alphafoetoprotéine dans le liquide amniotique n'a pas pu être réalisé
- hauteur utérine et évolution
- notion d'anémie gravidique
- période de conception de l'année
- antécédants néonataux
 - . détresse respiratoire
 - . méningite
 - . ictères
- niveau socio-économique des parents et lieu de résidence
- l'âge lors de la consultation et de l'intervention chirurgicale pour les cas opérés.

RESULTATS

- moyenne d'âge 4 mois (âge maximal 2 ans et âge minimal 10 H)
- sexe : 36 sexe féminin, 33 sexe masculin soit :
51,42 % de sexe féminin,
et 48,58% de sexe masculin
- poids et taille variables en fonction de l'âge, toutefois on relève quelques cas de malnutrition grave
- le périmètre crânien a été suivi chez tous nos patients avant et après l'intervention chirurgicale.

Notons qu'à ce niveau les dérivations ventriculopéritonéales que nous avons réalisées ont réduit considérablement les signes cliniques en rapport avec l'hypertension intracrânienne. Par ailleurs ces dérivations si elles n'ont pas réussies à faire disparaître la macrocranie l'ont cependant considérablement stabilisée. L'interprétation de ces résultats doit prendre en compte la modicité de nos moyens d'investigation ne permettant pas de différencier l'hydrocephalie communicante de l'hydrocephalie obstructive (étiologie qui nous semble la plus fréquente dans notre série).

- Il faut aussi signaler les risques d'oblitération des catheter intraventriculaire et de la valve rendant ainsi la dérivation inefficace (nécessité d'examen échographique abdominal et cérébral régulier)
- sur nos 69 patients 16 sont issus de mariages consanguins soit 24%.

Sur nos 69 patients 4 ont des antécédants familiaux de spina bifida et ou de "grosse tête" (hydrocephalie) soit 5% des cas.

- Nous avons noté une importante prévalence des infections genitales gravidiques (fièvre, leucorrhées, douleurs, prurit génital isolément ou en association). L'origine géographique et le niveau socio-économique de la grande majorité des mères explique au moins partiellement l'absence d'étude bactériologique. Tout ces mêmes raisons rares ont été les infections gravidiques dépistés et traités.
- L'écrasante majorité des mères a absorbé des décoctions traditionnelles dont nous n'avons pas pu déterminer la quantité et la nature.
- Aucune notion par ailleurs de contraception par oestroprogestatifs.

Notons également l'absence d'examen échotomographique utérin au cours des consultations prénatales.

- aucune mère n'a respecté le schéma de prophylaxie antopalustre durant la grossesse

- sur les 69 mères seules 13 ont subi une vaccination antitétanique. (VAT1 et ou VTA2); 24 portent une cicatrice de vaccination BCG et ou d'antivaricelle. En dehors de ces cas aucune autre vaccination n'a été signalée.

- l'âge moyen des mères est de 21 ans. La plus jeune 17 ans primipare; la plus âgée 34 ans 4e geste.

- la parité moyenne est de 2.

- Les facteurs de risque (HTA, obésité, diabète, cardiopathie, tabagisme, tumeur génitale) n'ont pas été signalés au cours des grossesses.

L'indication chirurgicale se fait en fonction de :

. âge lors de la première consultation et des possibilités d'explorations paracliniques et matériels du moment.

Nous insistons sur l'importance d'un examen précoce permettant une chirurgie sans retard.

IV- RESULTATS D'ETUDE ET COMMENTAIRES

LES RENSEIGNEMENTS SPECIFIQUES

A- Les Dysraphies de notre étude

- 29 cas de myeloméningocele
- 7 cas de méningocele
- 5 cas d'encephalocele
- 3 cas de spina bifida
- 1 cas de sinus dermique.

RENSEIGNEMENTS SPECIFIQUES

- Les Dysraphies de notre étude 45 cas

TYPES ANATOMIQUES	NOMBRE	%
Myeloméningocele	29	
Méningocele	7	
Encephalocele	5 cas	
Spinabifida aperta	3 cas	
Sinus dermique	1 cas	

1.1 Les Myelomeningocele 29 cas

1.1.1 Répartition selon la qualité du revêtement cutané

Myelomeningocele ulcéré	9 cas	
Myelomeningocele rompu	7 cas	
Myelomeningocele épidermisé	9 cas	
Myelomeningocele à recouvrement cutané douteux	4 cas	

Nous avons opéré tous les myelomeningocele bien épidermisés.

1.1.2 Répartition en fonction du bilan lésionnel

Myelomeningocele isolé	8 cas	
Myelomeningocele et PBVEB	8 cas	
Myelomeningocele avec hydrocephalie	6 cas	
Myelomeningocele et troubles neurologiques	2 cas	
Myelomeningocele et affection orthopédiques autres que PBVEB	4 cas	
Myelomeningocele associé à une hydrocephalie et anomalies orthopédiques	2 cas	

PBVEB : Pied bot varus equin bilatéral.

Nous avons opéré 8 myelomeningocele isolés

1 myelomeningocele avec hydrocephalie
(légère dilatation des ventricules).

1.1.3. Protocole opératoire

- incision cutanée circonférentielle
- dissection méningée : isolement périphérique de la dure mère; dissection menée en avant au ras du défaut osseux des arcs postérieurs
- ouverture du sac : table basculée en procubitus, tête déclive, issue du LCR contrôlée, anesthésiste prévenu.
- repérage de la plaque médulaire au plafond
- repérage des racines nerveuses partant de la plaque (électrostimulation - resection des racines non fonctionnelles)
- isolement de la plaque médulaire et tubulisation de cette dernière réduisant ainsi son volume par catgut fin (3.0) (4.0) à points simples non ischémiant
- vérification canal rachidien (perméabilité) en amont et en aval. Dans notre expérience nous n'avons jamais eu à faire de laminectomie complémentaire.

1.1.4 Résultats

Evolution post opératoire immédiate de l'intervention à j30

Decédé	3	
lachage suppuration	2	
Hydrocephalie	1	
Trouble neurologique	1	
Bonne	2	
Perdus de vue	2	

- Parmi les 3 décès il y a 2 sur un lachage des fils (suppurations); méningite probable et un décès dans des circonstances non élucidées.
- Nous avons institué un calendrier de consultation tous les mois pendant le premier semestre puis tous les 3 mois. Rares ont les mères qui ont respecté ce calendrier.

Résultats de 4 malades suivis dans un intervalle de 3 mois à 10 mois

Complications post opératoires	Nombre
déficit psychomoteur + paraparesie	1
paraplegie et trouble sphincterien	0
hydrocephalie	3
pied bot varus equin recidivé	0
paraplegie (troubles sphinctériens et affections orthopédiques)	0

En résumé

Nous avons opéré 9 malades porteurs de myelomeningocèles. Parmi ceux-ci on relève 8 myelomeningocèles isolés et un myelomeningocèle avec hydrocephalie.

A l'issue de ces interventions il y a eu 3 décès et 2 patients ont été perdus de vue. La surveillance post opératoire de 3 mois à 10 mois a porté alors sur 4 malades dont un était porteur d'hydrocephalie avant l'intervention. Celle-ci n'a pas regressé après la cure chirurgicale.

Nous avons constaté l'apparition en post opératoire de 2 hydrocephalies portant ainsi le nombre à 3 sur les 4 malades.

On note une paraparesie (1 cas) et un déficit psychomoteur (1 cas) (non maîtrise de la position assise à 10 mois, la préhension radiodigitale non acquise, et un déficit de langage (pas de mot à cet âge), néanmoins l'enfant reconnaît sa mère).

Il faut aussi signaler que chez tous nos malades nous avons noté bien avant l'acte opératoire un léger retard des acquisitions psychomotrices.

1.2 Les méningocèles

1.2.1 Répartition selon la qualité du recouvrement cutané

méningocèle ulcéré	1	
méningocèle rompu	3	
méningocèle épidermisé	3	
méningocèle à recouvrement cutané douteux	0	

- Nous avons reçu 3 méningocèles rompus hémorragiques dont 2 admis dans les premières heures de la naissance. Nous n'avons pas pu opéré en urgence ces nouveaux nés et 2 sont décédés d'anémie dans les 24 heures. Le 3e est décédé dans un tableau de convulsions hyperthermiques.

1.2.2 Répartition en fonction du bilan lésionnel

méningocele isolée	3	
méningocele et PBVEB	2	
méningocele avec hydrocéphalie	0	
méningocele et trouble neurologique	0	
méningocele et affections orthopédiques autres que PBVEB	2	
méningocele associée à une hydrocéphalie et anomalies orthopédiques	0	

- Relevons l'existence d'une méningocele rompu associé à une syndactylie; et une méningocele ulcérée avec polydactylie.

Situation Anatomique

Sur les 7 méningocèles :

- 6 sont en situation lombosacrée
- 1 en situation dorsale haute.

Nous avons opéré 3 méningocèles pures dont 2 en situation lombosacrée et une en situation dorsale.

1.2.3 Protocole opératoire

Geste chirurgical plus simple que dans les myeloméningocèles. Le temps cutané a toujours été une incision circonférencielle menée autour de la base d'implantation respectant d'emblée le maximum de peau saine.

Le temps de cheminement est identique mené moins loin cependant; la fermeture de la dure mère par un surjet étanche au monofil 3.0 étant obtenue en règle très facilement. Le contrôle de la perméabilité du canal rachidien en amont et en aval est systématique. Fermeture cutanée sans tension après incision de décharge latérale.

1.2.4 Résultats

Evolution post opératoire immédiate : de l'intervention à J30

	NOMBRE	%
Décédé	0	
lâchage suppuration	0	
hydrocephalie	0	
trouble neurologique	0	
bonne	2	
perdu de vue	1	

Notre calendrier de surveillance est le suivant :

- tous les mois pendant le 1er semestre
- puis tous les 3 mois.

Surveillance post opératoire : 3 mois à 18 mois

complications post opératoires	Nombre	%
paraplegie et troubles sphinctériens	0	
hydrocephalie et retard psychomoteur	0	
piéd bot et varus equin récidivé	0	
paraplegie (troubles sphinctériens et affections orthopédiques)	0	

En résumé

Nous avons reçu 7 nourrissons porteurs de méningocèles. La différence à l'examen clinique entre méningocèle et myélo-méningocèle n'est pas aisée. L'échographie de la tumeur nous a fournie les éléments d'orientation diagnostique nécessaires.

