

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT SECONDAIRE ET
SUPERIEUR

BURKINA FASO
Unité-Progrès-Justice

.....
UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU
UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE
EN SCIENCES DE LA SANTE (UFR/SDS)

.....
SECTION MEDECINE



ANNEE UNIVERSITAIRE : 2011-2012

THESE N° : 108

SPINA BIFIDA

ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUE, CLINIQUE, THERAPEUTIQUE ET
PRONOSTIQUE DANS LE SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DU CHU-YO ;
A PROPOS DE 81 CAS

Thèse soutenue publiquement le 28 juin 2012
Pour l'obtention du grade de docteur d'état en médecine
Par SAWADOGO Issa né le 31 Décembre 1983

Directeur de thèse
Pr. Ag. Abel KABRE

Président du Jury
Pr Tit. Rabiou CISSE
Membres du jury
Pr. Ag. Emile BANDRE
Pr. Ag. Abel KABRE
Dr Boubakar TOURE

LISTE DES REPSONSABLES
ADMINISTRATIFS ET DES
ENSEIGNANTS DE L'UFR/SDS ANNEE
ACADEMIQUE 2011-2012

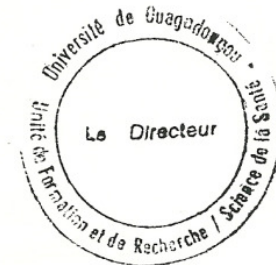
UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU

Année Universitaire 2011-2012

Unité de Formation et de Recherche
en Sciences de la Santé (UFR/SDS)

LISTE DES RESPONSABLES ADMINISTRATIFS

Directeur	Pr Arouna OUEDRAOGO
Directeur Adjoint	Pr Rabiou CISSE
Coordinateur de la Section Médecine	Pr Kampadilemba OUOBA
Coordinateur de la Section Pharmacie	Pr Mamadou SAWADOGO
Coordinateur de la Section Odontostomatologie	Dr Dieudonné OUEDRAOGO
Directeur des stages de la Section Médecine	Pr Ag Antoine P. NIAMBA
Directeur des Stages (Bobo-Dioulasso)	Pr Ag Athanase MILLOGO
Directeur des Stages de la Section Pharmacie	Pr Ag. Lassana SANGARE
Secrétaire Principal	M. Gildas BADO
Chef de Service Administratif, Financier et Comptable	M. Hervé Oïlo TIOYE
Chef de Service Chef de Service Scolarité	M. Lucien YAMEOGO
Chef de Service Bibliothèque	Mme Mariam TRAORE/SALOU
Secrétaire du Directeur	Mme Adiarra SOMDA/CONGO
Secrétaire du Directeur Adjoint	Mlle OUANDAOGO Aminata

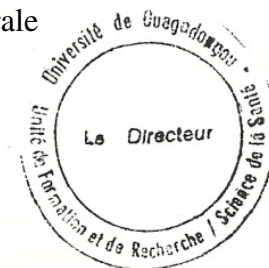


ANNEE UNIVERSITAIRE 2011-2012

LISTE DES ENSEIGNANTS PERMANENTS

1. PROFESSEURS TITULAIRES

1. Robert T. GUIGUEMDE	Parasitologie
2. Robert B. SOUDRE	Anatomie pathologique
3. Innocent Pierre GUISSOU	Pharmacologie et Toxicologie
4. Blaise K. SONDO	Santé publique
5. Joseph Y. DRABO	Médecine interne / endocrinologie
6. Jean LANKOANDE	Gynécologie-obstétrique
7. Daniel P. ILBOUDO	Hépatologie, gastro-entérologie
8. Adama TRAORE	Dermatologie-vénérologie
9. Kampadilemba OUOBA	Oto-rhino-laryngologie
10. Mamadou SAWADOGO	Biochimie
11. Arouna OUEDRAOGO	Psychiatrie
12. Patrice ZABSONRE	Cardiologie
13. Jean B. KABORE	Neurologie
14. Ludovic KAM	Pédiatrie
15. Rabiou CISSE	Radiodiagnostic et Imagerie Médicale
16. Rasmata OUEDRAOGO/TRAORE	Bactériologie-virologie
17. Si Simon TRAORE	Chirurgie viscérale
18. Diarra YE/OUATTARA	Pédiatrie
19. Adama LENGANI	Néphrologie



20. Jean-Baptiste NIKIEMA	Pharmacognosie
21. Martial OUEORAOGO	Pneumo-phtisiologie
22. Olga M. GOUMBRI/LOMPO	Anatomiepathologique
23. Boubacar NACRO	Pédiatrie
24. Blandine THIEBA BONANE	Gynécologie-obstétrique
25. Alain BOUGOUMA	Hépatologie gastro-entérologie
26. Antoine P. NIAMBA	Dermatologie-vénérologie
27. Lassana SANGARE	Bactériologie-virologie
28. Nazinigouba OUEDRAOGO	Anesthésie-réanimation

2. MAÎTRES DE CONFÉRENCES AGREGÉS

1. François Housséni TALL	Pédiatrie
2. Albert WANDAOGO	Chirurgie pédiatrique
3 Joachim SANOU	Anesthésie-réanimation
4. Théophile L. TAPSOBA	Biophysique, médecine nucléaire
5. Michel AKOTIONGA	Gynécologie-obstétrique
6. Daman SANO	Chirurgie viscérale
7. Abel KABRE	Neuro-chirurgie
8. Athanase MILLOGO	Neurologie
9. Maïmouna DAO/OUATTARA	Oto-rhino-laryngologie
10. Laurent T. OUEDRAOGO	Santé publique
11. Claudine LOUGUE/SORGHO	Radiodiagnostic et Imagerie Médicale
12. Dieudonné N. MEDA	Ophthalmologie



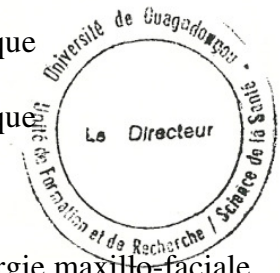
13. Issa T. SOME	Chimie analytique
14. Rasmané SEMDE	Pharmacie galénique
15. Théodore OUEDRAOGO	Anatomie
16. Abel Y. BAMOUNI	Radiodiagnostic et Imagerie Médicale
17. Moussa BAMBARA	Gynécologie-obstétrique
18. Fatou BARRO/TRAORE	Dermatologie-vénérologie
19. Abdel Karim SERME	Hépatogastrologie-entérologie
20. Jean SAKANDE	Biochimie
21. Kapouné KARFO	Psychiatrie
22. Timothée KAMBOU	Urologie
23. André K. SAMADOULOGOU	Cardiologie
24. Emile BANDRE	Chirurgie pédiatrique
25. Apollinaire SAWADOGO	Hépatologie. gastro-entérologie
26. Françoise D. MILLOGO/TRAORE	Gynécologie-obstétrique
27. Idrissa SANOU	Bactériologie-virologie
28. Elie KABRE	Biochimie
29. Eléonore KAFANDO	Hématologie biologique

3. MAÎTRES – ASSISTANTS

1. Abdoulaye TRAORE	Santé publique
2. Lady Kadiatou TRAORE	Parasitologie
3. Boubacar TOURE	Gynécologie- obstétrique
4. Alain Z. ZOUBGA	Pneumo-phtsiologie



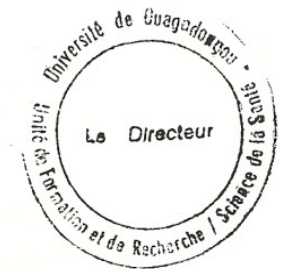
5. Pingwendé BONKOUNGOU	Pédiatrie
6. Arsène M. O. DABOUE	Ophtalmologie
7. Robert O. ZOUNGRANA	Physiologie
8. Christophe S. DA	Orthopédie, traumatologie
9. Eric NACOULMA	Hématologie clinique
10. Sélouké SIRANYAN	Psychiatrie
11. Vincent OUEDRAOGO	Médecine du travail
12. Barnabé ZANGO	Urologie
13. Théodore S. OUEDRAOGO	Médecine du travail
14. Dieudonné OUEDRAOGO	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
15. Sheick Oumar COULIBALY	Parasitologie
16. Nicolas MEDA	Santé publique
17. Ahgbatouhabebe ZABSONRE/AHNOUX	Ophtalmologie
18. Roger Arsène SOMBIE	Hépatologie-Gastro-Entérologie
19. Ousséïni DIALLO	Radiodiagnostic et Imagerie Médicale
20. Fla KOUETA	Pédiatrie
21. Dieu-Donné OUEDRAOGO	Rhumatologie
22. Assita LAMIEN/SANOUE	Anatomie pathologique
23. Moussa OUEDRAOGO	Pharmacologie
24. Charlemagne OUEDRAOGO	Gynécologie-obstétrique
25. Ali OUEDRAOGO	Gynécologie-obstétrique
23. Christian NAPON	Neurologie
27. Tarcissus KONSEIM	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale



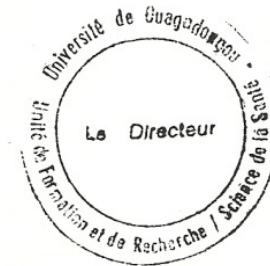
28. Gilbert P. BONKOUNGOU	Chirurgie générale
20. Adama SANOU	Chirurgie générale
30. Charlemagne GNOULA	Chimie thérapeutique
31. Moustapha OUEDRAOGO	Toxicologie
32. Hervé TIENO	Médecine interne
33. Armel R. Flavien KABORE	Anesthésie-réanimation

