



Article Original

Prise en Charge des Encéphalocèles au CHU Mère – Enfant «Le Luxembourg» de Bamako

Management of encephaloceles at the mother & child hospital «le luxembourg» of Bamako

Diarra MS^{1,4}, Cisse MEH^{1,4}, Dama M², Diallo O², Kanikomo D³.

RÉSUMÉ

Les encéphalocèles ou céphalocèles (ou cranium bifida) sont des malformations dysraphiques congénitales résultant d'un défaut de fermeture du tube neural à l'extrémité craniale au stade embryonnaire (24e – 26e jour). Peu d'études ont été réalisées sur le sujet au Mali. L'intervention chirurgicale rigoureuse, précoce et spécialisée vise à effectuer l'exérèse de la lésion et la reconstruction anatomique des différents plans de façon étanche et esthétique pour éviter les séquelles fonctionnelles et esthétiques (faciales). Nous rapportons notre expérience dans la prise en charge de cette pathologie en insistant sur les aspects techniques. Vingt patients ont été opérés sur 11 ans et les formes occipitales ont été les plus fréquentes. La survenue de ces malformations, ainsi que le pronostic, sont en rapport avec de multiples facteurs. La technique chirurgicale doit être rigoureuse et comprend un volet esthétique très important. La prévention nécessite une volonté politique sanitaire de suivi des grossesses avec administration de vitamines et d'acide folique.

ABSTRACT

Encephaloceles or cephalocele (or cranium bifida) are congenital dysraphic malformations resulting from a defective closure of the neural tube at the cranial end during the embryonic stage (24th - 26th day). Few studies have been carried out on the subject in Mali. Rigorous, early and specialized surgical intervention aims the excision of the lesion and the anatomical reconstruction of the various planes in a watertight and aesthetic manner to avoid functional and aesthetic (facial) sequelae. We report our experience in the management of this pathology, emphasizing the technical aspects. Twenty patients were operated on over 11 years and the occipital forms were the most frequent. The occurrence of these malformations, as well as the prognosis, are related to multiple factors. The surgical technique must be rigorous and include a very important aesthetic component. Prevention requires a political will to monitor pregnancies with the administration of vitamins and folic acid.

- (¹)Service Neurochirurgie
CHUME Le Luxembourg
(²)Service Neurochirurgie Hôpital
du Mali
(³)Service de Neurochirurgie
Hôpital Gabriel Toure
(⁴)Unité de Neurologie et de
Neurochirurgie Infirmerie-
Hôpital de Bamako.

Auteur correspondant

Dr Diarra Mamadou Salia
Neurochirurgien
CHU-Mère Enfant de Bamako.
E mail : madoucha@hotmail.com
Tel : 00 223 66 74 77 76.

Mots clés : Encéphalocèle,
malformation, neurochirurgie,
Mali.

Keywords: thrombolysis,
Alteplase, heparin.

INTRODUCTION

Les encéphalocèles ou céphalocèles (ou cranium bifida) sont des malformations dysraphiques congénitales résultant d'un défaut de fermeture du tube neural à l'extrémité craniale au stade embryonnaire (24^e – 26^e jour) [1]. Les méninges et / ou le tissu cérébral constituent ainsi une hernie à travers la paroi osseuse de la boîte crânienne (méningo- ou encéphalocèles) [2].

L'étude de ces malformations est justifiée par leur fréquence relative dans les pays en voie de développement [3, 4,5, 6, 7, 8, 9, 10, 11,12]. Elle est liée à différents facteurs environnementaux et nutritionnels [3, 4,5, 6, 7, 8, 9, 10, 11,12]. Leur survenue est souvent mal vécue par la famille, souvent démunie, et peu d'études ont été réalisées sur le sujet dans notre pays. La prise en charge rigoureuse, précoce et interdisciplinaire est nécessaire pour éviter les séquelles fonctionnelles et esthétiques (faciales) [1, 2, 3, 6] afin d'améliorer le pronostic. L'intervention chirurgicale vise à effectuer l'exérèse de la lésion et la reconstruction anatomique des différents plans de façon étanche et esthétique [1, 6, 8].