Dans notre série figurent 3 méningocèles rompus, hémorragiques dépassant toute indication chirurgicale vu les perturbations neurovégétatives qu'ils présentaient à l'admission. Une autre méningocèle ulcérée admise dans un tableau de septicémie a également dû être refusé. Ainsi trois cas ont été opérés.

- Une méningocèle en position dorsale haute bien épidémisée chez un nourrisson sans déficit neurologique : suites opératoires immédiate et tardive simples.
- 2 méningocèles en situation lombosacrée. A ce niveau nous avons un recul satisfaisant de 18 mois.

1.3 Spina bifida aperta

Nous rapportons 3 cas de spina bifida aperta qui ont été admis tous les 3 avant J7. Le premier dès J1, le 2e à J6 et le 3e à J2. Tous les 3 sont en situation lombosacrée des troubles neurologiques existaient dans ces 3 cas.

1.3.1 Répartition en fonction du bilan lésionnel

Spina aperta + hydrocephalie	0
spina aperta + incontinence urinaire	3
spina aperta paraplegie	3
spina aperta + saignements	3
spina aperta et malformation orthopédique	3

Notons que nos 3 patients étaient de petit poids à la naissance (1 kg900, 1 kg600, 1 kg700) et sont décédés dans un tableau d'hyperthermie et ou de convulsions.

1.4 Sinus dermique

Nous rapportons 1 cas : nouveau né de 13 jours 2e d'une fraterie de 4 enfants tous bien portants; naissance à la maternité au terme d'une grossesse suivie dans les centres de préventions maternelles et infantiles.

A la naissance les paramètres sont normaux. La constatation de l'anomalie lombosacrée a été faite par la mère. L'examen neurologique et neuropsychique à l'admission était dans les limites de la normale. Ce malade n'a pas constitué pour nous une indication chirurgicale (pertuis sans communication avec le canal rachidien (fermé à 0,5 cm des téguments).

1.5 Les Encephalocèles

Nous rapportons 5 observations de nourrissons porteurs d'encephalocèles.

Observation No1

- nouveau né admis à l'âge J14 sexe masculin né au terme d'une grossesse non suivie (aucune consultation prénatale) ; accouchement dans une formation sanitaire de Niamey (accouchement par voie basse, notion de souffrance fœtale sur une dystocie mécanique, réanimation à la naissance (aspiration, oxygène-apgar 7 puis 9 et 10, poids à la naissance = 3 kg920 PC = 32 cm taille 47 cm.
- Il s'agit d'un troisième enfant, les deux aînés sont bien portants

- nouveau-né issu d'un mariage consanguin (mère âgée de 24 ans, père de 29 ans, tous deux d'ethnie peulh à niveau de vie modeste.
- A l'admission nouveau né en bon état général porteur d'une tuméfaction occipitale médiocranienne, bien épithérialisée, de 5 cm sur 3 cm.

Il existe une légère hypertomie segmentaire. (la vigilance et les fonctions vitales sont normales).

- le bilan paraclinique :
 groupe sanguin 0 positif
 NFS-VS : normale
 FO normal.

Radiographie crâne : défaut osseux occipital intéressant la protubérance.

Echographie transfontanellaire : absence de dilatation ventriculaire.

- Acte opératoire réalisé à l'âge de J29. Découverte d'une hernie cérébro-meningée. Résection du tissu cérébrale hernié.

Suite opératoires immédiates simples. Patient perdu de vue un mois plus tard.

Observation No 2 :

- nourrisson de 5 mois sexe masculin vu en consultation pour une tuméfaction occipitale.
- Il s'agit d'un 2e enfant, son frère aîné est bien portant.
- Nous ne possédons aucun document sur les conditions d'accouchement, l'état vaccinal, les antécédants médicaux.. Parents touareg cousins germains niveau de vie modeste.
- Nourrisson à l'admission en bon état général, (sans aucune anomalie psychomotrice), présentant une tuméfaction occipitale médiocranienne de 2 cm sur 3 parfaitement épithérialisée et recouverte de cheveux.
- Bilan préopératoire (groupage sanguin rhesus, NFS-VS, Radiographies, crâne, FO) sans particularités.
- Intervention chirurgicale réalisée : hernie cérébrale de petit volume (petite olive) de tissu cérébral violacé. Résection hémostase (la brèche de la voûte est de très petit diamètre (5mm)
- Suite opératoire très simple (recul de 3 mois).

Observation No3 :

- Nourrisson de 2 mois qui consulte pour une tumeur occipitale.
- Il s'agit d'un premier enfant issu d'un mariage consanguin, dont nous ignorons les antécédants obstétricaux, déroulement de la Grossesse et de l'accouchement totalement ignoré (accouchement à domicile, pas de carnet de santé).
- Bon état général à l'admission, l'examen neurologique est sus normal. Tuméfaction occipitale (2 cm x 3 cm, bien épithérialisée.
- Découverte d'une petite hernie cérébrale à l'intervention. Résection. (défect osseux au niveau de la protubérance occipitale).
Suite opératoire très simple (recul d'un mois).

Observation No4 :

- Nourrisson de 1 mois et demi sexe féminin évacué d'une formation sanitaire périphérique à l'hôpital National de Niamey pour tuméfaction occipitale.
- C'est un premier enfant, accouchement à domicile mère adolescente (14 ans).
- Pas de notion de consanguinité.
- Masse occipitale médiocranienne bien épithéliasée (3 x 5 cm).
- A l'examen neurologique on note une légère hypertonie.
- Le bilan radiologique a montré un défaut osseux en dessous de la protubérance occipitale. L'échographie transfontanelle a montré une légère dilatation des ventricules latéraux.
- Découverte à l'intervention d'une malformation intéressant les structures de la fosse postérieure.
. Résection du tissu d'aspect jaunâtre atrophique.
- Suites opératoires immédiates simples (recul 1 mois).

Observation No5 :

- Nouveau-né de 28 jours sexe masculin admis pour une volumineuse masse occipitale; évacuation d'une formation sanitaire périphérique de Niamey.
- Accouchement par voie basse; nous manquons cependant de documents permettant d'apprécier les conditions d'accouchement, les antécédants néonataux, l'état vaccinal.
- Il s'agit d'un 2e enfant, le premier étant bien portant. Pas de notion de consanguinité ni de maladie familiale.
- Nouveau-né présentant des perturbations neurologiques majeures permettant de recuser tout geste chirurgical.

- Décédé quelques jours après dans un tableau de perturbation neurovégétative.

Protocole Opératoire

- Préparation soigneuse locale; rasage du cuir chevelu et de l'encephalocèle.
- Incision en périphérie sur le collet ou à distance en peau saine, économie de peau toujours.
- Dissection jusqu'au plan duremérien, prudente, pas à pas, sans effraction.
- Ouverture encéphalocèle : issue LCR sous pression contrôlée de l'évacuation lente.
- Exploration intrasacculaire : matières cérébrales hantées.
Résection toujours
Réintégration jamais
BE Hemostase parfaite.
- Poursuite de la dissection du plan de la dure mère, jusqu'au plan osseux de la voûte au niveau de la zone de défaut osseux. Dissection poussée en profondeur jusqu'à la table interne.
- Fermeture de la dure mère après contrôle de l'hémostase, par surjet très étanche au monofil 30.
- Fermeture cutanée sur un cuir chevelu sans soucis esthétique.

En Résumé

- Nous colligeons 5 cas d'encephalocèle dont 4 de sexe masculin et 1 de sexe féminin.
- L'âge lors de la consultation varie de 14 jours à 5 mois.
- 3 de nos patients sur les 5 sont issus de mariages consanguins. Nous ne notons pas cependant d'anomalie dans la fraterie.
- Notons l'absence de consultations prénatales (bilan biologique, échographie utérine), et la fréquence des accouchements à domicile.
- Dans notre série le siège de l'encephalocèle est exclusivement occipital. Il en est de même dans les études de TANDON (New Delhi), Ingraham et Maston, Fischer et col. Cependant SUWAKIELA (Thaïlande) et Acquaviva (Maroc) ont rapporté une statistique très importante de cranium bifidum antérieurs dans leur série.
- Notons que dans notre série nous n'avons pas rencontré de méningocèle pur. Une étude sur 10 ans réalisée à la clinique neurochirurgicale de Dakar (Sénégal) a rapporté 18 cas de cranium bifidum dont 2 méningocèles purs.

- Tous nos patients opérés sont vivants 1 mois après.
 - . 2 ont été perdus de vue 3 mois après.
 - . les 2 autres ont présenté un développement psychomoteur proche de la normale 3 mois après l'intervention chirurgicale.

- Il ressort de notre expérience la nécessité d'opérer ces enfants le plus tôt possible. Cela après un bilan paraclinique permettant de poser de façon judicieuse l'indication chirurgicale et de recuser en toute connaissance de cause les lésions incompatibles avec la vie.
 - . la nécessité de sensibiliser les mères (consultations prénatales et conseil génétique).

B- LES CRANIOSTENOSES

- 3 cas de craniostenose dans notre étude.

II- NOTRE EXPERIENCE DES CRANIOSTENOSSES

Nous rapportons 3 cas de craniostenoses dans notre série.

Répartition selon le type anatomique

scaphocephalie : 2 cas
oxycephalie : 1 cas.

Les auteurs rapportent la fréquence de l'oxycephalie dans les pays maghrébins (A Bou Salah clinique neurochirurgicale Ali Ait-Idr Alger): alors que la scaphocephalie domine largement en Europe (Hôpital des enfants malades à Paris).

Répartition selon le sexe

sexe masculin 2 (scaphocephalie; oxycephalie)
sexe féminin 1 : (scaphocephalie)

Age lors de la consultation 21 mois, 6 mois, 9 mois.

Aspects socio-économiques et familiaux.

- niveau de vie modeste
- pas de notion de consanguinité
- pas de maladie familiale signalée.

Les Aspects cliniques

- Les motifs de consultations

- . retard d'acquisition psychomotrice
- . anomalies du développement du crâne
- . vomissements à répétition
- . pas de notion de convulsion à répétition chez nos 3 patients.

- Résultats de l'examen clinique

* Aspects morphologiques :

- . retard statutopondéral dans les 3 cas
- . Bregma synostosée dans les 3 cas, périmètre cranien :
37 cm à 4 mois scaphocephalie obs No1
40 cm à 6 mois scaphocephalie obs No2
41 cm à 9 mois oxycephalie obs No3.

Nous possédons dans notre observation No1 le périmètre cranien à la naissance qui était de 35 cm. Ceci nous permet d'affirmer un processus synostosant post natal.