4. ASSISTANTS

1. Hamado KAFANDO	Chirurgie générale
2. Adrien B SAWADOGO	Maladies infectieuses
3. Lassina DAO	Pédiatrie
4. Georges OUEDRAOGO	Pneumo-phtisiologie
5. Serge Aimé SAWADOGO	Immunologie
6. Fousséni DAO	Pédiatrie Puériculture
7. Mahamoudou SANOU	Bactériologie virologie
8. Yvette Marie GYEBRE/BAMBARA	Oto-rhino laryngologie
9. Gisèle BADOUM/OUEDRAOGO	Pneumo-Phtysiologie
10. Papougnézambo BONKOUNGOU	Anesthésie-Réanimation
11. Gérard COULIBALY	Néphrologie
14. Oumar GUIRA	Médecine interne
15. Nina N. KORSAGA/SOME	Dermatologie-Vénérologie
16. Madina A. NAPON	Radiodiagnostic et Imagerie Médicale
17. Edgar OUANGRE	Chirurgie générale et digestive



18. Isso OUEDRAOGO	Chirurgie Pédiatrique
19. Bertin Priva OUEDRAOGO	Oto-rhino-laryngologie
20. Wélébnoaga Norbert RAMDE	Médecine légale
21. Mamoudou SAWADOGO	Chirurgie Orthopédie et Traumatologie
22. Moustapha SEREME	Oto-rhino-laryngologie
23. Mohamed TALL	Orthopédie – traumatologie
24. Maurice ZIDA	Chirurgie générale
25. Abdoulaye ZAN	Chirurgie générale
26. Estelle NoëlHoho YOUL	Pharmacologie
27. Solange YUGBARE/OUEDRAOGO	Pédiatrie



DEDICACES

Je dédie ce travail

A l'Eternel Dieu,

Louanges à l'Eternel Dieu, le Parfait Créateur de toute chose. Toi qui m'as toujours guidé et protégé Je te rends infiniment grâce pour ta bonté et ta présence dans ma vie. Merci pour la réalisation de ce travail.

A mon père (in memoriam)

Tu es parti depuis plusieurs années déjà papa. A jamais, je garderai de toi le souvenir d'un père aimant, adorable, humble, ayant le sens du devoir et de la répartie. Tu n'es pas là aujourd'hui pour le dire, mais de là où tu es j'espère que tu seras fier de moi. Puisse ton âme reposer en paix.

A ma mère

Les mots me manquent maman. Femme travailleuse, infatigable, courageuse, exemplaire, modèle de dévouement et de générosité, à toi qui n'as jamais cessé de nous exhorter au travail, puisse l'Eternel Dieu t'accorder une longue vie et une santé de fer afin que tu puisses savourer les fruits de l'arbre que tu as planté et entretenu dans des conditions parfois difficiles.

A mon grand frère Sheriff Sy

A toi qui es pour moi un exemple de responsabilité, de droiture et de sagesse, c'est avec honneur et respect que je dédie ce travail et te remercie pour le soutien que tu m'as toujours apporté.

A ma belle-sœur Agathe Sy

Tous ceux qui vous connaissent diront que vous êtes une femme exemplaire, travailleuse, courageuse et dont le cœur déborde d'amour et de générosité. Vous qui avez toujours cru en moi, soutenu et encouragé tout au long mes études, j'espère que ce travail sera à la hauteur de vos attentes.

A mes frères et sœurs : Adama(Jonhy), Boureima (lapie), Fanta, Mariam, Zourata, Mamoudou, Yacouba, Lassane, Ousseni et Abdoul Aziz

Plus que pour un lien de sang, c'est avec le cœur rempli d'amour et de reconnaissance que je vous dédie ce travail. Vous avez toujours cru en moi et soutenu de façon inconditionnelle. Merci d'être toujours là pour moi.

A tous mes adorables cousins, cousines, neveux et nièces de la famille Sy/Sawadogo

Merci pour vos soutiens respectifs, je serai toujours reconnaissant et là pour vous.

A ma très chère Patricia Ouoba

Pour toi qui as toujours su m'aimer, comprendre, réconforter et encourager, je ne trouve de mot pour te remercier à la hauteur de ton mérite. Aujourd'hui plus que jamais, j'ai l'espoir d'une longue vie remplie d'amour et de bonheur avec toi. Merci pour ton indéfectible soutien.

A mes amis : Jules Toé, Ibrahim Traoré (Walt), Moumini Niaoné

Plus que des amis, vous êtes comme des frères pour moi. De tout cœur je vous remercie pour votre amitié et puisse le tout Puissant nous maintenir soudés pour toujours.

A mes collègues : Fabrice, Aimé-Moïse Kaoudi, Sylvain, Toussaint... et tous les autres

Après notre commun choix des études de médecine, l'UFR SDS a été pour nous un cadre de rencontre d'apprentissage, de partage, et d'amitié. Tout en espérant continuer d'apprendre et de partager avec vous dans le cadre de cet honorable métier, je vous dis sincèrement merci pour tous ces bons moments passés ensemble.

A tous les enfants nés avec un Spina Bifida

Mes pensées vont particulièrement à tous ces enfants décédés précocement à cause de cette maladie. A tous ceux qui ont survécu mais qui mènent une vie pénible à cause de leur handicap, j'adresse mes encouragements et mes prières. Puisse ce travail contribuer à réduire à l'avenir le fardeau de cette malformation.

A tous ceux dont les noms n'ont pu être cités.

Mes sincères remerciements à vous, pour vos soutiens respectifs, puisse vos bienfaits être récompensés au centuple!

REMERCIEMENTS

Au Pr Ag. Kabré Abel

Je tiens, sincèrement, à vous remercier, vous qui m'avez fait un grand honneur en acceptant d'assumer la direction de cette thèse. Je vous témoigne toute ma reconnaissance pour votre grande disponibilité, vos précieux conseils, l'amour du travail bien fait dont vous faite preuve et surtout pour la confiance que vous m'avez accordée. Que Dieu vous bénisse

Au Docteur Zabsonré Sylvain

Merci pour les encouragements, les conseils, la disponibilité et les contributions. Les mots me manquent pour vous remercier pour votre soutien inconditionnel.

Au Docteur Traoré F Charles *Merci pour vos conseils, votre soutien et vos encouragements*

Au Docteur Backo Yves,

Merci pour votre soutien et vos encouragements

Au Dr Konaté Balkissa

Merci de m'avoir encouragé, soutenu, conseillé depuis le début de ce travail. Je vous suis reconnaissant pour votre gentillesse et votre disponibilité.

A l'interne Haro Yakouba

Merci pour tout, mon frère

A tout le personnel du service de Neurochirurgie

Merci de m'avoir si chaleureusement adopté, fait confiance, aidé, et encouragé. Vous m'avez séduit par votre amour du travail, votre solidarité, votre gentillesse et votre disponibilité. Puisse Dieu rendre à chacun de vous, aux centuples, ses bienfaits.

A tous mes amis et collègues ; *merci pour vos encouragements et votre précieuse aide. Je vous souhaite une bonne carrière.*

A toute ma famille

Je vous dois tout

A toute la famille Ouoba

Merci pour votre soutien permanent et vos encouragements.

A NOS MAÎTRES ET JUGES

A notre Maître et Président du jury,

Le Professeur Rabiou CISSÉ :

Professeur Titulaire de Radiologie et Imagerie médicale à l'UFR/ SDS de l'Université de Ouagadougou,

Chef de service de Radiodiagnostic et d'Imagerie médicale du CHU-YO,

Directeur Adjoint de l'UFR/ SDS de l'Université de Ouagadougou,

Président de la SOBURAD (Société Burkina de Radiologie),

Coordonnateur du DES d'imagerie médical et de radiodiagnostic,

Chevalier de l'ordre des Palmes Académiques.

Cher maître,

Immenses sont l'honneur et le privilège que vous nous faites en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples obligations. A travers vos précieux enseignements, que nous avons eu la chance de bénéficier tout au long de nos études, vos qualités de pédagogue, votre grande culture médicale et vos qualités humaines nous ont toujours émerveillé. Votre disponibilité, votre amabilité, et votre rigueur professionnelle font de vous un maître respecté, écouté et admiré.

Veillez accepter, cher maître, nos sincères remerciements et notre profonde reconnaissance.

Que Dieu vous bénisse !

A notre Maître et Directeur de thèse,

Le Professeur Agrégé Abel KABRE :

Maître de conférence agrégé en neurochirurgie à l'UF/ SDS de l'Université de Ouagadougou

Chef de service de neurochirurgie du CHU-YO

Ancien interne des Hôpitaux de Dakar

Cher maître,

En acceptant avec tant d'indulgence et de gentillesse de diriger notre modeste travail, vous avez placé votre confiance en nous, et nous en sommes énormément honorés. Tout au long de cette enrichissante expérience, nous avons eu l'occasion d'admirer l'amour, la rigueur, et l'ardeur que vous portez pour votre travail, la disponibilité, la gentillesse, le respect, l'amabilité et le sens humour dont vous faites preuve avec vos collaborateurs et vos patients. Ces qualités font de vous un maître autant respecté qu'estimé. Tout en espérant que ce travail sera à la hauteur vos attentes, permettez nous, honorable maître, de vous réitérer toutes notre reconnaissance et notre gratitude pour vos précieux enseignements de neurochirurgie que nous avons eu la chance de bénéficier, aussi bien à l'Université de Ouagadougou qu'au cours de nos stages hospitaliers.