Nous rapportons ici notre expérience dans la prise en charge de cette pathologie, afin de définir les différents types

d'encéphalocèles rencontrées et décrire les aspects techniques et pronostiques de la prise en charge neurochirurgicale, afin d'améliorer les connaissances et les pratiques, ainsi que parcours de soins de ces patients.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive, sur 20 patients opérés et suivis dans le service de Neurochirurgie du CHU-Mère Enfant de Bamako pour encéphalocèle, au cours de la période de Janvier 2010 à Décembre 2020.

N'ont pas été retenues, les autres causes de tuméfactions craniales opérées et de diagnostic différent (kystes parasitaires, kystes dermoïdes, mucocèles etc..). Les patients ont été suivis en post opératoire et les évolutions anatomiques, neurologiques et psychomotrices ont été évalués au cours des consultations et par des examens d'imagerie. Les règles éthiques et l'anonymat des patients ont été respectées au cours de notre étude.

Les résultats ont été collectés et analysés sous SPSS v. 21.0.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 20 cas d'encéphalocèles, qui ont représenté environ 1,5 % de l'activité opératoire tout venant dans notre service pendant la période de l'étude et 40 % du total des dysraphies cranio-spinales.

L'âge moyen était de 11,45 mois et 85 % des enfants avaient moins de 1 an, 55 % étaient de sexe masculin (Sexe Ratio : 1,22) et provenaient de Bamako dans 60 % des cas.

Soixante dix pourcent des grossesses n'ont pas bénéficié d'un suivi régulier. Une notion de consanguinité était retrouvée dans 2 cas.

La tuméfaction au niveau du crâne, du visage et les problèmes esthétiques/fonctionnels ont été le principal motif de consultation.

Le volume de la malformation était variable, allant de 2 cm de diamètre (formes antérieures fronto-nasales) à plus de 25 cm (formes postérieures occipitales, Figure 1). D'autres malformations cranio-faciales associées sont décrites dans le tableau 1.

Tableau 1 : Répartition selon le type de malformation cranio-faciale associée.

Malformations cranio-faciales	Effectifs	Pourcentage
Hyperthélorisme / Dysmorphie faciale	1	5
Macrocranie / Hydrocéphalie	4	25
Microcéphalie	2	10

Les autres tares et complications associées sont décrites dans le tableau 2 :

Tableau 2 : Répartition selon les tares et complications associées.

Autres tares et complications	Effectifs	Pourcentage
Strabisme	2	10
Retard psychomoteur	5	25
Troubles visuels	2	10
Déficit lacrymal	1	5
Aeg / anémie	5	25
Troubles endocriniens	1	5
Encéphalocèles infectés	4	20
Schizencéphalie	1	5
Pied bot	1	5

La TDM a été réalisée chez tous les patients et le tableau 3 montre la répartition selon la topographie de la malformation, qui était occipitale dans 85 % des cas.

Tableau 3 : Répartition selon la localisation de la malformation.

Encéphalocèles	Effectifs	Pourcentage
Naso ethmoïdales		
Naso orbitaires	3	15
Naso fronto orbitaires		
Occipitales	17	85
Total	20	100

La répartition selon les malformations associées à la TDM est récapitulée dans le tableau 4.

Tableau 4 : Répartition selon le type de malformation neurologique associée à la TDM.

TDM	Effectifs	Pourcentage
Hydrocéphalie	4	25
Dandy Walker	1	5
Agénésie corps calleux	2	10
Hernie cérébrale / Vasculaire (formes postérieures)	7	35

Un tiers de nos patients ont été pris en charge par le service social, car démunis.