- . Dans notre série il n'existe pas de malformations associées (maxillofaciales, orthopédiques notamment).

* Examen psychomoteur

- . retard dans le développement de l'axe corporel (incapacité de tenir la tête dans les 3 cas)
- . sourire acquis dans 2 cas
- . poursuite oculaire acquise dans 2 cas.

* L'Incidence de l'hypertension intracranienne

Nous avons retenu les critères cliniques en faveur de l'HIC suivant:

- . vomissements chroniques
- . rougeur, larmoiement ou gonflement oculaires
- . antécédants de convulsion.

Sur le plan paraclinique nous retenons :

- . présence d'empreintes digitiformes sur les radiographies du crane (un cas sur les trois)
- . les anomalies à l'examen du F.O.

Nous ne possédons pas de capteur extradural permettant la mesure de la pression intracranienne.

Ainsi nous résumons sur ce tableau nos résultats.

	scaphocephalie 4 mois	scaphocephalie 6 mois	oxycephalie 9 mois
signes cliniques évoquant HIC	+	++	+++
atropie optique	0	0	+
cedeme papillaire ou stase	+	+	+
cécité	0	0	+
epilepsie	0	0	0

* Dans le cadre du bilan diagnostique radiologique nous avons réalisé les incidences radiologiques suivantes :

- Radiographies standards face et profil
- Incidence de Blondeau
- Incidence de Hirtz
- Incidence de Worms.

Nous ne possédons pas de tomodesantométrie.

* Dans le cadre du bilan diagnostique étiologique : les résultats du bilan phosphocalcique sont dans les limites de la normale.

- . l'enquête génétique (ne nous fournit aucun élément d'orientation).

Analyse de nos résultats

- Notons tout d'abord le caractère tardif de la demande consultative. S'il existe un retentissement fonctionnel (atteinte de l'acuité visuelle, retard mental) l'expérience prouve malheureusement qu'il ne sera guère amélioré par l'intervention et la décision opératoire ne sera prise que dans le but d'éviter une aggravation ultérieure.

- Notre enquête étiologique ne nous a pas fourni d'éléments d'orientation.

- Signalons la présence d'altération psychomotrice dans les 3 cas que nous rapportons. Le retentissement intellectuel est plus grave dans l'oxycephalie (atteinte pluri-suturale) que dans la staphocephalie. Ceci est rapporté dans plusieurs études notamment de Penterl, G. Marchac (groupe d'étude des malformations crâniocéphaliques, service de Neurochirurgie (Pr HIRSCH) Hôpital des Enfants malades Paris), ABOU-SALAH Hôpital Neurochirurgical ALI AIT IDIR ALGER.

- Le retentissement oculaire est constant dans notre série allant de la stase papillaire à l'atrophie optique (cécité chez un oxycephale de 9 mois).

- Notons l'absence de malformation associées dans notre série.

Notre attitude thérapeutique

Devant la gravité des altérations psychomotrices et ophtalmologiques les cas que nous rapportons n'ont pas bénéficié de traitement chirurgical.

C'est pourquoi nous insistons sur la nécessité d'un diagnostic précoce avant l'installation des perturbations intellectuelles et ophtalmologiques irréversibles.

C- LES HBYDROCEPHALIES DE NOTRE ETUDE

21 Cas d'hydrocephalies

TABLEAU N°

N°	Age	Sexe	Cause	Malf. ass	Sémiologie	Ex. cpl	Traitement	Devenir
1	8 m	M	?	0	Ho + Parinaud	FO Echo RX crâne F/P	DYP	bon resultat à 13 mois
2	6 m	F	méningite très probable	0	Hydrocéphalie	Echo FO	palliatif	PDV
3	5 m	F	?	spina ulcéré	Ho + Parinaud	Echo	palliatif	PDV
4	2 m	M	?	piéd talus bilat	Ho + Parinaud hypotonie axiale	Echo	palliatif	PDV
5	23 m	M	?	0	Ho + Parinaud	Echo FO	DYP	infection retrait valve
6	5 m	F	?	0	Ho + Parinaud déficit neuro ++	Echo	palliatif	DC convulsion
7	7 m	F	?	0	Ho + Parinaud déficit neuro ++	Echo FO	palliatif	DC paludisme
8	13 m	M	?	syndactylie	Ho + Parinaud déficit neuro ++	Echo FO	palliatif	évodé
9	11 m	M	?	piéd talus bilat	Ho + Parinaud hypotonie convulsion	Echo FO	palliatif	DC convulsion
10	14 m	F	?	0	Ho convulsion	Echo FO	DYP	DC convulsion
11	10 m	M	méningite probable	0	Ho + Parinaud	Echo	manque matériel	PDV
12	8 m	F	?	spina	Ho légère	Echo	trait. spina	recul insuff.
13	2 m	M	?	0	légère Ho hypotonie axiale	Echo FO	surveillance Echo FO	PDV
14	7 m	M	?	0	Ho + Parinaud retard psychomoteur	Echo FO	DYP	ablation sonde surinfection PDV
15	8 m	M	?	0	Ho + Parinaud	Echo FO	DYP	recul 6 mois, bon résultat, PDV
16	6 m	M	?	0	Ho + Parinaud retard psychomoteur	Echo FO	refus parents	
17	45 j	M	méningite néo- natale probable	0	Ho convulsion	Echo FO	DC avant bilan complémentaire	
18	13 j	M	?	0	Ho	DC avant bilan		
19	1 j	M	?	0	Ho ++	DC qqs heures après accouch.		
20	1 j	F	?	piéd bot, varus equin. bilatéral ictère	Ho	mort née		
21	14 m	M	?	0	Ho légère, retard stature pondéral	Echo FO	palliatif	DC déshydratation

3.2 Le matériel de notre étude

Nous rapportons 21 observations de nourrissons admis en consultation pour hydrocéphalie.

Nous avons recherché chez nos malades :

- les antécédants familiaux d'anomalies du SNC
- les accidents gravidiques notamment infectieux chez la mère: l'état vaccinal
- la période néonatale (hyperthermie, convulsion, infections, ictère ect...)
- éventuels antécédants de méningite.

- Les éléments de l'examen clinique à l'admission.
 - . périmètre crânien à la naissance et son évolution ultérieure
 - . déficit psychomoteur
 - . troubles neuroophtalmologiques
 - . comitialité (convulsion)
 - . malformation associée

- Examens complémentaires
 - . Radiographie crâne Standard
 - . Fond Oeil
 - . Echographie transfontanelle
 - . LCR (chimie et cyto bactériologie examens non systématiques).

- Indication thérapeutique en fonction de :
 - . état clinique
 - . degré hydrocéphalie (index cortical)
 - . possibilités matérielles du moment.

3.3 Analyse du matériel d'étude

3.3.1 Analyse sémiologique

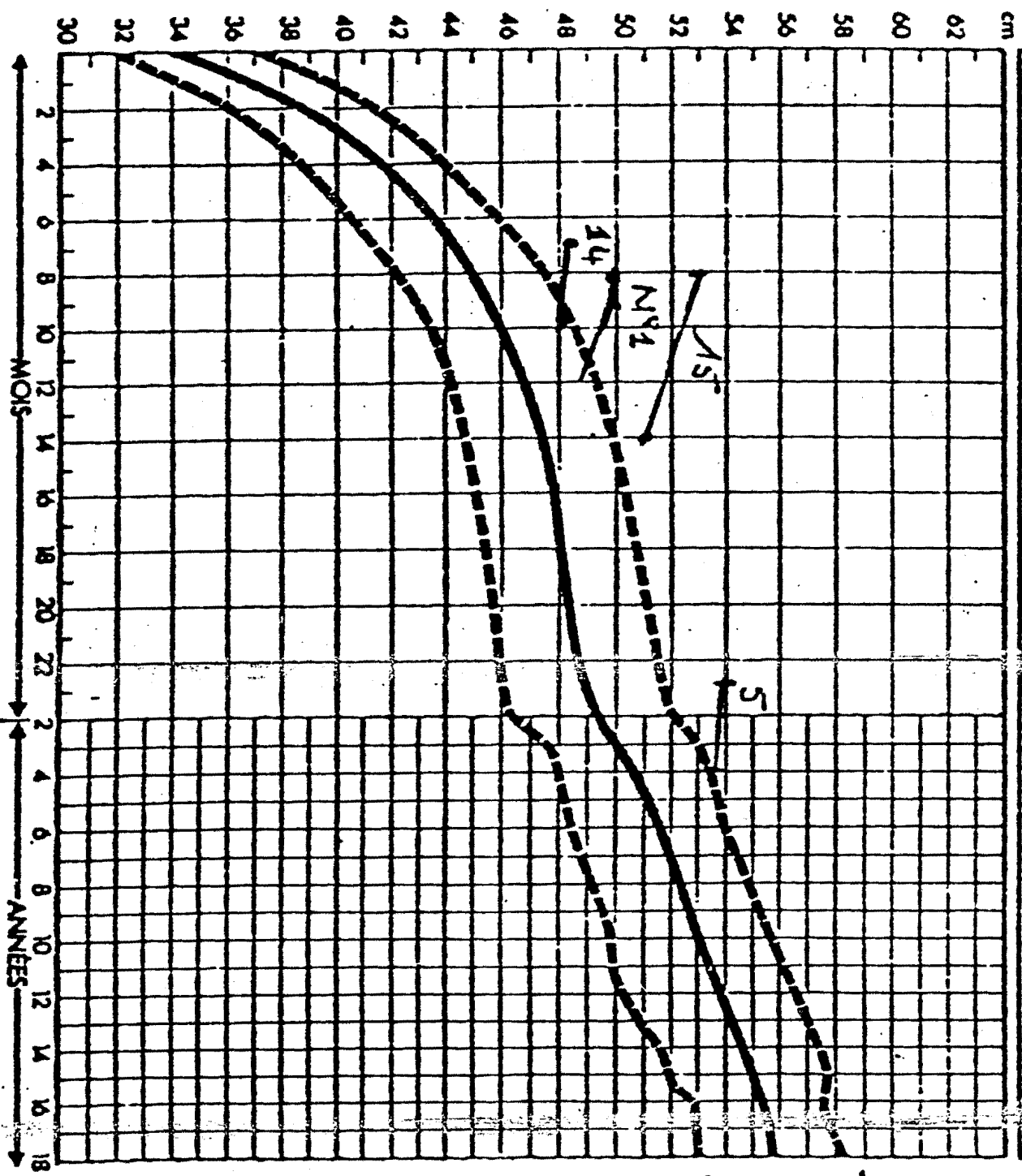
1-) La Macrocéphalie

Dans notre expérience elle a été très souvent observée; elle est d'un intérêt diagnostique considérable. Son importance est très variable; de la macrocéphalie monstrueuse à la macrocéphalie discrète situé entre +2 et +4 DS qui est plus fréquente. Chronologiquement le début de la macrocéphalie est le plus difficile à faire préciser, mais cependant l'interrogatoire permet parfois de noter que le périmètre crânien a toujours été anormalement élevé et ceci dès les premières semaines de la vie. Parfois ce noter que le PC a toujours été anormalement élevé et ceci dès les premières semaines de la vie.