Que Dieu vous bénisse, vous et votre famille, au-delà de vos espérances.

A notre Maître et Juge,

le Pr Ag Émile BANDRE :

Maître de conférences agrégé en chirurgie pédiatrique à l'UFR-SDS,

Ancien interne des Hôpitaux de Ouagadougou,

Chirurgien Pédiatre au CHUP-CDG,

Chef de service adjoint de chirurgie pédiatrique CHUP-CDG,

Cher maître,

Nous sommes très honorés par le fait que, malgré vos multiples occupations, vous ayez accepté avec spontanéité de siéger dans ce jury et de juger ce travail. Votre rigueur scientifique, votre ardeur au travail, votre simplicité, votre amour de transmettre votre savoir, votre humilité, de même que l'immensité de votre culture médicale n'ont cessé de nous émerveiller. Vous êtes et resterez toujours un maître qui suscite l'admiration et le respect, tant par l'amour que vous portez à vos patients, que par votre disponibilité et votre souci du travail bien fait. Veuillez trouver dans ce travail, l'expression de notre profonde reconnaissance.

Que Dieu vous bénisse ainsi que votre famille.

A notre Maître et Juge,

le Docteur Boubakar TOURE,

*Maître-assistant en gynécologie et obstétrique à l'UFR/SDS de l'Université
de Ouagadougou,*

Ancien interne des hôpitaux d'Abidjan,

Gynécologue-obstétricien au CHU-YO.

Cher maître,

Malgré vos multiples occupations vous nous avez fait l'immense honneur d'accepter, sans hésitation aucune, de siéger dans ce jury et de juger ce travail. Votre simplicité, votre disponibilité, votre ardeur au travail, ainsi que votre permanente bonne humeur ont fait de vous un maître aimé et respecté. Permettez nous, cher maître de vous témoigner notre profonde admiration et reconnaissance pour vos enseignements de gynéco-obstétriques tout au long de notre apprentissage.

Puisse Dieu vous bénir et vous rendre au centuple vos bienfaits.

<< Par délibération, l'UFR/SDS a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui seront présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation >>

TABLE DES MATIERES

DEDICACES	X
REMERCIEMENTS.....	xiii
A NOS MAÎTRES ET JUGE.....	xv
LISTES DES TABLEAUX ET DES FIGURES.....	xxviii
ABBREVIATIONS ET SIGLES.....	xxxï
INTRODUCTION ET ENONCE DU PROBLEME.....	1
PREMIERE PARTIE : GENERALITES.....	4
A. EMBRYOLOGIE ET EMBRYOPATHOGENIE.....	5
1. Embryologie de la moelle, des méninges et du rachis	5
1.1. Formation de la moelle.....	5
1.2. Formation des méninges	9
1.3. Formation du rachis.....	9
2. Pathogénie des dysraphies spinales.....	11
2.1. Les défauts de fermeture du tube neural.....	11
2.2. Les anomalies de la post-neurulation.....	14
B. EPIDEMIOLOGIE.....	16
1. Incidences du spina bifida.....	16
2. Les facteurs de risque étiologiques.....	17
2.1. Les facteurs génétiques.....	17
2.2. Les facteurs non génétiques.....	19
C. FORMES ANATOMO-CLINIQUES ET DIAGNOSTIC POST-NATAL.....	23
1. Les dysraphies ouvertes	23
1.1. Le craniorachischisis.....	23
1.2. Le rachischisis.....	23
1.3. La myéloméningocèle	23

2. Les dysraphies fermées.....	28
2.1. La méningocèle	28
2.2. Le spina lipome	28
2.3. Le spina bifida occulta simple.....	30
2.4. Les fistules dermiques	30
3. Les explorations paracliniques.....	32
3.1 Les radiographies simples:.....	32
3.2. L'échographie	32
3.3. La tomодensitométrie.....	32
3.5. Les autres explorations	33
D. LE DIAGNOSTIC PRENATAL DU SPINA BIFIDA.....	35
1. Les marqueurs biologiques.....	35
1.1. Le dosage de l'alpha-foetoprotéine amniotique	35
1.2. L'étude de l'acétylcholinestérase amniotique	35
1.3. Autres marqueurs amniotiques	36
1.4. L'alpha foetoprotéine sérique maternelle.....	36
2. L'échographie anténatale.....	37
3. L'IRM anténatale.....	37
E. LES ASPECTS THERAPEUTIQUES DU SPINA BIFIDA.....	38
1. La phase initiale.....	38
1.1. Éviter la rupture et la surinfection.....	38
1.2. La cure de la malformation	39
1.3. La dérivation d'une hydrocéphalie associée.....	40
2. La phase secondaire	40
2.1 Le traitement orthopédique.....	41

2.2. Le traitement des troubles sphinctériens	41
3. La phase tertiaire	42
4. La prévention des spina bifida.....	42
4.1. La prévention primaire.....	42
4.2. La prévention secondaire.....	44
5. Le traitement anténatal du spina bifida.....	44
6. Evolution et pronostic.....	45
DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE.....	47
OBJECTIFS.....	48
METHODOLOGIE	50
1. Cadre de l'étude.....	51
2. Population et méthodes.....	52
2.1. Type et période d'étude	52
2.2. Population d'étude et échantillonnage.....	52
2.3. Critères d'inclusion.....	53
2.4. Critères de non inclusion.....	53
2.5. Technique et outil de collecte	53
2.6 Les variables	54
2.7. Analyse des données.....	54
RESULTATS.....	55
1. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES.....	56
1.1. Fréquence du spina bifida dans le service	56
1.2. Caractéristiques épidémiologiques et facteurs de risque étiologiques.....	57

1.2.1. Répartition selon le sexe et l'âge des patients.....	57
1.2.2. La notion de consanguinité.....	58
1.2.3 - La récurrence familiale des cas	58
1.2.4. L'âge maternel.....	58
1.2.5. Le rang de naissance des patients.....	59
1.2.6. Le milieu de résidence.....	59
1.2.7. Pathologies et médications maternelles périconceptionnelles.....	59
2. ASPECTS CLINIQUE ET PARACLINIQUE.....	61
2.1. Répartition selon les formes anatomo-cliniques	61
2.2 Le siège de la malformation.....	61
2.3. L'état général des patients à leur admission.....	62
2.4. L'anomalie locale.....	62
2.5. Les troubles neurologiques sous-lésionnels.....	63
2.6. Les déformations orthopédiques.....	65
2.7. Les troubles génito-sphinctériens	65
2.8. L'hydrocéphalie	66
2.9. Les autres malformations associées.....	67
2.10. Les examens complémentaires.....	67
3. LES ASPECTS THERAPEUTIQUES.....	70
3.1. Le traitement neurochirurgical.....	70
3.2. Le traitement orthopédique.....	71

3.3. Le traitement des troubles sphinctériens.....	71
3.4. Le soutien psychologique des patients et des parents.....	71
3.5. Traitement des autres malformations associées.....	71
4. EVOLUTION ET PRONOSTIC POST-PRISE EN CHARGE.....	72
4.1. Résultats postopératoires immédiats	72
4.2 Résultats à un (1) mois postopératoire	72
DISCUSSION.....	73
1. LIMITES ET CONTRAINTES DE L'ETUDE.....	74
2. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES.....	75
2.1. La fréquence du spina bifida dans le service.....	75
2.2. Caractéristiques épidémiologiques et facteurs de risque étiologiques.....	77
2.2.1. La répartition selon le sexe et l'âge des patients.....	77
2.2.2 La notion de consanguinité.....	78
2.2.3. La récurrence familiale des cas	78
2.2.4. L'âge maternel	79
2.2.5. Le rang de naissance des patients.....	79
2.2.6. Le milieu de résidence et le niveau socio-économique.....	80
2.2.7 Les facteurs nutritionnels.....	81
2.2.8 L'hyperthermie maternelle en début de grossesse.....	82

3. ASPECTS CLINIQUES ET PARACLIQUES.....	83
3.1. Les formes anatomo-cliniques.....	83
3.2. Le siège de la malformation.....	83
3.3. L'état général des patients à leur admission	84
3.4. L'anomalie locale.....	84
3.5. Les troubles neurologiques sous-lésionnels	85
3.6. Les déformations orthopédiques	86
3.7 Les troubles génito-sphinctériens.....	87
3.8. L'hydrocéphalie.....	88
3.9. Les autres malformations associées.....	89
3.10. Les examens complémentaires	91
4. ASPECTS THERAPEUTIQUES.....	93
4.1. Le traitement neurochirurgical	93
4.2. Le traitement orthopédique.....	97
4.3. Le traitement des troubles sphinctériens.....	97
5. L'EVOLUTION ET LE PRONOSTIC	99
6. L'ASPECT PREVENTION DANS NOTRE ETUDE.....	101
LES PROBLEMES SOULEVES DANS NOTRE ETUDE.....	103
CONCLUSION.....	104
SUGGESTIONS.....	107
REFERENCES.....	110
ANNEXES.....	120
ICONOGRAPHIE.....	127
RESUME/ABSTRACT.....	130