Du cerveau gliotique non fonctionnel a été excisé à l'intérieur de la malformation dans 68,4 % des cas. Dans un cas nous avons ré-internalisé une portion de lobe occipital avant la plastie afin de sauvegarder au mieux le pronostic visuel, avec une bonne évolution. Tous les patients ont bénéficié d'une réparation de la malformation en 3 plans, de la dure mère à la peau. Un de nos patients a bénéficié d'une reconstruction de l'étage antérieur, par voie haute, puis cranio-faciale, en trois temps avec l'équipe maxillo-faciale.

Deux dérivations ventriculo-péritonéales (DVP) ont été nécessaires dans le même temps opératoire. Nous avons noté un décès en post opératoire différé après 72 heures, en rapport avec une altération de l'état général préexistante et un autre décès à 3 mois. Les complications ont été surtout en rapport avec une récurrence dans un cas, une méningite sur valve, une fuite de LCS dans 2 cas.

L'évolution a été jugée favorable dans 85 % des cas sans récurrence de la tuméfaction et correction du préjudice esthétique. Nous avons cependant noté 15 % de perdus de vue à un an.



b

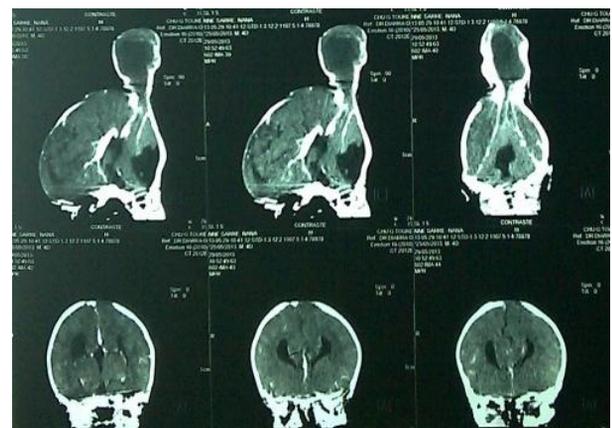


Figure 1 : de la droite vers la gauche : a : Aspect d'une encéphalocèle occipitale en per opératoire ; b : aspect scanographique : notez l'inclusion de vaisseaux et de parenchyme dans la malformation.

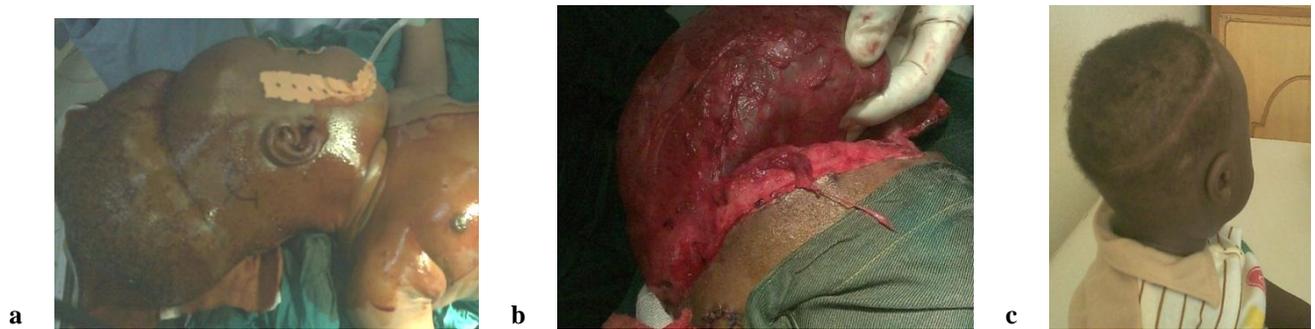


Figure 2 : de la droite vers la gauche : a : aspect préopératoire d'un méningo-encéphalocèle géant occipital ; b : dissection de la malformation vers le collet postérieur, la composante cérébrale est minime ; c : aspect postopératoire de la plastie cutanée.