La macrocéphalie est le premier motif de consultation chez nos patients. Elle prédomine au niveau des bosses frontales.

L'évolution du périmètre crânien constitue un élément de surveillance de la macrocéphalie. Ainsi nous rapportons sur le schéma de la page suivante le cas de 4 de nos patients ayant été traité par la mise en place de SHUNT de HOLTER en dérivation ventricule péritonéale.

PÉRIMÈTRE CRANIEEN GARÇON



+2DS

-2DS.

Observation No1 :

- FO à l'admission 50 cm
- âge 8 mois
- à 30 jours post dérivation PC = 49 cm
- 3 mois après PC = 48 cm.

Observation No5 :

- avant dérivation : âge = 23 mois PC = 54 cm
- 3 mois après PC = 52 cm.

Observation No14 :

- avant dérivation : âge = 7 mois PC = 48 cm
- 3 mois après PC = 47 cm.

Observation No15 :

- avant dérivation : âge = 8 mois PC = 53 cm
- 6 mois après PC = 51 cm.

Il nous a été pratiquement impossible de surveiller nos malades régulièrement. (incompréhension trop souvent des parents). Dans la plupart des cas ces malades sont perdus de vue.

2-) Les troubles visuels rencontrés chez nos malades

Les travaux de Chattha rapprochent le regard en coucher de soleil au syndrome de Parinaud.

Dans notre étude nous avons réalisé un FO chez nos patients présentant un syndrome de Parinaud évident, et procédé à l'inventaire des troubles visuels sur le tableau suivant :

No Obs	Age	FO	Parinaud	Nystagnus	Areflexie pupillaire
1	8 mois	normal	+	0	0
3	5 mois	normal	+	0	0
4	2 mois	atrophie optique	+	+	+
5	23 mois	normal	-	-	-
6	5 mois	stase	+	-	-
8	13 mois	oedeme	+	-	-
11	10 mois	stase	-	-	-
14	7 mois	normal	-	-	-
15	8 mois	normal	+	-	-
16	6 mois	atrophie	+	-	-

- Nous avons exploré l'acuité visuelle cliniquement par le test de poursuite oculaire.
- Il faut noter qu'aucun de nos patients n'était aveugle.
- L'évolution post opératoire des troubles visuels (Parinaud notamment a été favorable mais de façon progressive (observations No 1 et No 15 surtout).

3-) L'incidence de l'Hyperextension Intracrânienne dans notre série

L'incidence de l'HIC dans la littérature présente de grandes variations d'une série à l'autre (29% pour Little et Mc Millan, 46% pour Balakrishnan, 52,7% pour Harisson et 71% pour Visot); ceci s'explique par le manque d'homogénéité des critères choisis pour l'affirmer.

Dans notre série à défaut d'avoir réalisé des mesures de pressions (capteur extradural notamment) nous avons simplement pris en compte des critères cliniques, radiographiques, et les résultats de l'examen du fond d'oeil.

Nous avons retenu la présence de convulsion et ou de vomissement, un oedème ou une stase au FO, la surdistension crânienne et les empreintes cérébriformes sur les radiographies du crâne standard.

Nous retenons dans notre étude (21 cas), 4 malades répondant à la totalité de ces critères. Il s'agit des observations Nos 4, 6, 8, 11. Tous porteurs d'une hydrocephalie évolutive (soit 19,04% de nos malades). Aucun traitement chirurgical n'a été proposé à ces patients car porteurs de déficits neurologiques importants.

De toutes les façons nous avons utilisé des valves de Holter à moyenne pression d'ouverture pour nos dérivations.

4-) L'incidence du déficit psychomoteur dans notre étude

Nous avons pris en considération pour l'analyse de l'examen psychomoteur les éléments suivants :

- l'âge du patient
- l'exploration des acquisitions motrices
- l'exploration de l'audition et du langage
- l'exploration de la poursuite oculaire et de la préhension
- la mimique faciale.

Les travaux de LAPRAS, Pt, Bret et, collaboreurs signalent l'existence de retards psychomoteurs dans 14 des cas chez le nourrisson. Ces résultats écart obtenus sur une étude portant sur les hydrocephalies en rapport avec la sténose acquiescale. En règle générale (travaux de Mac Milan 1 cas sur 27 et Pain 44%) les nourrissons sont souvent normalement éveillés, sourient et ont une activité motrice tout à fait normale, en dépit d'un volume crânien impressionnant.

Contrairement à la littérature dans notre série (21 cas) seuls 7 nourrissons sur nos 21 ont un examen psychomoteur dans les limites de la normale. Ainsi 66,66% de nos malades présentent des déficits psychomoteurs plus ou moins importants.

Cette disproportion est vraisemblablement due à l'étiologie infectieuse (méningite) très souvent suspectée chez nos petits malades. Il faut aussi noter la proportion non négligeable des patients (6 cas) ayant présenté un tableau d'encephalopathie avant l'apparition de la macrocranie.

5-1) Autres manifestations

* Anomalies endocriniennes

- l'examen clinique de nos patients n'offre pas de signes évocateurs d'anomalies endocriniennes.

* Atteinte nerfs crâniens

Observation No2 nourisson de 6 mois hydrocephalie avec monoplegie et ptosis unilatéral. (Echographie voir annexe).

* Comitialité

Observation No10 nourisson de 14 mois : état de mal convulsif + hydrocephalie mise en place d'une dérivation ventriculopéritonéale. Comitialité inchangée, décès 2 mois après.

* Troubles du sommeil

Pas de perturbations notables.

3.4 Synthèse clinique

A- Sur le Plan Etiologique

- Nous avons toujours recherché une notion de consanguinité chez nos 21 patients. Dans 28,56% des cas ce caractère était présent.
- Sur nos 21 patients sept (7) sont de sexe féminin.
- Nous avons relevé 3 cas de méningite néonatale ou du nourrisson très probable (Pavillon D).
- L'Association hydrocephalie et dysraphie est très fréquente. Nous rapportons 6 cas.

B- Sur le Plan Clinique

Il n'y a guère à cet âge des traits cliniques permettant de distinguer les hydrocephalies en fonction de leur etiologie. Néanmoins certains éléments cliniques peuvent servir d'orientation. Il s'agit de :

- la bonne tolérance apparente dont témoigne la discrétion des signes neurologiques et des retards psychomoteurs; la révélation précoce de l'hydrocephalie et son évolution aiguë ou subaiguë orientent vers une stenose acqueducale.
- Chez nos patients nous avons observé le plus souvent des déficits neurologiques et psychomoteurs importants.
- Dans les antécédants nous avons très souvent noté l'existence d'épisodes infectieux fréquents.

3.5 Nos Moyens d'Exploration de l'Hydrocephalie

Il faut noter que nos moyens d'exploration se limitent à la radiographie simple du crane et à l'échoencephalographie transfontanellaire.

Nous n'avons pas réalisé d'angiographie, de ventriculographie, d'encephalographie gazeuse, ni de tomodynamométrie, ni de mesure de prise, de la pression intracraniennes, de cisternographie isotopique ni d'électroencephalographie.

L'échographie transfontanellaire que nous avons réalisée chez tous nos patients est d'un intérêt fort limité néanmoins sa contribution a été de 3 ordres.

- 1- Contribution à l'établissement du diagnostic d'hydrocephalie
- 2- contribution à la décision opératoire
- 3- contribution à la surveillance post opératoire.

Nous avons pris en compte :

- le degré de dilatation ventriculaire et l'index cortical; l'évaluation de la dilatation du III ventricule (orientation vers une stenose acqueducale).
- le caractère symétrique ou non de la dilatation ventriculaire par la position de l'échoméridien.

L'échographie a été pour nous le seul recours en post opératoire pour apprécier l'efficacité de la dérivation par la stabilisation ou la diminution de la dilatation ventriculaire et pour vérifier la bonne situation du catheter intra ventriculaire.

- Nous avons également réalisé des échographies abdominales pour la surveillance des dérivations ventriculopéritonéales.
- l'échographie a été aussi l'exploration de référence dans la surveillance post opératoire de nos dysraphies.

A ce niveau nous avons decélé la survenue en post opératoire de 2 cas seulement d'hydrocephalie sur nos 12 dysraphies opérées soit 16% contrairement aux classiques qui rapportent 80 à 96% dans les 3 semaines qui suivent l'intervention. Il faut tout de suite rappeler que sur les 12 dysraphies opérées 9 sont des myelomeningocèles et 3 des méningocèles. Sur les 9 myelomeningocèles seuls 4 ont été vus en post opératoire au 3e mois pour échographie. Nous avons noté sur ces 4 malades l'apparition de 2 hydrocephalies; ce qui majore considérablement la proportion de l'hydrocephalie comme complication post opératoire des dysraphies.

CONCLUSIONS ET RECOMMANDATIONS

CONCLUSIONS

Pendant 25 mois nous avons effectué une étude prospective sur les anomalies du SNC. Nous colligeons 69 cas de patients de 0 à 2 ans porteurs de ces malformations.

S'il est certain que l'Hôpital National de Niamey constitue un centre de référence et de dernier recours pour le Niger et parfois pour la Sous région, il est aussi vrai que ce chiffre est loin de refléter la réalité. Pour une bonne approche de cette réalité il faut prendre en compte les malformations incompatibles avec la vie (voir les statistiques des maternités de Niamey et des formations sanitaires environnantes) et tous les cas n'ayant pas fait l'objet de consultations pour des raisons diverses.

Nous avons vécu le désarroi des mères devant ces nouveaux nés et ces nourissons malformés et en même temps réalisé le grand espoir que suscite l'éventualité d'une cure chirurgicale. Cette chirurgie a ses limites pour certaines malformations quelque soit l'infrastructure de service receveur. C'est pourquoi nous pensons qu'un accent particulier doit être porté sur la prévention et le dépistage prénatal.