LISTE DES FIGURES TABLEAUX ET GRAPHIQUES

FIGURES

Figure 1 et 2 : Vue schématique de la formation du processus notochordal.....5

Figure 3 : Vue schématique de la neurulation primaire.....6

Figure 4 : Fermeture du tube neural aux 21^e et 22^e jours.....7

Figure 5 : Vue schématique de la neurulation secondaire.....8

Figure 6 : Stades successifs de la formation du rachis.....11

Figure 7 : Myéloméningocèle forme aperta.....24

Figure 8 : Myéloméningocèle de forme cystica.....24

Figure 9 : Vue schématique de la malformation de Chiari type II.....28

Figure 10 : Vue schématique d'un spina avec méningocèle.....31

Figure 11 : Vue schématique d'un spina-lipome.....31

Figure 12 : Vue schématique d'un spina bifida occulta31

Figure 13 : Vue schématique d'une fistule dermique.....31

Figure 14 : Radiographie du rachis lombaire avec spina bifida.....34

Figure 15 : TDM du rachis avec spina bifida.....34

Figure 16 : IRM du rachis avec spina bifida.....34

TABLEAUX

Tableau I : Incidences régionales des MTN en 2010.....16

Tableau II : Répartition des patients selon l'âge et le sexe.....57

Tableau III : Fréquence du spina selon le rang de naissance des patients59

Tableau IV : Répartition des mères ayant pris de l'acide folique pendant la grossesse en fonction de la période exacte de la prise.....60

Tableau V : Répartition selon les formes anatomo-cliniques.....61

Tableau VI : Répartition selon la localisation de la malformation.....62

Tableau VII : *La motricité des membres inférieurs en fonction des formes anatomo-cliniques*64

Tableau VIII: *La sensibilité des membres inférieurs en fonction des formes anatomo-cliniques*.....64

Tableau IX: *Résumé des déformations orthopédiques*65

Tableau X: *Nombre de vertèbres atteintes selon la TDM*.....68

GRAPHIQUES

Graphique I : *répartition des cas sur les 5 années*.....56

Graphique II: *courbe de fréquence des âges maternels*.....58

ABREVIATIONS ET SIGLES

- **AFP**: Alpha-foetoprotéine
- **AFPSM** : Alpha foetoproteine sérique maternelle
- **ALDH1L1** : Aldehyde dehydrogenase 1, member L1
- **BHMT** : betaine-homocysteinemethyltransferase
- **BRCA1**: breast cancer 1
- **CHU-YO** : Centre hospitalier universitaire Yalgado Ouédraogo
- **DFTN** : défaut de fermeture du tube neural
- **DHFR** : Dihydrofolatereductase
- **DVP** : dérivation ventriculo-péritonéale
- **D12** : 12^e vertèbre dorsale
- **Fig.** : Figure
- **GLUT1** : glucose transporter 1
- **IMC** : indice de masse corporelle
- **IRM** : Imagerie par résonance magnétique
- **LCR** : liquide céphalo-rachidien
- **L(1-2-3-4-5)** : 1^{ère} -2^e -3^e 4^e et 5^e vertèbre lombaire
- **MC** : méningocèle
- **MMC** : myéloméningocèle
- **MTHFD1** : methylenetetrahydrofolate
- **MTHFR** : 5,10-methylenetetrahydrofolate reductase
- **MTN**: malformations du tube neural
- **MTR** : methionine synthase
- **MTRR** : methionine synthase reductase
- **NAT1**: N-acetyltransferase 1
- **Nb**: Nombre
- **NCAM1** : neural celladhesio´n molecule1
- **SA** : semaine d'aménorrhée
- **SL** : spina lipome

- **S(1-2-3-4-5)** : 1^{ère}-2^e -3^e-4^e 5^e vertèbre sacrée
- **SNC** : système nerveux central
- **TDM : Tomodensitométrie**
- **TYMS** : thymidylate synthase
- **USA** : United States of America
- **Vert.** : vertèbre
- **VCT** : ventriculocisternotomie
- **5-MTHF** : 5- methyl-tetrahydrofolate

INTRODUCTION – ENONCE DU PROBLEME

En pathologie pédiatrique, les malformations congénitales posent divers problèmes dans la compréhension de leurs étiologies, dans la diversité de leurs tableaux anatomo-cliniques, dans leur prise en charge, ainsi que dans leur pronostic final.

Le spina bifida est une malformation congénitale, précisément une embryopathie du système nerveux central (SNC), classé dans le groupe des malformations du tube neural (MTN). Il regroupe des anomalies dysraphiques vertebro-médullaires de gravité variable, allant d'une forme simple et asymptomatique (le spina bifida occulta), à une forme sévère et non viable (le rachischisis). Etymologiquement *spina* signifie « épine » et *bifida* signifie « fendue en deux », mais en réalité ce terme désigne des malformations plus ou moins complexes, caractérisées par un défaut de fermeture de l'arc vertébral postérieur sur une ou plusieurs vertèbres avec, à un degré divers, la participation des enveloppes méningées, de la moelle épinière, des racines nerveuses et des téguments en regard du rachis.

Dans la pratique courante, chaque année le service de neurochirurgie du CHU-YO reçoit et prend en charge plusieurs cas de spina bifida. Au Burkina Faso aucune étude n'avait jusqu'à présent été menée sur cette malformation dont l'étude présente pourtant plusieurs intérêts.

➤ **Intérêt épidémiologique**

Le spina bifida est l'embryopathie viable la plus fréquente du système nerveux central. Son incidence varie selon les régions et les pays, globalement en fonction des conditions ethniques, environnementales, sanitaires et de diagnostic.

➤ **Intérêt étiologique**

L'étiologie du spina bifida reste peu connue. Des facteurs de risque étiologiques d'ordres génétiques et environnementaux interviennent pour favoriser la survenue de la malformation.

➤ **Intérêt clinique**

Le spina bifida regroupe plusieurs formes anatomo-cliniques de gravité variable. Le tableau clinique de la maladie et sa gravité sont fonction de la nature et de l'étendue des lésions malformatives, de leur siège, des complications, et des malformations associées...

➤ **Intérêt thérapeutique**

La prise en charge des formes graves du spina bifida est longue et difficile. Elle doit être multidisciplinaire, impliquant de nombreuses spécialités telles que la radiologie, la neurochirurgie, l'orthopédie, l'urologie, la médecine physique et de réadaptation, la pédiatrie...etc. Des mesures préventives existent, parmi lesquelles la supplémentation en acide folique, avant et au début de la grossesse, a prouvé son efficacité dans la réduction du risque d'apparition de la malformation.

➤ **Intérêt pronostique.**

Bien que viable, le spina bifida compromet fortement le pronostic fonctionnel à travers un handicap moteur et des troubles sphinctériens permanents. A moyen ou long terme le pronostic vital est bien souvent engagé.

PREMIERE PARTIE :
GENERALITES

A. EMBRYOLOGIE ET EMBRYOPATHOGENIE

1. Embryologie de la moelle, des méninges et du rachis

1. 1. Formation de la moelle

1.1.1. La gastrulation

Après la fécondation, le développement de l'œuf abouti à la mise en place de l'embryon tridermique qui comprend un ectoderme, un mésoderme et un endoderme. A partir du mésoderme va se produire la mise en place de la chorde. Celle-ci commence par une prolifération des cellules mésodermiques à hauteur du nœud de Hensen. Ensuite, les cellules migrent vers le pôle crânien et forment un tube creux, le processus (ou tube) notochorde, dans l'axe du disque, entre l'ectoderme et l'endoderme. Dans un premier temps, le tube notochorde fusionne avec l'endoderme formant ainsi la plaque chordale. Plus tard, il se sépare de l'endoderme et devient ainsi un rouleau plein : la chorde proprement dite (**Fig. 1 et 2**).

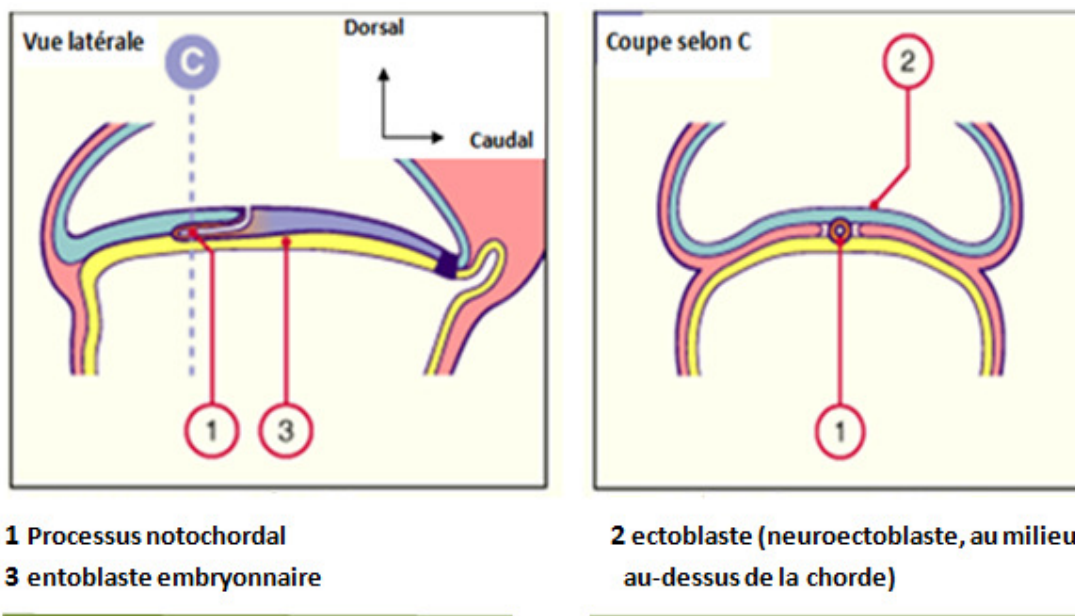


Fig. 1 et 2 : Vue schématique de la formation du processus notochordal [74]