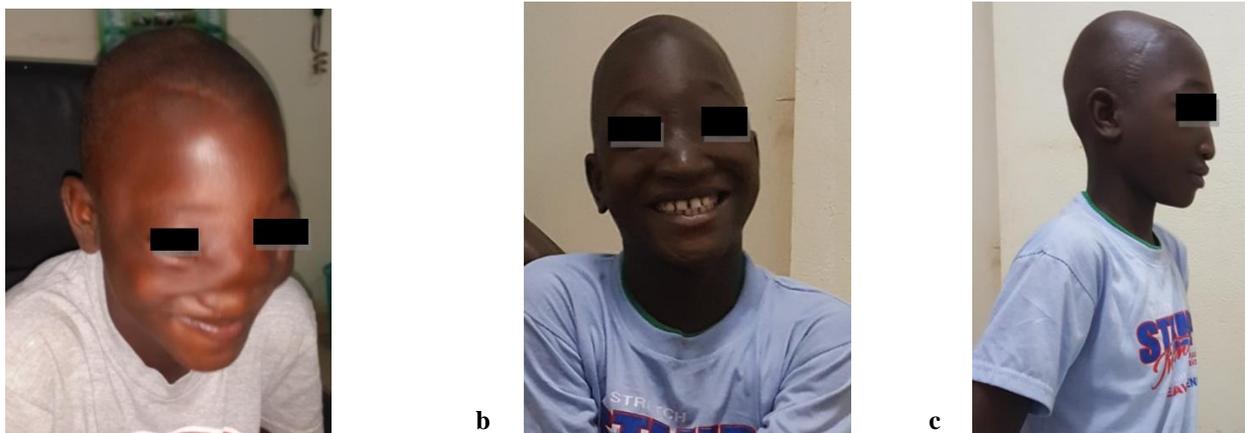


Figure 3 : de la droite vers la gauche : a : encéphalocèle fronto-ethmoïdo-nasale avec déformation de la base du nez, le premier temps a déjà été réalisé par voie « haute ». b : aspect postopératoire après reconstruction de la base du nez par voie basse.

DISCUSSION

La prévalence des encéphalocèles est estimée entre 1/10.000 et 1/5.000 enfants en Asie [8], vivant dans un environnement souvent défavorisé [3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11,12], avec de nombreux facteurs (génétique, alimentation, environnement). Au Cameroun, les anomalies de fermeture du tube neural (AFTN) sont les plus fréquentes des malformations du SNC avec une prévalence de 1,4 pour 1000 naissances et l'encéphalocèle représente 11,5 % des AFTN [13].

La petite taille de notre échantillon, comparé à d'autres auteurs au Burkina (50 cas en 5 ans [9]), au Niger, avec 44 cas en 3 ans à Zinder [10] et 161 cas en 9 ans à Niamey [11], 20 cas en 4 ans en Inde [4], pourrait s'expliquer par un meilleur recrutement des patients dans ces études, ainsi qu'une politique sanitaire de soins préventifs et curatifs mieux adaptés. Par ailleurs, il faut noter que les cas sont distribués entre les trois services de neurochirurgie à Bamako. Ainsi, [14] retrouve 17 cas en 4 ans à l'Hôpital Gabriel Touré. Cela pourrait s'expliquer aussi par le fait qu'il existe certainement une prise en charge inadaptée et non spécialisée en parallèle.

L'âge moyen retrouvé dans notre série est légèrement supérieur aux données de la littérature avec 9 mois pour [9], 8,34 mois pour [11], et encore plus aux données de [12]. Ceci pourrait s'expliquer par le retard relatif de prise en charge et l'âge avancé d'une patiente dans notre série. Cela est aggravé pour certains patients par des chirurgies non codifiées, dans des environnements divers. Selon [12], 97 % de leurs patients avaient moins d'un an, ce qui est comparable à nos résultats. Le sexe ratio de 1,22 est également comparable aux données de la littérature [4, 9, 10, 11, 12, 14].