L'incidence et la variété des malformations du SNC au Niger nous autorisent à nous pencher sur tous les aspects de ce problème; car un pourcentage non négligeable nous apparaît curable chirurgicalement sans séquelle ou avec des séquelles mineures compatibles avec une vie socio-familiale correcte.

Mais le traitement et le dépistage précis de ces malformations nécessitent :

- une stratégie de prévention basée sur le conseil génétique, les consultations prénatales régulières (prévention des facteurs exogènes pouvant être responsables de ces malformations, corrections de certaines carences en vitamines et vu oligoéléments notamment).
- Une stratégie de dépistage prénatal basée sur les examens spécialisés (échographie intrautérine foetale, dosage des & foetoprotéines notamment) en vue d'une éventuelle interruption volontaire de la grossesse si les climats juridiques, socioculturels et religieux le permettent.
- Une stratégie de prise en charge de ces nouveaux nés malformés. Cela nécessite une consultation précoce pour une chirurgie sans retard, mais aussi des moyens d'explorations radiologiques, échographique, neuroradiologiques. Dans ce domaine l'avènement de la scintigraphie et de la tomographie axiale transverse marque un progrès considérable.

A- Approche épidémiologique

- 69 dossiers : nouveaux nés et nourissons porteurs d'anomalies diverses du SNC.
- Moyenne d'âge : 4 mois.
- 35 patients de sexe féminin soit 51,42% de notre série, 34 patients de sexe masculin soit 48,58%.

- Niveau socio-économique : modeste dans la majorité des cas.
- Lieu de résidence des parents : au delà d'un rayon de 10 km de Niamey dans la plupart des cas.
- Prédominance des anomalies dans les populations nomades ou vivants en communauté (Peuh-Touareg).
- Nous observons une grande proportion de patients issus de mariage consanguin : 25% dans notre série, (nous retenons le terme de mariage consanguin à chaque fois qu'il y a un lien de parenté entre les époux quelqu'en soit le degré).
- Signalons aussi l'absence quasipermanente de surveillance parénatale des grossesses, ainsi que la fréquence d'infections gravidiques.
- Enfin le grand nombre d'accouchements à domicile relevé.
- Notons aussi un grand recours aux décoctions traditionnelles par les femmes enceintes. A ce niveau remarquons que la nature de ces produits varie d'une mère à une autre ainsi que d'une région à une autre.
- Notre étude nous a permis d'observer la survenue de ces malformations chez les femmes jeunes. En effet 68% de nos mères ont moins de 19 ans. La parité moyenne est de 2 dans notre série.
- Notons aussi la difficulté que nous avons rencontrée dans l'enquête génétique familiale. Nous rapportons dans notre série 6% de patients ayant des antécédents familiaux évocateurs d'une anomalie du SNC.
- Dans notre série 8% des patients ont des antécédents d'hypertermie en période néonatale; 20% de nos hydrocéphalies (soit 4 malades sur les 21 cas) ont été hospitalisés dans le service des maladies infectieuses (Pavillon D) avant l'apparition de l'hydrocéphalie. Nous n'avons retrouvé de preuve bactériologique (latex positif au A et au C) que dans 2 cas. Il faut préciser que dans les autres cas nous ne possédons pas de documents permettant d'infirmier ou non une méningite.

Partant de ces résultats nous pouvons énumérer les facteurs étiologiques suivants :

- 1 la consanguinité
- 2 l'infection gravidique et néonatale
- 3 le rôle des décoctions ne peut être affirmé que par une enquête pharmacologique.

A côté de ces facteurs étiologiques nous déplorons :

- la rareté des consultations prénatales
- l'absence de conseil génétique
- la modicité de nos moyens d'investigations en vue d'une prise en charge adéquate.

B- Approche Clinique et Résultats Thérapeutiques

1-) Les Myelomeningocèles 29 cas dans notre série 9 opérés.

La myelomeningocèle doit être considérée comme une affection grave quelque soit le type anatomique.

Lorsqu'elle est ulcérée, associée à une hydrocéphalie on rompu certains auteurs comme Betex présentent son traitement comme une urgence par excellence.

En effet 3 dangers guettent le nouveau né porteur d'une myelomeningocèle à aire médullaire nue :

- l'infection
- la dessiccation
- l'elongation des racines nerveuses par des pressions intrakystiques.

Non fermée l'évolution des myelomeningocèles ulcérées peut se faire vers une cancérisation (M. JAN SAKSUN, K BEMJAMIM FISCHER. Squamous cell carcinoma arising in a myelomeningocèle, CMA Journal October 7 1978 Vol, 119-741).

Dans la pratique d'innombrables problèmes matériel et humain quasi insurmontables font que nous n'arrivons pas à opérer ces patients dans les heures qui suivent leur admission.

Nous avons toujours refusé les myelomeningocèles ulcérées, rompues car vu tardivement et présentant des perturbations neurovégétatives importantes.

Sur les 9 patients opérés nous avons les résultats suivants :

un mois après :

- 3 décès (2 par lachages - suppurations, 1 dans un tableau de convulsions)
- 2 hydrocéphalies post opératoire
- 2 perdus de vue (sortis de l'Hôpital après ablation des fils)

3 trois mois après (surveillance portant sur 4 patients) :

- hydrocéphalie : 2 hydrocéphalies évolutives post opératoires
- déficit sphincterien post opératoire : 0 cas
- parapésie : 1 cas
- léger retard psychomoteur : 4 cas.

2-) Les meningoceles 7 cas dont 3 cas opérés.

Nous avons recusé pour les mêmes raisons que dans les myeloméningoceleles les myelomeningoceleles rompues (2 cas) et ulcérées (1 cas).

Résultats à 1 mois :

- Evolution bonne sans déficit neurologique = 2
- perdu de vue = 1.

Résultats à 18 mois : satisfaisants.

3-) Spina bifida aperta : 3 cas.

Nous n'avons pas proposé de traitement chirurgicale dans les 3 cas vu la gravité du tableau clinique dans lequel ils ont été admis et les associations malformatives.

4-) Sinus dermique

Dans le cas que nous rapportons les téguments ne sont pas en communication avec le fourreau dural, et il s'agit d'une malformation isolée.

5-) Les encephalocèles : 5 cas
4 opérés.

Siège exclusivement occipital (aucun cas de meningocele pur)

- Résultats à 1 mois : les 4 patients opérés sont vivants
- à 3 mois : 2 perdus de vue
les deux autres possédant développement psychomoteur proche de la normale.

6-) Les Canostenoses : 3 cas dont 2 scaphocephalies et 1 oxycephalie.

- Vues tardivement avec retentissement oculaire important dont une atrophie optique et des perturbations psychomotrices profondes.

7-) Les Hydrocephalies : 21 cas
4 dérivations ventriculo-péritoneales.

- Résultats à 1 mois : stabilisation du périmètre crânien
- Résultats à 3 mois : 2 cas d'ablation de valve sur.

Suppuration, décès dans un tableau convulsif.

1 cas de décès pour convulsion avec valve en place.

- Résultats à 6 mois : + 1 cas perdu de vue.
+ dans un cas réduction notable du PC passant de 53 cm avant la dérivation à 51 cm 6 mois après.

- Il faut noter aussi que le retard psychomoteur de nos patients s'est stabilisé avec la dérivation.

- Echographie.

Durant notre étude nous avons observé la fréquence des associations malformatives. Ceci recommande la collaboration multidisciplinaire dans la prise en charge thérapeutique (neurochirurgie, urologie, orthopédie, chirurgie plastique, gastroentéro ect...).

Malgré les difficultés que nous avons rencontrées au cours de notre étude, notre attitude a été pendant longtemps celle de prendre en charge tous ces enfants malades. Mais ceci avec moins de bonheur car nous considérons nos résultats thérapeutiques peu encourageants.

- 28% seulement de nos malades sont opérés
(20 malades sur 69)

- 12% des malades ont été vus 3 mois après la première consultation opéré ou non (9 malades sur les 70).

Nous ne pouvons préjuger du résultat chez les autres malades non suivis. Sont-ils décédés d'infections post opératoires secondaires comme le disent Rich Wood et Coll ?

Pour nos hydrocephalies et nos myelomeningocèles nous le pouvons penser.

Devant ces résultats nous nous posons alors les questions suivantes:

Faut-il à tout prix opérer ces malades en urgence ?

Ou laisser la nature opérer une sélection naturelle avant d'intervenir chirurgicalement ? (Dans notre série rare sont les patients adressés dans les premières heures de la vie).

A toutes ces questions, sans verser dans un pessimisme décourageant nous proposons une attitude prudente :

Celle du choix des malades (les bons cas) qui seront triés en tenant compte des facteurs morbides seuls ou associés.

De ces facteurs dépendra la prise en charge de ces malades en urgence chirurgicalement pour donner une chance de vie à ceux qui ne constituent pas une lourde charge pour la famille et la société.

Au terme de cette étude nous formulons les recommandations suivantes:

RECOMMANDATIONS

1-) Recommandations générales

- développer les consultations prénatales.

- Etoffer les services de santé périphériques en personnels qualifiés et en moyens matériels (programme de lutte contre la méningite notamment).

- Sensibiliser le personnel médical et les parents et insister sur l'urgence chirurgicale de ces malformations.

- Création de service de chirurgie pédiatrique.

2-) Recommandations spécifiques

En cas :

- de mariage consanguin
- d'antécédants heredocongénitaux malformatifs du SNC.

Rendre systématique

1-) Le dosage des foetoprotéines sérique chez la mère qui se prête parfaitement au dépistage de masse. Utériorement à l'amniocytèse. Ce dosage permet de dépister 90% des malformations du tube neural pour des taux sériques supérieurs ou égaux à 2,5 fois la normale entre 16 et 18 semaines de grossesse.

- L'élévation du taux d' α foetoprotéine dans le liquide amniotique paraît constituer un marqueur fidèle mais non spécifique (0,46% de faux positif).

2-) Le dépistage échographique après le terme 17 semaines.

La fiabilité du diagnostic prénatal et les perspectives préventives encouragées liées à la supplémentation vitaminique constituent des bases positives pour qu'un conseil génétique soit utilement donné à tous les parents après la naissance d'un enfant atteint de malformation du tube neural. Le dépistage prénatal pourra ainsi permettre de proposer une interruption thérapeutique de la grossesse.

RESUME

Au terme d'une étude prospective de 25 mois, réalisée dans les services de pédiatrie A et de chirurgie IVe section, nous colligeons 69 cas de nourissons porteurs d'anomalies du SNC.

L'embryologie normale nous fournit les jalons indispensables pour la compréhension des malformations du SNC.