1.1.2. La neurulation primaire

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

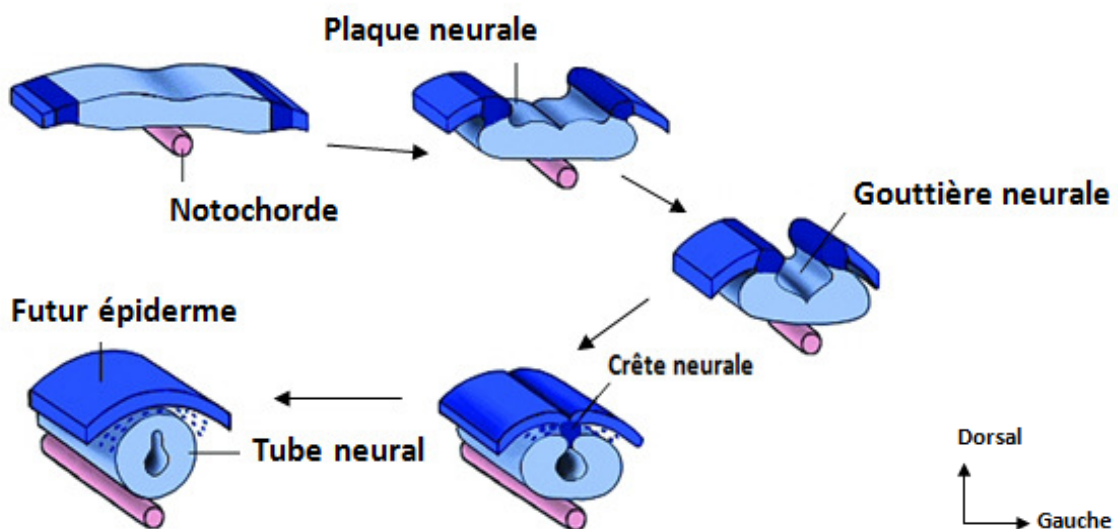


Fig. 3 : Vue schématique de la neurulation primaire [75]

La fermeture du tube neural commence dans la région cervicale et progresse simultanément en direction céphalique et caudale (**Fig. 4**). Les neuropores antérieur et postérieur se ferment respectivement au 29^e jour et au 30^e jour. L'emplacement du neuropore antérieur correspond à la lame terminale du cerveau adulte. Celui du neuropore postérieur correspond au 31^e somites (environ S1), où se fera la neurulation secondaire à partir de l'éminence caudale, qui se terminera chez l'adulte par le cône médullaire. Du défaut de fermeture du neuropore postérieur résultera un spina bifida, alors que l'absence de fermeture du neuropore antérieur est responsable d'une anencéphalie. Seul, nous intéresse dans notre étude, le spina bifida.

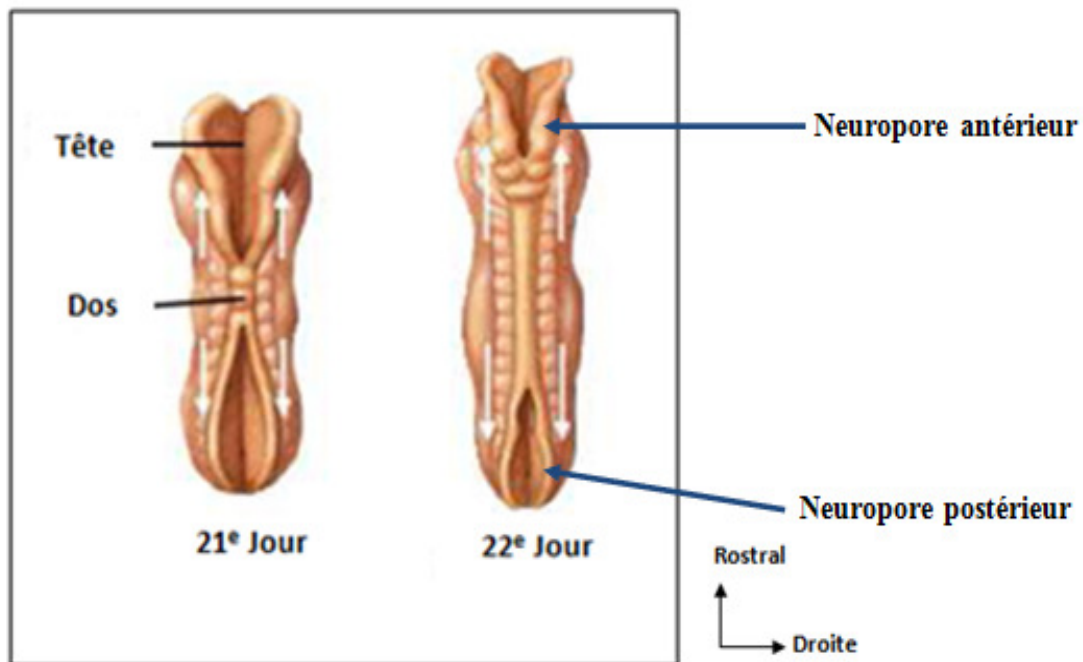


Fig. 4 : Fermeture du tube neural aux 21^e et 22^e jours [76]

1.1.3. La neurulation secondaire

Par opposition à la neurulation primaire, elle concerne le développement de la partie terminale de la moelle épinière à la hauteur du 31^e somite (entre la 4^e et la 7^e semaine). Rappelons que la ligne primitive produit avant de disparaître une structure mésoblastique qui persiste et qui s'appelle éminence caudale. Cette dernière sera à l'origine de la partie caudale du tube neural et de l'élongation de la moelle épinière. Le cordon initialement plein se creuse d'une lumière qui s'unit au canal neural, il sera finalement revêtu par le neuroépithélium (**Fig. 5**). Les anomalies de ce processus seront à l'origine des dysraphies occultes.

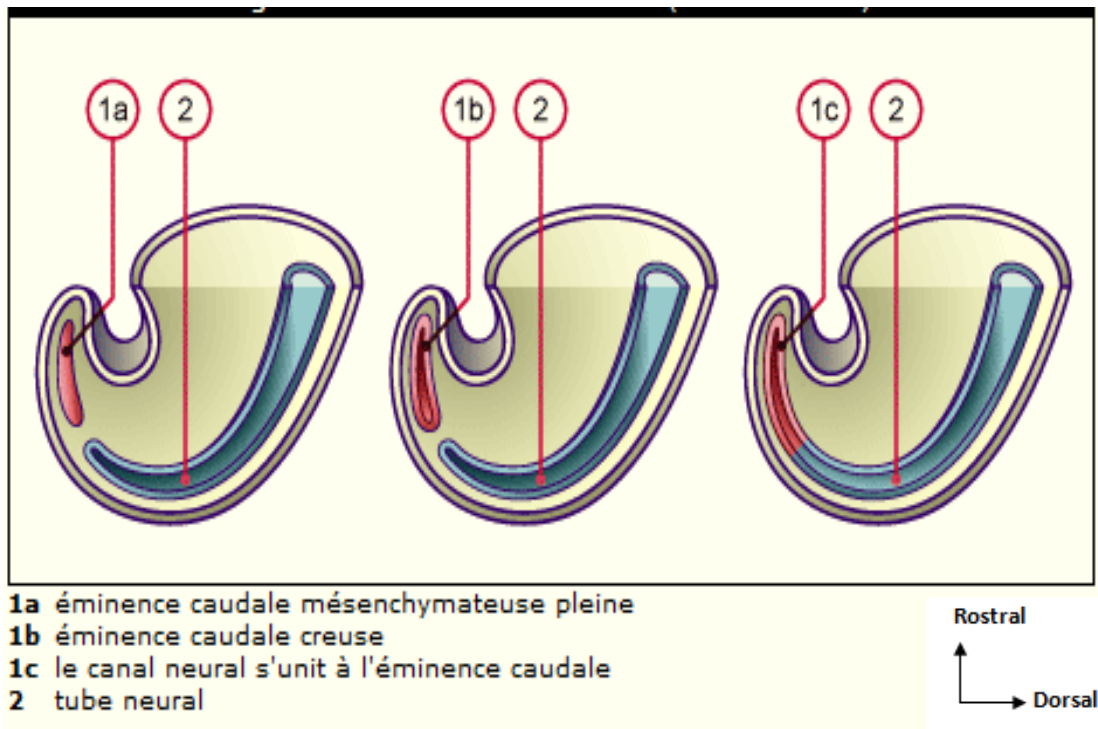


Fig. 5 : vue schématique de la neurulation secondaire [74]

1.2. Formation des méninges

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

1.3. La formation du rachis

Vers le 17^e jour de la vie embryonnaire, les cellules du mésoblaste jouxtant la ligne médiane se mettent à proliférer, pour former le mésoblaste para-axial. Ce dernier s'organise en segments, les somites. Cette métamérisation débute en région céphalique et se poursuit dans le sens cranio-caudal. La première paire de somites apparaît au 20^e jour, puis la segmentation continue au rythme de trois paires par jour. A la fin de la 5^e semaine, on observe ainsi 42 à 44 paires de somites : 4 occipitales, 8 cervicales, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacrées, et 8 à 10 coccygiennes. La première paire occipitale et les 5 à 7 dernières paires coccygiennes disparaîtront.