Dans notre étude, mais 60 % des grossesses ont été mal suivies et 2 cas de consanguinité ont été notés. Ainsi, la survenue de ces malformations semble donc multifactorielle, impliquant à la fois déterminisme génétique, ethnique, environnemental, biochimique (aflatoxine, ochratoxine) [15], diabète, obésité, carence d'apports en acide folique, bas niveau socio-économique [3, 6, 7, 8, 9,10, 11, 12], traitement antiacide folique, rupture des membranes, antécédents familiaux, caractéristiques ethniques sociales [12]. Par ailleurs, la supplémentation ne préviendrait que dans 70% de cas les défauts du tube neural et l'âge maternel pourrait aussi être incriminé [12]. Molloy et coll. [16] indiquent une corrélation entre le taux de folates dans le globule rouge en période péri-conceptionnelle et les défauts du tube neural associé à un déterminisme génétique [11].

D'autres auteurs rapportent des théories développementales mettant en avant plutôt un défaut osseux par défaut de jonction entre le chondro- et le desmocrane pendant le développement fœtal (Jeffrey-Saint-Hillaire - 1820), ou alors une augmentation de pression dans le tube neural au cours du développement fœtal [17], d'où des encéphalocèles secondaires à une hydrocéphalie.

Nous avons noté 4 cas (20%) d'encéphalocèles ulcérées et parfois suintantes, ce qui est comparable aux données de Thiam [12], qui retrouve 26,7%.

La TDM est le meilleur examen dans notre contexte avec un bon rapport qualité / prix, une bonne exploration de l'os, des tissus mous, permettant de confirmer le diagnostic et de rechercher les malformations associées (hydrocéphalie, Dandy Walker, agénésie du corps calleux) [18]. L'IRM est le gold standard, n'a pas été réalisé pour des raisons financières,

comme dans d'autres études [12]. La fréquence des localisations postérieures (85 %) de notre étude est retrouvée par d'autres auteurs dans 60 % des cas [4], 67,43% [11] 78% [9], 86,36% [10].

Le pronostic des encéphalocèles dépend selon certains auteurs, de l'âge, du siège occipital, de la taille, du contenu et des autres anomalies congénitales associées ou infections [11, 19]. La survie serait proche de 100% dans les formes antérieures avec un bon pronostic vital et fonctionnel (mais sont cause de préjudice esthétique) [7], contre 55% de mortalité dans les formes postérieures avec tissu neurologique vital hernié (et structures vasculaires, Figure 2) [19].

Tout comme dans d'autres études, le volume visible extérieurement n'est pas parallèle aux signes neurologiques, mais est fonction plutôt des structures herniées [4]. Le périmètre crânien (sans la malformation) est important à prendre en compte. D'autres auteurs retrouvent aussi des malformations associées comme l'hydrocéphalie, la microcéphalie, associées à un retard psychomoteur et intellectuel, le syndrome de Chiari de type II, la maladie de Dandy-Walker [11, 19, 20, 21, 22, 23].

Une association est possible avec les autres dysraphies ou avec des hydrocéphalies (23,6% pour [12]), et elles constituent aussi un facteur favorisant de survenue et de récurrence [6].

La dérivation a été réalisée dans le même temps opératoire (Figure 1), ce qui est aussi prôné par d'autres auteurs [6] sans complications supplémentaires tout en réduisant la charge financière.

Le traitement chirurgical des méningo-encéphalocèles se conçoit avec une résection de la malformation épargnant au maximum les structures cérébrales, associée à une fermeture étanche des méninges, de la peau et une plastie du défaut osseux lorsque cela est nécessaire (formes antérieures++) [8]. La conservation du parenchyme et sa ré-internalisation, que nous avons effectué dans un cas, sont décrites la littérature. [11, 24, 25].