Au début de la 3e semaine de la vie embryonnaire chacun des 3 feuilletts (entoblaste, mesoblaste, ectoblaste) va se différencier. Le feuillet ectoblastique qui nous intéresse est à l'origine du SNC, du système nerveux périphérique, de l'épithélium sensoriel des organes de sens, de l'épiderme, d'une partie de la post hypophyse, de la glande mammaire et de l'émaille dentaire.

Au départ le SNC apparaît comme un épaissement ovalaire de l'ectoblaste. Sous l'influence inductive de la notochorde ce disque ectoblastique va donner la plaque neurale. Celle-ci donnera le tube neural à partir duquel se développeront 3 vésicules (prosencephale, mésencephale, rhombencephale). La première et la troisième vésicules vont se redoubler ainsi nous aurons 5 vésicules : telencephale, diencephale, mésencephale, metencephale et le myelencephale.

Cette différenciation se poursuit jusqu'à la mise en place de toutes les formations constituant le SNC.

De multiples anomalies peuvent apparaître puisqu'à chaque stade l'induction et ou la compétence peuvent être défectueuses.

Ces anomalies peuvent être génétiques (par héritage mendéliens), chromosomiques (trisomies, translocations, délétions etc...) ou exogènes.

Chaque organe possède une phase critique de sensibilité tératogène maximale au cours de l'embryogenèse. Celle du SNC s'entend du 15e au 25e jour c'est à dire de la formation de la plaque neurale à la fermeture du neuropore postérieur.

Pendant la période foetale, phase de maturation et de perfectionnement, les facteurs exogènes toxiques engendreront plutôt des troubles de l'histogenèse.

L'incidence des malformations du SNC varie selon les régions : 0,5 à 7 pour 100.000 habitants. De nombreux facteurs dans la survenue de ces malformations sont évoqués : âge et parité maternelle, niveau social, environnement, écologie, période de conception, sexe, ethnie, consanguinité...

Dans notre série nous rapportons 45 cas de dysraphies dont:

- 29 cas de myelomeningocèles ;
- 7 cas de meningoocèles ;
- 3 cas de spina bifida aperta ;
- 1 cas de sinus dermique ;
- 5 cas d'encephalocèles.

Nous rapportons aussi 3 cas de craniostenoses et 21 cas d'hydrocephalies.

Durant notre étude notre attitude a été celle de prendre en charge tous les nourissons de 0 à 2 ans porteurs de malformations du SNC. Dans le dossier clinique de nos patients un accent particulier a été mis les antécédants familiaux et heredocollatéraux, la notion de consanguinité.

- la notion d'infections gravidiques
- les consultations prénatales
- le déroulement de la grossesse et les circonstances d'accouchement
- la notion d'infections neonatales.

L'examen du Nourisson malformé a porté sur :

- les caractères propre de la malformation
- le retentissement neurologique, psychomoteur, ophtalmologique et sur les autres appareils cardio-respiratoire notamment
- la présence ou non des malformations associées.

Le bilan paraclinique est constitué par des examens :

- biologiques (NFS - VS, groupage - Rhésus, créatinémie, glycémie, ionogramme sanguin...) dans la plupart des cas
- Radiographies standards et certaines incidences spéciales (cas des craniostenoses)
- un examen de fond d'oeil
- l'échographie tranfontanelle et abdominale a été d'un appui considérable au cours de notre étude.

Au terme de ce bilan clinique et paraclinique nous tirons les conclusions suivantes :

1-) Approche épidémiologique et étiologique

- le sexe, le temps, la géographie, l'environnement et l'écologie ne semblent pas jouer un rôle dans la survenue de ces malformations.
- Par contre l'âge maternel, le niveau social, le mode de vie (vie en communauté) semblent influencer sur l'incidence des malformations du SNC.
- Nous pensons aussi que l'infection gravidique, la consanguinité constituent des facteurs très souvent associés à la survenue des malformations du SNC.

2-) Résultats thérapeutiques

Au vu des résultats de l'examen clinique et paraclinique et en fonction de nos possibilités matériels seuls 28% de nos malades ont été opérés; 12% ont été vus 3 mois après la première consultation opérés ou non.

Dans l'analyse de ces résultats nous prenons en compte :

- la modicité de nos moyens d'investigations
- l'absence de structure de chirurgie pédiatrique et de réanimation pédiatrique à l'hôpital national de Niamey
- la difficulté de surveillance de nourissons opérés.

3-) Recommandations

- dosage des α foeto protéines (sérique - liquide amniotique) chez la mère à risque (mariage consanguin, antécédants de malformations du SNC) ainsi que l'échographie foetale après le terme de 17 semaines de grossesse. Ces examens sont réalisables à Niamey
- promouvoir le conseil génétique
- création d'un service de chirurgie pédiatrique à l'Hôpital National de Niamey.

BIBLIOGRAPHIE

- Malformations congénitales du SNC 253 observations en 10 ans (68-78) à la clinique neurochirurgicale du CHU de DAKAR. Thèse 1979 grenoble. CHRISTIAN Sainte Rose. dirigé par Pr. ALAIN DUCOMBIER.
- Notre expérience des anomalies du système nerveux central au Sénégal B. ALIIEZ, J. TRANIER, M. GUEYE C.S Rose.
- Les Stenoses de l'aqueduc de Sylvius Cl Lapras Ph. Bret (Lyon) Toulouse 5-6 juin 1980.
- Shunting For Hydrocephalus : an Oral History. Lester J. Wallman M.D Division Of Neurosurgery, University of Vermont College Of Medicine Burlington Vermont. 1982.
- Encéphalocèles occipitales, considération embryologiques et traitement neurochirurgical. B. Alliez, M. Sow, J. Tranier, M. Gueye, C. Sainte Rose. 1977.
- 119 cas de spina bifida traités chirurgicalement : Résultats de l'enquête génétique et Conseil génétique. C. Lapras, E. Robert, S. Guiband, Ph. Bret, J.M Thoulou, J.M. Robert, 12 janvier 1983.
- Myeloméningocèle : Urgence néonatale ? Notre expérience au sujet de 100 cas colligés dans le service de chirurgie pédiatrique au CHU de Cocody. C. Roux, C. AGUE Houndé, S. DASILVA - A. NOMA, A.Z AGPRE, L. CHAU, YAVO publications médicales africaines No 96.
- Craniostenose en ALGERIE Indications opératoires et résultats d'une technique personnelle. A. Bou Salah, I. Galli, A. Ouahes, S. Azzal Hôpital neurochirurgical Ali Ait Idir Alger (ALGERIE) 1984.
- Craniostenoses : D. Renier - D. Marchac.
- Précis de chirurgie infantile : Marcel Bettex, François Kuffer, Alois Scharli pages 24 à 38, 287 à 304.
- Technique de chirurgie pédiatrique par D. Pellerin. 1978. Pages 210 à 221.
- ANNALES DE CHIRURGIE INFANTILE. Symposium sur les myéloméningocèles et leurs complications, XVIIème réunion de la Société Française de Chirurgie Infantile, Lausanne, 8 au 10 juin 1968.
- M. BETEX. Symposium sur les myéloméningocèles et leurs complications, Annales de Chirurgie Infantile, Janvier-Février 1969, 10, 5-6.

- I. DIOP MAR, A. SOW, M. L. SOW. Méningite purulente et spina-bifida, Bull. Soc. Med. Afrique Noire langue Française, 1977, 22, 4, 421-425.
- M. JANSAKSUN, K. BENJAMIN FISHER. Squamous cell, carcinoma arising in a myelomeningocele, C.M.A. Journal, october 7. 1978 vol, 119-741.
- M. LEMERRIER, M. L. BRIARD, F. DEMENAIIS, F. FERINCOLD, J. FREZAL. Etude épidémiologique et génétique du spina-bifida, Arch Fr. Pédiatr, 1980, 37 521-525.
- A. M. K. RICHWOOD, R. B. ZAKARY. Infection following néo-natale : dosure of neural-tube defects, Develop. Med. Child-Neurol, 1977, 19, 761-767.
- ACQUAVIVA (R). TAMIC (P. M.), BRU (P), KERDOUDI (H.), LEBBASOLE (J) et MME GUILLAMET (P).- Du gliome fronto-nasal à l'encephalocysto-méningocèle antérieure. Etude de 82 observations personnelles d'encéphalocèles antérieures de la base du crâne. Journal de Médecine du Maroc, 1972, 8, 6-7, 241-270.
- INGRAHAM (F. D.) and MATSON (D. D.).- Neurosurgery of infancy and childhood. Springfield III, Charles-C. Thomas edit., 1954, 48-56.
- SUWANWELA (C.) and SUWANWELA (N.).- A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. Journal of Neurosurgery, 1972, 36, 2, 201-211.
- TANDON (P. N.).- Méningoencéphalocèles. Acta Neurol. Scandinav, 1970, 46, 3, 369-383.

A N N E X E S

LES MALFORMATIONS CONGENITALES DU SNC

Plan de travail :

- A. Les renseignements généraux
- B. Les hydrocephalies
- C. Les dysraphies
- D. Ces autres malformations.

Les malformations congénitales du SNC

A. Ces renseignements généraux :

Cas N° :

NOM PRENOM :

TAILLE :

AGE :

PC :

SEXE :

POIDS :

Facteurs étiologiques :

◇ Génétiques

- consanguinité : ___

- antécédants familiaux :

◇ Exogènes :

- infections maternelles gravidiques

 . fièvre

 . leucorrhées

 . douleurs

 . prurit

 . résultats prélèvements génitaux :

- prise de médicaments en début de grossesse.

 . decoctions

 nature.....

 quantité.....

 . ttt médicale :

contraception nature :

- grossesse :

 . âge de la mère :

 . parité..... HTA.....

 . grossesse à risque obésité.....

 diabète.....

 cardiopathie.....

 tabagisme.....

 tumeur génitale.....

 . liquide amniotique

 + amnioscopie.....

 + amniosynthèse.....

L
g créatinine

- Hauteur uterine et évolution :

.....

- notion d'anemie gravidique :.....

. coépouse et enfants de celle-ci.....

. périodique de conception dans l'année :

- *astriol dans les urines de la mère* :.....