1.3.1. Le stade membranaire

Au début de la 4^e semaine, les cellules des parois médiale et ventrale du somite se dispersent et se disposent autour de la corde, formant le sclérotome. Les différents massifs de sclérotomes forment une colonne mésenchymateuse, les sclérotomes restant séparés par des espaces moins denses contenant les artères intersegmentaires. Puis les cellules des sclérotomes prolifèrent activement, de telle façon que chacun d'entre eux fusionne par sa partie caudale (plus dense) avec l'extrémité crâniale du sclérotome sous-jacent. Le corps vertébral précartilagineux devient ainsi intersegmentaire (**Fig. 6**).

Le disque intervertébral est constitué d'une part à partir des cellules originaires de la partie crâniale de chaque sclérotome (qui remplissent l'espace inter-vertébral), et d'autre part à partir de la corde (qui régresse en regard des corps vertébraux, s'élargit au contraire dans la région des espaces intervertébraux, et se transforme en nucléus pulposus par dégénérescence mucoïde). Quant aux cellules de la paroi dorsale du somite, certaines entourent le tube neural pour former l'arc vertébral ; d'autres migrent vers la paroi pour donner dermatome, myotome et éléments précurseurs des membres. Les cellules ventro-latérales du somite sont à l'origine des processus costaux

1.3.2. La chondrification et l'ossification

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

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

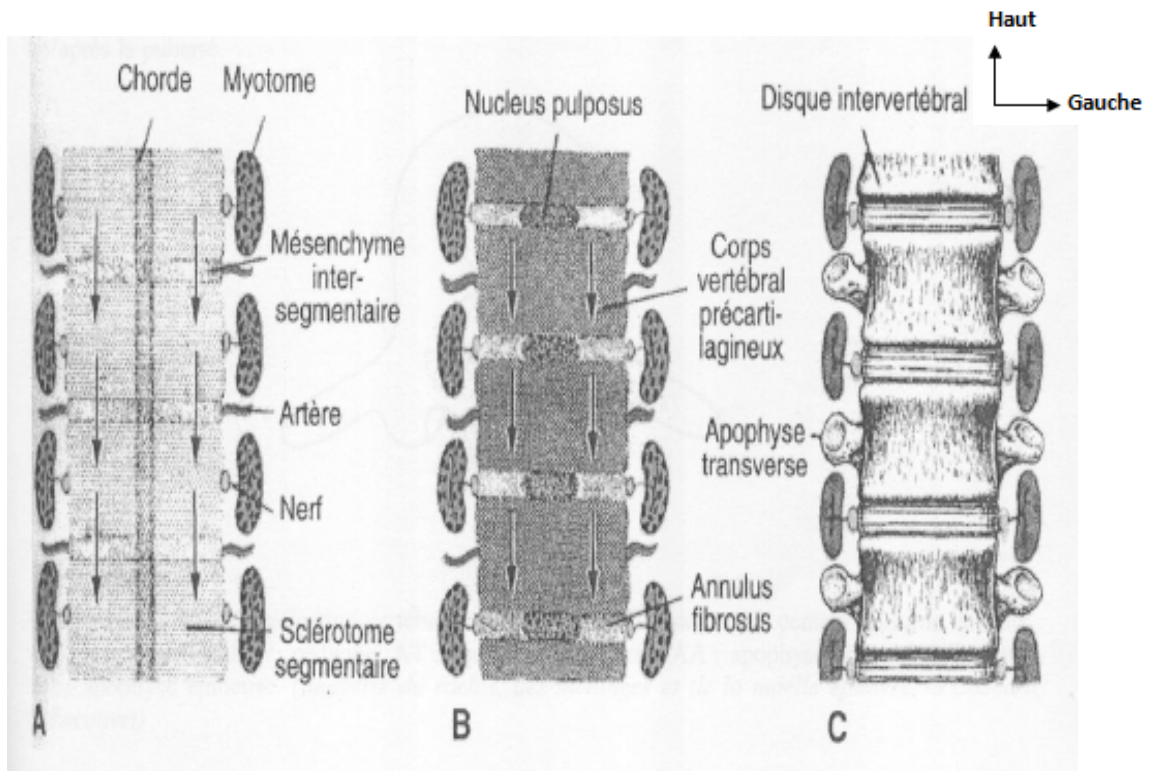


Fig. 6 : Stades successifs de la formation du rachis :

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

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

2. Pathogénie des dysraphies spinales

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

2.1. Les défauts de fermeture du tube neural

Il s'agit du groupe des « dysraphies ouvertes » qui comporte deux formes non viables (le craniorachischisis et le rachischisis) et une forme viable (la myéloméningocèle). Ces DFTN résulteraient d'anomalies survenues lors de la fermeture du tube neural, qui reste ouvert à un niveau quelconque sur son axe cranio-caudal. Il existe deux théories sur le mécanisme qui conduit à la persistance de l'ouverture au niveau du tube neural :

2.1.1. Théorie de l'anomalie primaire de la fermeture du tube neural

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

- Au niveau de l'ectoblaste, les feuilletts ectoblastiques ne fusionnent pas et ne recouvrent pas les tissus neurectoblastiques qui sont ainsi au contact du liquide amniotique. Cependant les bords de la lésion sont en continuité avec le revêtement cutané, ce qui explique peut-être qu'une épidermisation secondaire partielle puisse avoir lieu sur les myéloméningocèles.
- Au niveau du neurectoblaste de la gouttière neurale, la conséquence de l'anomalie est une moelle épinière qui reste ouverte sur son canal épendymaire.
- Au niveau des crêtes neurales l'anomalie serait à l'origine de l'absence des méninges molles (pie-mère et arachnoïde) dans le spina bifida aperta.

2.1.2. Théorie de la réouverture secondaire du tube neural

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

Remarque : Les dysraphies ouvertes associent souvent des anomalies cérébrales. La plus fréquente est la malformation d'Arnold-Chiari de type II qui serait due à la fuite de liquide céphalorachidien dans la myéloméningocèle, entraînant une hypotension du liquide céphalo-rachidien, qui limiterait le développement de la vésicule rhombencéphalique et de la base du crâne.

2.2. Les anomalies de la post-neurulation

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

➤ **Le spina bifida occulta** « caché »

Il se caractérise par un défaut de fermeture de l'arc vertébral postérieur le plus souvent d'une seule vertèbre. Les structures méningées et nerveuses sont à leur emplacement habituel, et les téguments sont indemnes.

➤ **Le spina-lipome**

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

➤ **La méningocèle**

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

➤ **La fistule dermique**

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

➤ **La diastématomyélie**

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

B. EPIDEMIOLOGIE

1. Incidences du spina bifida

Les malformations du tube neural (MTN) existent partout dans le monde. Leur incidence mondiale serait comprise entre 0.5 et 2 cas pour 1000 naissances [47]. Il existe des variations régionales de cette incidence, en fonction des groupes ethniques et des conditions environnementales et sanitaires.

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

Tableau I : Incidences régionales des malformations du tube neural en 2010 [79]

Régions	Incidences (en nombre de cas pour 1000 naissances)
Afrique du Nord	1.55
Afrique australe	1.04
Afrique de l'Ouest	1.15
Afrique centrale	0.95
Moyen Orient	1.64
Europe de l'Est	0.51
Europe de l'Ouest	0.22
Amérique du Nord	0.36
Amérique latine	0.96
Asie centrale	1.46
Asie du Sud	2.01
Asie de l'Est	3.12
Océanie	1.12

2. Les facteurs de risque étiologiques

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

2.1. Les facteurs génétiques

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

2.1.1. Les facteurs ethniques

Le risque de survenue du spina bifida est plus élevé dans certains groupes ethniques (irlandais, mexicains, sikhs du Pendjab) que dans d'autres (caucasiens). De récentes estimations pour la période 2003-2005 aux USA révèlent que l'incidence des malformations du tube neural pour 1000 naissances était respectivement de 2.0 pour les blancs non hispaniques, 1.96 pour les hispaniques et 1.74 pour les noirs non hispaniques [11].

2.1.2. La récurrence familiale de la malformation

Déjà en 1965, Lorber J [40] dans une étude, après avoir trouvé une proportion plus élevée de cas de malformations du tube neural parmi les ascendants et les fratries des sujets atteints, concluait qu'«il est possible que le spina bifida soit une situation récessivement héritée ». Le risque de récurrence dans la même famille est estimé à environ 3% (entre 2 et 5% selon les études) après la naissance d'un enfant atteint, entre 3 et 10% après 2 enfants atteints, 12% après 3 enfants atteints et 25% après 4 enfants atteints. Lorsqu'un des parents est porteur d'une malformation du tube neural, le risque est d'environ 2 à 5%. [49]. La récurrence se fait en général sous la même forme de MTN.