Une chirurgie réparatrice faciale est parfois nécessaire [7], avec des interventions itératives, au carrefour de la chirurgie maxillo-faciale, de la neurochirurgie et de l'ORL. Nous avons obtenu un bon résultat final esthétique, également fonction du remodelage osseux et tissulaire de l'enfant (Figure 3).

Un décès a été noté (encéphalocèle postérieure, mauvais état général), soit 5 % de mortalité. Ce pronostic défavorable des formes postérieures est retrouvé par d'autres auteurs [19], avec plus de 20 % de mortalité dans la majorité des séries [10, 11, 12], ce qui est supérieur aux données de notre série qui est certes limitée.

L'étude du liquide amniotique et du sang maternel en prénatal, ne sont pas inclus dans le bilan prénatal, relativement chers [12], et n'apportent aucun bénéfice évident.

CONCLUSION

Les encéphalocèles sont des malformations fréquentes dans notre pays, sous-évaluées et touchant des enfants de bas niveau socio-économique. Sa connaissance par les agents de santé, une prise en charge précoce et spécialisée effectuée en milieu neurochirurgical permettent d'assurer une bonne reconstruction pariétale, éviter les complications vasculo-nerveuses et infectieuses, pour améliorer le pronostic vital, fonctionnel et esthétique. La prévention passe par une volonté politique sanitaire de suivi des grossesses avec administration de vitamines et d'acide folique, ainsi qu'un conseil génétique.

RÉFÉRENCES

1. Hoving EW, Vermeij-Keers C. Frontoethmoidal encephaloceles, a study of their pathogenesis. *Pediatr Neurosci*. 1997;27:246-56.

2. David DJ, Proudman TW. Cephaloceles : classification, pathology and management. *World J Surg*. 1989 Jul-Aug; 13(4):349-57.

3. FE Roux, F Lauwers, B Joly, N Oucheng, J Gollogly Méningoencéphalocèle fronto-éthmoidal au Cambodge : projet de chirurgie solidaire Frontoethmoidal Méningoencephalocele in Cambodia: A Humanitarian Program , e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2013, 12 (4) : 018-027.

4. Ramdurg SR, Sukanya M, Maitra J. Pediatric encephaloceles: A series of 20 cases over a period of 3 years. *J Pediatr Neurosci* 2015;10:317-20.

5. Siala GS, Masmoudi A, Mahjoubi S, Neji K, Channoufi MB, Jebnoun S, et al. L'encéphalocèle: a propos de 26 cas répertoriés au centre de maternité et de néonatalogie de la Rabta Tunis. *La Tunisie Médicale* – 2001; Vol.79, n° 01 : 51-53.

6. Rajesh B. Dhirawani, Richa Gupta, Sanyog Pathak, and Gaurav Lalwani. Frontoethmoidal encephalocele: Case report and review on management. *Ann Maxillofac Surg*. 2014 Jul-Dec; 4(2): 195-197. doi: 10.4103/2231-0746.147140. PMID: PMC4293844 PMID: 25593873

7. Zabsonre DS, Lankoande H, Zougrana/Ouattara CFC, Thiombiano A, Ouedraogo S, Sanou A, Yameogo P, Kaboret-Doumba SJE, Kabre A. Association of Hydrocephalus with Neural Tube Defect: Our Experience with the Surgical Treatment in One or in Two Operative Stages (on Separate Days). *Pediatr Neurosurg*. 2018 Dec 5:1-5. doi: 10.1159/000494562. [Epub ahead of print]

8. David DJ. Cephaloceles: Classification, pathology, and management - A review. *J Craniofac Surg*. 1993;4:192-202.

9. Kabré A, Zabsonre DS, Sanou A, Bako Y. The cephaloceles: A clinical, epidemiological and therapeutic study of 50 cases. *Neurochirurgie* 61(4) · June 2015. DOI: 10.1016/j.neuchi.2015.03.011