◊ Antécédants néonataux :

. detresse respiratoire

. meningites

. icteres

◊ Signes généraux et physiques

- FC à la naissance et évolution.....
-
- Autres malformations congénitales du SNC associée.
.....
.....
.....
- Notion de fièvre :
- Signes méningés :.....
- Tension fontanelles
- Somnolence
- Irritabilité excessive
- Installation brusque de strabisme

◊ Retard psychomoteur

- . développement moteur
- . tient la tête à :.....
- . tient assis à :.....
- . station debout à :.....
- . marche à :.....
- . prévention cubito palmaire à :.....
- . prévention radiopalmaire : Gessel inf :.....
- . prévention radiodigitale : Gessel sup
pince pouce index |.....

◊ Développement sensovio moteur

- . poursuite oculaire à :.....
- . reconnaît sa mère à :.....
- . réaction à la source sonore à

◊ Développement intellectuel

- . jeu avec la voie, le corps, les mains.....
- . jeu du jeter.....

◊ Evolution du langage

- . Le jargon à :.....
- . apparition de vocabulaire à :
- . sourire à :.....
- . sourire distinctif à :

.../...

◊ troubles neurologiques

- . alimentation
- . vomissement
- . troubles de la vigilance
- . agitation
- . hypertonie
- . hypotonie axiale ou globale
- . retard statura pondérale
- . puberté précoce

EXAMENS SPECIAUX

1. Radio crâne

- face
- profil
- autres incidences

Signes d'HIC

- disjonctions sutures
- impressions digitiformes
- amincissement de la voute
- decalcification lame quadrilatere
- dilatation selle turcique

2. FO

.....
.....
.....
.....

3. Echographie :

.....
.....
.....
.....

4. PL

- glucorachie :.....
- albuminorachie :.....
- cytologie :.....

5. EEG. SI HIC

.....
.....
.....
.....

1. Hydrocephalies acquises

◊ infectieuses :

- infections maternelles
- infections néonatale
- meningite
- communication

◊ traumatique

- notion de traumatisme
- PL hémorragique

◊ tumorale

Echo :.....
.....

2. Gros crâne du prématuré

- . contexte du prématuré
- . signe du couché du soleil
- . comparaison du P.C.

3. Macrocephalies familiales

- . notion de macrocephalie familiale
- . absence de tension de fontanelles

4. Les mégacephalies

- . absence de HIC clinique et RX
- . examen neurologique

.....
.....
; échographie : RAS ?

5. Craniosynostoses

- . palpation de crete osseuse sur la suture sagitale :.....
-
- . autres signes cliniques.....
-

LES ETIOLOGIES

1. Ces hydrocephalies tumorales

- . PL hémorragique : * papillomes
- * gliomes
- * meduloblastome du V4

- . arteriographie :.....
-
- . fistule arterioveineuse ampoule galien : souffle ?

2. Hydrocephalies malformatives :

- DANDY WALKER

- . saillie occipitale en chignon
- . position anormalement haute des garttières des sinus latéraux sur la
RX crâne simple

- ARNOLD CHIARI

- . spina bifida
- . torticolis
- . STRIDOR laryngé
- . NYSTAGMUS (atteinte XIIe)
- . Stenose congénitale de l'aqueduc : 20

TRAITEMENT PROPOSE :

Médical :

.....

.....

.....

.....

Chirurgicale :

.....

.....

.....

.....

Evolution :

.....

.....

.....

I. SPINA BIFIDA

- siège.....
- taille.....
- qualité épidermisation.....
- type anatomique.....
- autres malformations congénitales associées
.....
.....
- présence de Σ infectieux
- Echographie abdominale (après la 17e S d'A).
dosage de l'alpha foeto protéine dans le liquide amniotique
.....
.....
.....
.....

EXAMEN NEUROLOGIQUE

- déformations orthopédiques
 - . amyotrophie
 - . cyphose
- gesticulation spontanée
 - . motilité spontanée
- exploration sensibilité
 - . anesthésie complète membre inférieure
 - . anesthésie périnéale
 - . limite supérieure de l'anesthésie
 -
- exploration sphinctérienne
 - . perte d'urine goutte à goutte
 - . globe vésicale
 - . tonus anale au T.R.....
 -
- Les ROT
 - Rotulien (L3-L4)
 - achilléen (S1) sup. S8
 - cutané abdominaux moy. S10
inf. S12

71

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- radiographie rachis F + P.....
 étude arcs postérieurs
 - (-----)

- Echo transfontanellaire

- prélèvement bactériologique et résultats

- Myelographie

EVALUATION GRAVITE

- malformation haut situé
- paraplegie complète
- macrocephalie
- cyphose marqué
- malformation grave associée ou anoxie post partum.

LES DIFFERENTS TYPES ANATOMIQUES

1. Spina bifida aperta
 . plaque nudulaine ouverte en surface
2. Myelomeningocele
 . (moelle + menuige)
 peau recouvre la malformation
 dure mère fermée
3. Meningocele
4. Spina occulta
 fente occulte DC : RX

Id

.../...

canal cutané sous tente évidente

6. Spina bifida avec tumeur

TRAITEMENT

Indications

- enfants sans malformations associées
- absence de déficit neurologique
- après traitement de l'infection

protocole opératoire

.....

.....

.....

.....

.....

Surveillance évolutive

.....

.....

.....

.....

.....

LES ENCEPHALOCELES

Siège

- Voute

- . frontal
- . Parietal
- . occipital

- base

- . fronto-ethmoidal
- . ethmoidal
- . sphenoidal

- Contenu

- . encephalocele
- . meningocele
- . cranium bifidum occultum

- taille

- qualité épidermisation.....

- . périmètre crânien.....
- infectieux
- . association avec :.....
- déficit neurologique

- développement neuropsychique de l'enfant

- Contrôle tête - tronc

- . station assise et debout à :.....
- . tentative de préhension à
- . alimentation.....
- . vomissement
- . hypertonie hypotonie
- . agitation
- . retard staturo ponderal
- . troubles oculomoteurs :

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

PL

.....
.....
.....
.....

FO

.....
.....
.....
.....

RX CRANE FACE - PROFIL

.....
.....
.....
.....

ECHOGRAPHIE

.....
.....
.....
.....

BILAN BIOLOGIQUE

.....
.....
.....

TRAITEMENT

Médical

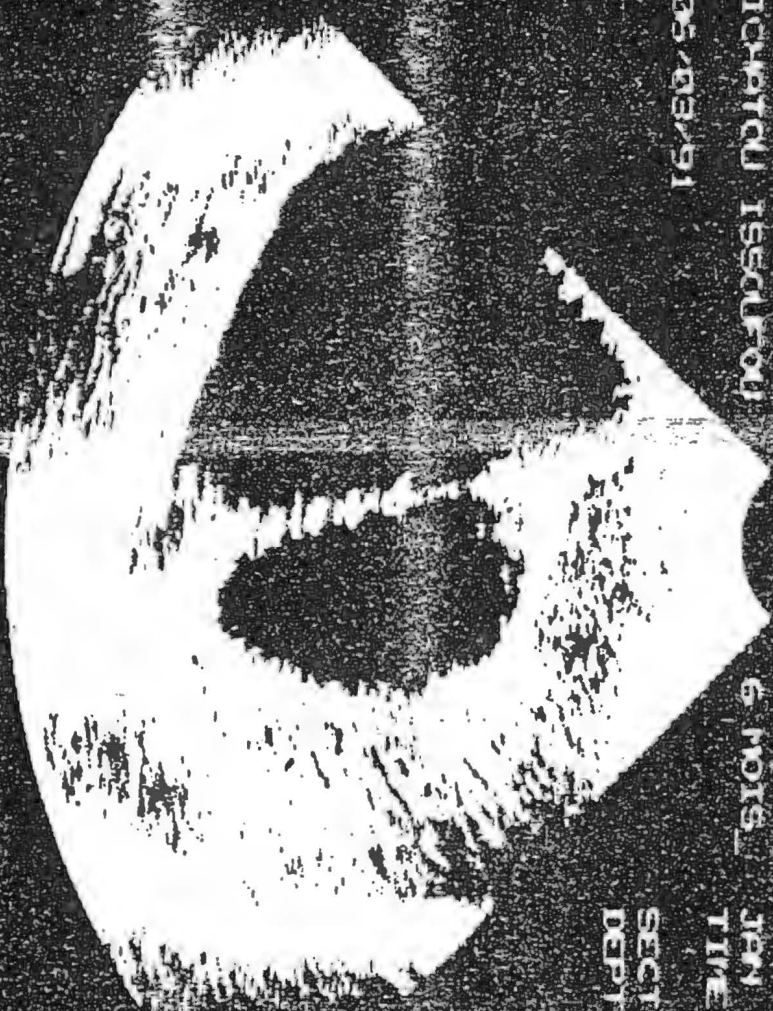
Chirurgical

indications :