2.1.3. La consanguinité

Il s'agit d'un facteur de risque évoqué dans plusieurs malformations congénitales, dont celles du tube neural. Les mariages consanguins sont rares dans plusieurs sociétés ; mais il s'agit d'une pratique culturelle encore fréquente dans certains pays arabes et dans certains groupes ethniques vivant en communauté tels que les nomades en Afrique. Ce facteur de risque a ainsi été relevé par plusieurs auteurs dans des études portant sur les malformations du tube neural : Murshid WR. [46] en Arabie Saoudite, Sanoussi S. [58] au Niger, Rittler M. et Coll [55] en Argentine.

2.1.4. Les modèles expérimentaux

De nombreux cas de modèles animaux de MTN sont connus. Plus de 200 cas souris présentant des malformations du tube neural ont été rapportés avec pour certains une survenue naturelle de l'anomalie et pour d'autres le résultat d'une manipulation génétique en laboratoire [29 ; 30 ; 49].

2.1.5. Association à des anomalies chromosomiques et à des syndromes géniques spécifiques.

Des cas de spina bifida ont été rapportés dans le cadre de syndromes liés à des anomalies chromosomiques. Il s'agit essentiellement des trisomies 18 et 13, et des triploïdies [6].

2.1.6. Les gènes impliqués

De nombreuses études ont mis en évidence une association entre plusieurs gènes, intervenant dans divers métabolismes, et les malformations du tube neural. Parmi ces gènes, une attention particulière a été portée sur les gènes intervenant dans le métabolisme des folates car, très tôt, les études

épidémiologiques ont montré une corrélation entre un taux critique de folate sérique maternel (en période périconceptionnelle) et les malformations du tube neural [42 ; 43]. Une association a ainsi été retrouvée entre le spina bifida et certains gènes tels que les gènes *ALDH1L1*, *DHFR*, *MTHFR*, *MTHFD1*, *MTR*, *MTRR*, *TYMS*..., avec de loin un plus grand nombre de publications concernant le gène *MTHFR* [12 ; 13]. La protéine *MTHFR* converti la 5,10-méthylène-THF en 5-méthyl-THF (5-MTHF) qui est la forme intracellulaire des folates à la fois utilisée dans le cycle des folates et de la méthionine. Le polymorphisme de ce gène notamment son génotype c677T serait associé au risque de survenue de la maladie [35]. Dans d'autres études, d'autres gènes seuls ou en interactions sont considérés comme impliqués dans la survenue des défauts du tube neural (*BHMT*, *BRCA1*, *GLUT1*, *NAT1*, *NCAM1*, *PAX3*, *PDGFRA*...) [47].

2.2. Les facteurs non génétiques

2.2.1. Les facteurs nutritionnels

La carence en acide folique chez la mère pendant la période périconceptionnelle est le facteur de risque nutritionnel le plus connu dans le spina bifida [16 ; 42 ; 43]. Son implication dans la survenue de la malformation est depuis longtemps admise partout dans le monde. Le bas taux sérique maternel de vitamine B12 serait également associé à un risque accru de malformations du tube neural [43].

Le déficit en zinc, élément nécessaire à la transcription des gènes, à la division et à la différenciation cellulaire, a été associé chez l'homme comme chez l'animal à un risque de MTN. Chez beaucoup de mères d'enfants porteurs de spina bifida on a retrouvé un taux sérique en zinc inférieur de 5% (IC 95%, 0-9%) à celui de mères contrôles [49].

2.2.2. Les facteurs socioéconomiques

Certaines études ont rapporté un risque élevé d'anomalies de fermeture du tube neural dans les progénitures des ménages ayant un bas niveau socioéconomique [41]. Dans ces études le niveau socioéconomique des ménages a été évalué à partir des données comme la profession, le niveau d'étude des parents, le revenu des ménages etc. Ces résultats pourraient partiellement s'expliquer par le fait que les femmes de statut socioéconomique élevé sont plus susceptibles d'avoir un taux sérique d'acide folique satisfaisant pendant les périodes périconceptionnelles [14].

2.2.3. Le rang de naissance des enfants et l'âge maternel

Le rang de naissance des enfants a été évoqué par plusieurs auteurs dans la littérature comme étant un facteur de risque de MTN, mais il n'existe pas de consensus sur le fait que ce soit les premiers nés ou les enfants de rang de naissance élevé qui sont plus exposés. Viera A. en 2004 [66], a effectué une meta-analyse de plusieurs études ayant rapporté ce facteur de risque et a conclu que ce seraient les enfants de rang de naissance élevé qui seraient les plus exposés.

Un âge maternel inférieur à 19 ans et supérieur à 40 ans serait associé à un risque élevé de spina bifida [22 ; 67].

2.2.4. Les hyperthermies maternelles en début de grossesse

L'exposition à la chaleur pendant la période d'embryogenèse (fièvre, sauna, bains chauds) serait un facteur de risque pour les MTN [49]. D'après une étude chez la souris, l'apport d'acide folique réduirait significativement le taux de MTN induit par la chaleur [62]. A ce propos, Moretti ME et Coll. [44], à partir

d'une méta-analyse de 15 études publiées entre 1996 et 2003, a rapporté que le risque lié aux hyperthermies serait de 1,92.

2.2.5. La prise de certains médicaments pendant la grossesse

➤ le valproate

Cet anticonvulsivant, indiqué dans les épilepsies présenterait chez la femme enceinte un fort risque tératogène, en particulier pour ce qui concerne le spina bifida. Le mécanisme physiopathologique par lequel le valproate provoquerait des spina bifida n'est pas totalement élucidé. Il interagirait avec le métabolisme des folates [50]. Le risque de MTN chez la souris sous valproate serait diminué par la prise de vitamine E [3].

➤ **le carbamazépine** : Cet autre anticonvulsivant multiplierait aussi le risque de spina bifida par 10 [23].

➤ **d'autres produits** : la Phénytoïne, la primidone, la sulfasalazine, le triamterene et la triméthoprim seraient associés à un risque de survenue de malformations du tube neural. Le risque est cumulatif lorsque ces médicaments sont pris en association.

2.2.6. Le diabète maternel

Il est connu pour être un facteur de risque de MTN. Le risque est augmenté à la fois pour l'anencéphalie et le spina bifida. Les deux types (1 et 2) de diabète seraient impliqués ; c'est leur mauvais équilibre qui favoriserait la survenue des malformations congénitales [7]. L'hyperglycémie potentialiserait la tératogénicité d'autres agents, tels l'acide valproïque ; cet effet est réversible si les glycémies sont normalisées.

2.2.7. L'obésité maternelle

Elle est également reconnue comme un facteur de risque de MTN. Un risque relatif de 1,9 (95% IC : 1,3-2,9) en cas d'IMC >29 a été rapporté, avec un risque plus élevé de spina bifida que d'anencéphalie [61]. Il est difficile de savoir dans quelle mesure l'obésité est un facteur de risque indépendant des anomalies du métabolisme du glucose qui l'accompagnent.

2.2.8. L'alcoolisme chronique

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

Sur des embryons de souris en culture, l'exposition à l'alcool provoque jusqu'à 63% d'exencéphalie, taux qui est réduit par l'adjonction d'un antioxydant, la superoxidedismutase [36].

C. FORMES ANATOMO-CLINIQUES ET DIAGNOSTIC POST-NATAL

1. Les dysraphies ouvertes

1.1. Le craniorachischisis

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

1.2. Le rachischisis complet

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

1.3. La myéломéningocèle

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

1.3.1. L'anomalie locale

La myéломéningocèle peut se présenter sous la forme **aperta (Fig. 7)**. Il s'agit de la placode neurale, non recouverte ni de méninges, ni de revêtement cutané. Elle prend l'aspect d'une plaie, exposant à ciel ouvert la plaque neurale, dont les bords sont en continuité avec le revêtement cutané.

Elle peut se présenter également sous la forme **cystica (Fig. 8)**, qui est une tuméfaction kystique, fluctuante, de volume variable contenant des éléments nerveux et du LCR. La paroi de cette tuméfaction est faite d'une peau mince (en périphérie), se continuant par une zone épithélio-méningée et se terminant au niveau centrale par la zone médullo-vasculaire rougeâtre ou plaque médullaire.