10. Sani, Rabiou & Habou, Oumarou & Adamou, Harissou & Amadou Magagi, Ibrahim & Amadou, Magagi & Halidou, Maazou. (2016). Caractéristiques épidémiologiques, cliniques et pronostiques des encéphalocèles opérées à l'Hôpital National de Zinder. *Annales de l'Université Abdou Moumouni de Niamey, Tome XXI, 2016 Série A : Sciences exactes, naturelles, agronomiques et de la santé*. ISSN: 1859-5014. Tome XXI-A, vol.2. 48-54.

11. Sanoussi S., Chaibou M S, Bawa M., Kelani A., Rabiou M.S. Encéphalocèle occipitale : aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques : à propos de 161 cas opérés en 9 ans à l'hôpital national de Niamey. *African Journal of Neurological Sciences* 2009 - Vol. 28, No 1

12. Thiam AB, Faye M, Kessely YC, Ndoye N, Mbaye M, Thioub M, Thiam L, Sy C, Ba MC, Badiane SB. Cephaloceles a Dakar : étude de 30 cas au CHUN FANN Rev. *CAMES SANTE* 2014,2 :1.

13. Kamla et al. Épidémiologie des malformations congénitales visibles à la naissance à Yaoundé. *Health Sci Dis*. 2017;18 (4). pp. 53-62.

14. Sogoba Y et AL. Surgical Repair of Encephaloceles in Gabriel Toure Hospital: Review of 17 cases. *Open J of Mod Neurosurg*, 2018,8,375-382. ISSN: 2163-0585.

15. Dubey D, Pande S, Dubey P, Sawhney A. A case of nasoethmoidal meningoencephalocele. *Int Collab Res Intern Med Public Health*. 2011;3:8.

16. Molloy AM, Mills JL, Kirke PN, Weir DG, Scott JM. Folate Status and neural tube defects. *Biofactors* 1999; 10 (2-3): 291-4.

17. Bhagwati S, Mahapatra A. *Pediatric Neurosurgery*. London: Churchill Livingstone; 1999. Encephaloceles and anomalies of the scalp. editors; pp. 101-20.

18. Holmes AD, Meara JG, Kolker AR, Rosenfeld JV, Klug GL. Frontoethmoidal encephaloceles: Reconstruction and refinements. *J Craniofac Surg*. 2001;12:6–18. [[PubMed](#)]
19. Mesterton CB. Ommedfödt hjämråck [dissertation] Upsala: Upsala University; 1855.
20. Singh K, Johnson WMS, Archana R, Kumar A. The prevalence and pattern of neural tube defects and other major congenital malformations of nervous system detected at birth in Barbados. *J Anat Soc India*. (2016); doi : 10.1016/j.jasi.2016.08.001.
21. Warf BC. Hydrocephalus associated with neural tube defects: characteristics, management, and outcome in sub-Saharan Africa. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. (2011);27(10):1589-94.
22. Ndoma Vn, Gaudeuille A, Nanguene J, Nghario JI, Issa-Mapoukaetude A. Des malformations du tube neural : spina bifida et encephalocèle dans le service de chirurgie pédiatrique de Bangui. *Rev CAMES Sci Santé* (2016);4(1) : 13-6
23. Hervey-Jumper SL, Cohen-Gadol AA, Maher CO. Neurosurgical management of congenital malformations of the brain. *Neuroimaging Clin N Am*. 2011; 21(3):705-17.
24. Kotil K, Kilinc B., Bilge T. Diagnosis and management of large occipitocervical cephaloceles: a 10-year experience. *Pediatr Neurosurg*. 2008; 44(3):193-8.
25. Owen TJ, Halliday JL, Stone CA. Neural tube defects in Victoria, Australia: potential contributing factors and public health implications. *Aust NZ J Public Health* 2000; 24(6):584-9.13.