Protocole opératoire

Evolution

NRB RICHPTOU ISSCUPOU
05/03/91



6 MOIS

JAN 0 0
TIME 0: 3:51

SECTOR
DEPTH 10.6 CM

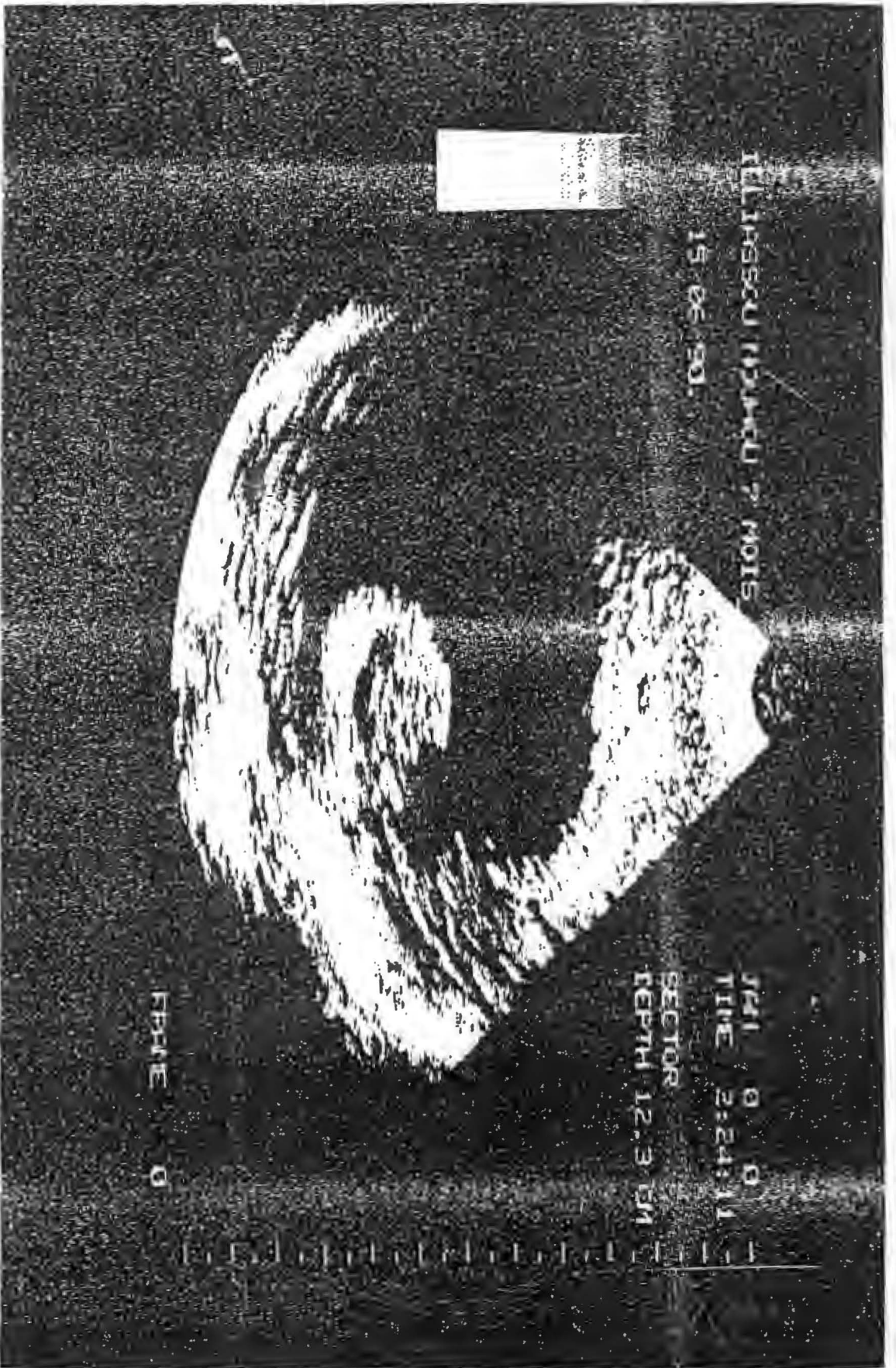
FRAME 0

STATION NO. 3305



JUN 0 0 5
TIME 1:31:5
SECTION
DEPTH 13, 3 CM

TYPE 0



ILLINOIS POLICE ? MOIS

15 06 50

JMI 0 0
TIME 2:24:11

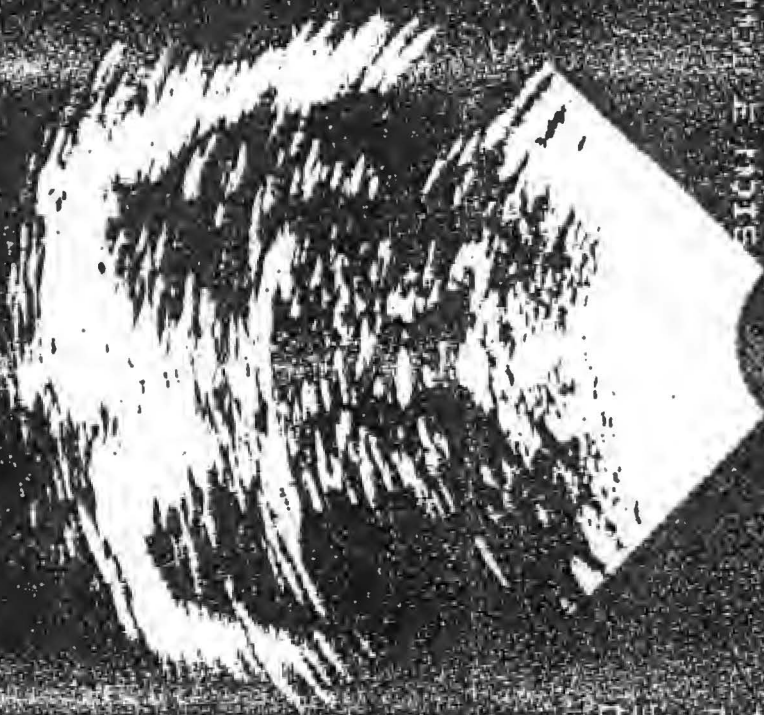
SECTOR
DEPTH 12.3 CM

FRAME 0



DEPTH 1000 METERS

1000 METERS



DEPTH 1000 METERS

1000 METERS

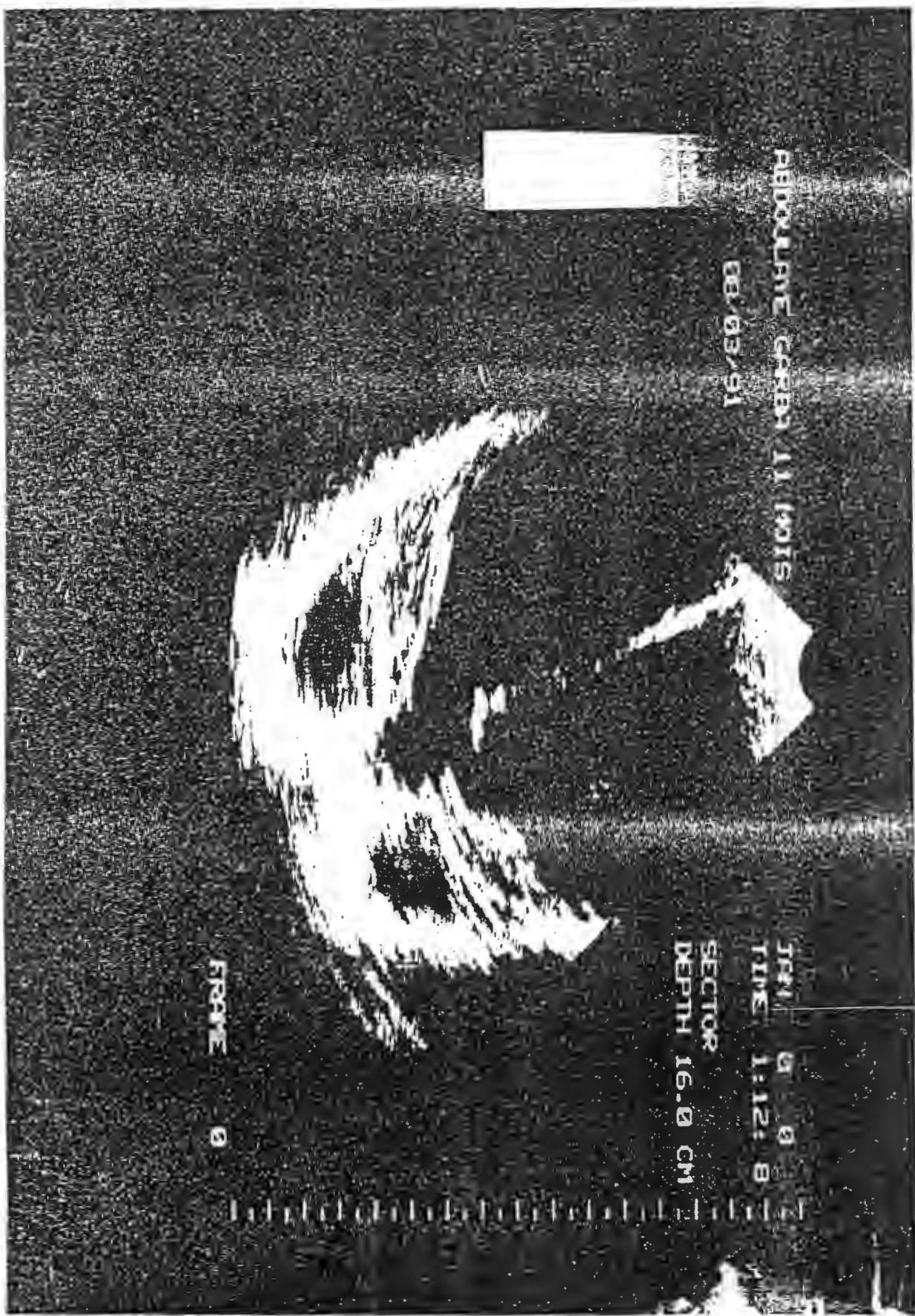
FRAME 8

8

ABDOLLAHIE GARDH 11 MOIS
08/03/91

TRM 0 0
TIME 1:12:0
SECTOR
DEPTH 16.0 CM

FRAME 0



SF-IANDU NAWKE S MOIS

B. 04. 50.

PROFIL



SRN 0 0
TIME 0:53:59

SECTOR
EPRN 11.4 CM

FRME 0

METERON WENTRELO 10 11

17 03 91



TOTI 0 6
TVE 1:52:52

CESTA 5
LEPTA 25.0 CM

FRONT 0

1110 HZ 19.9 CM

1-19-50



TYPE 052210

SECTOR

DEPTH 19.9 CM

FRYE 0



EMPI LENGTH 18 MOIS

10 32 501



COLE TRANSVERSE

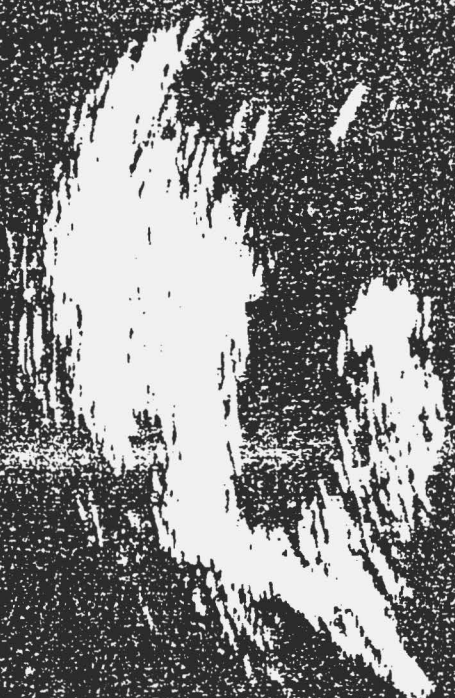
FRAME 0

JRN 0 0
TIME 1:32:0
SECTOR
DEPTH 19.3 CM



BECHTEL MEDICAL 1A.M.015

21-05-91



INVERSE

FRAME 0

JAN 0 0
TIME 0:55:0
SECTOR
DEPTH 17:8 CM



MOUPOUHI AITIA 8 MOIS

7 02/50

FRYE



JAN 0 8
TIME 1:19:44
SECTCP
DEPTH 14.6 CM

FRYE 0