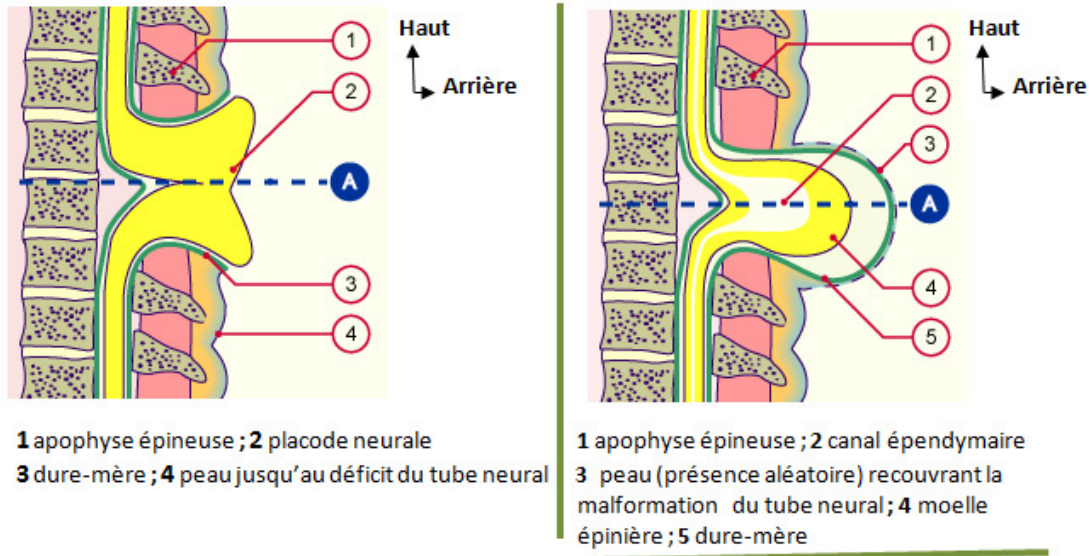


Fig.7 : Myéломéningocèle forme aperta [74] *Fig. 8 : Myéломéningocèle forme cystica [74]*

1.3.2. Le tableau clinique

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

➤ Les troubles moteurs et sensitifs sous-lésionnels, et les déformations orthopédiques

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Sur le plan physiopathologique les problèmes urologiques se résument schématiquement à deux types d'anomalies vésicales : la vessie hypotonique avec sphincter insuffisant, dont les conséquences sont une vidange vésicale imparfaite et une incontinence ; et la vessie spastique avec coordination imparfaite entre l'action du muscle détrusor de la vessie et le sphincter, qui provoque une rétention urinaire, des mictions par regorgement et parfois un

reflux urétéral. La réalité est cependant souvent plus complexe. Le tableau clinique est ainsi polymorphe avec des signes variables : pollakiurie, impériosité mictionnelle, rétention d'urine, persistance de résidu post-mictionnel, une incontinence urinaire qui est constante et des fuites d'urine qui peuvent survenir quel que soit le type de fonctionnement vésico-sphinctérien [24].

A moyen et long termes des complications de cette dysfonction vésico-sphinctérienne apparaissent et constituent alors un problème majeur pour les patients. Il s'agit entre autres des infections urinaires répétées, l'altération du haut appareil urinaire, les lithiases urinaires et rarement la dégénérescence de la paroi vésicale.

Les troubles sphinctériens anaux sont parfois évidents, marqués par une incontinence anale caractérisée par une perte de selles très fréquente, survenant lors des cris et à la verticalisation, une béance anale, voire un prolapsus. Ailleurs il s'agit d'une constipation, les nouveau-nés et jeunes nourrissons constipés émettant des selles en billes (« crottes de lapin »). Les signes peuvent être plus discrets ; leur détection est alors difficile et ils ne s'apprécient que par l'examen de l'anus, qui met en évidence une disparition des plis radiaires de la marge anale, une absence du réflexe anal, une hypotonie du sphincter anal et du périnée.

Des troubles génitaux sont généralement constatés chez les patients plus âgés (ayant atteint leur période d'activité génitale). Chez le garçon il s'agit de dysfonctions érectiles (l'aptitude à obtenir des érections étant liée à l'intégrité de l'arc réflexe sacré), et des troubles de l'éjaculation. L'érection et l'éjaculation sont cependant possibles pour certains adolescents, mais beaucoup sont stériles du fait d'une prostatite ou d'une éjaculation rétrograde [24].

➤ **L'hydrocéphalie**

Parmi les enfants atteints de myéloméningocèle, plusieurs d'entre eux présentent une hydrocéphalie à la naissance ou en développent une dans les

premiers mois de vie extra utérine. Dans la majorité des cas, l'hydrocéphalie est liée à la malformation d'Arnold-Chiari de type II , mais elle peut être également liée à d'autres malformations associées telle qu'une sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius, un kyste de Dandy Walker, des kystes intra intracérébraux...etc

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

- une ectopie des amygdales cérébelleuses et du vermis dans le canal cervical,
- un comblement des citernes de la fosse cérébrale postérieure,
- une compression du mésencéphale par le cervelet,
- une hydrocéphalie supra-tentorielle,
- une dilatation du canal épendymaire,
- une dysraphie spinale : spina bifida surtout myéломéningocèle

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

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

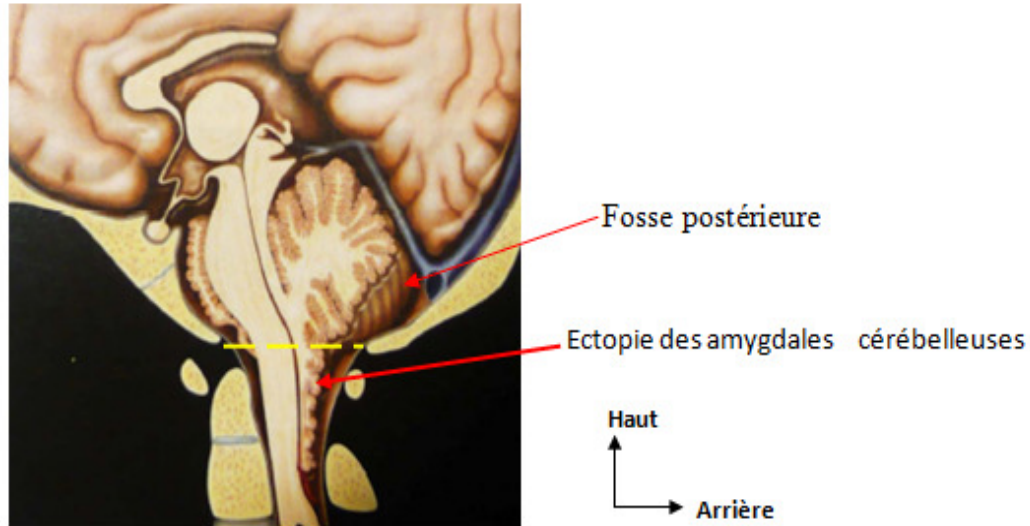


Fig. 9 : vue schématique d'une malformation d'Arnold Chiari II sur une coupe sagittale

Source: Barkovich AJ. Pediatric Neuroimaging ; 4^e Ed 2005

2. Les dysraphies fermées

2.1. La méningocèle

Elle se définit par la hernie des méninges à travers le défaut vertébral, sans la participation des structures nerveuses intracanales. Elle se présente sous la forme d'une tuméfaction kystique de taille variable, contenant purement du LCR et recouverte d'une peau saine. Elle peut être assimilée à la forme cystique de la myéломéningocèle, à la seule différence qu'elle n'entraîne pas de troubles neurologiques sous-lésionnelles.

2.2. Le spina lipome

Il associe habituellement les lésions suivantes :

Un spina bifida : constant, prédominant nettement au niveau lombaire et sacré, et étendu au moins à deux niveaux.

Un lipome : Il s'agit typiquement d'une masse graisseuse à développement extra- et intrarachidien.

Des anomalies nerveuses : Il existe de façon quasi-constante une moelle basse, se terminant le plus souvent en L4-L5 ou au dessous, avec parfois une hydromyélie ou des malformations plus ou moins complexes des racines nerveuses.

Les conséquences physiopathologiques de ces lésions sont :

La moelle fixée ou moelle attachée : La moelle est amarrée à la peau, au tissu sous-cutané et aux méninges par l'intermédiaire du lipome ;

La moelle tendue : Conséquence directe de sa fixation, cette tension de la moelle peut être la cause de troubles neurologiques apparaissant progressivement.

La moelle comprimée : Le volume du lipome peut être tel qu'il peut agir sur la moelle à la manière d'une tumeur extra-médullaire.

Sur le plan clinique le spina lipome se traduit par :

Des anomalies cutanées : Il s'agit la plupart du temps d'une voussure des parties molles, médiane ou paramédiane, pouvant donc entraîner une déviation du pli fessier. Les autres anomalies sont un angiome, une hypertrichose, une zone d'aplasie cutanée, une ombilication cutanée. Dans 5% des cas seulement il n'existe pas d'anomalies cutanées.

Des troubles neurologiques : Ils consistent essentiellement en des troubles sphinctériens (pollakiurie, dysurie, mictions impérieuses, constipation), et aux membres inférieurs, en des déficits mixtes et distaux (pieds creux, amyotrophie d'un mollet ...). Ces troubles sont souvent congénitaux ; parfois ils sont acquis et évolutifs. Ils sont d'autant plus souvent observés que le sujet est plus âgé.

2.3. Le spina bifida occulta simple

Il représente la forme mineure de la malformation et comme son nom l'indique, il demeure souvent caché, ne présentant aucun stigmate cutané. Son diagnostic est alors fait de façon fortuite lors d'un bilan radiologique du rachis réalisé pour une autre raison. Cependant dans de rares cas il peut être révélé par certains signes tels qu'une hypertrichose ou une fossette au niveau du revêtement cutané en regard.

2.4. Les fistules dermiques

Elles sont le plus souvent lombaires et sont révélées par l'examen clinique, par la survenue de méningites à répétition, ou par l'apparition d'une paraplégie d'évolution rapide (ce dernier cas devant avant tout faire évoquer la possibilité d'un abcès). Anatomiquement, elles sont soit borgnes, et alors bénignes, soit ouvertes dans la dure mère, et éventuellement prolongées par un kyste dermoïde qui peut être intra- ou extra- médullaire.

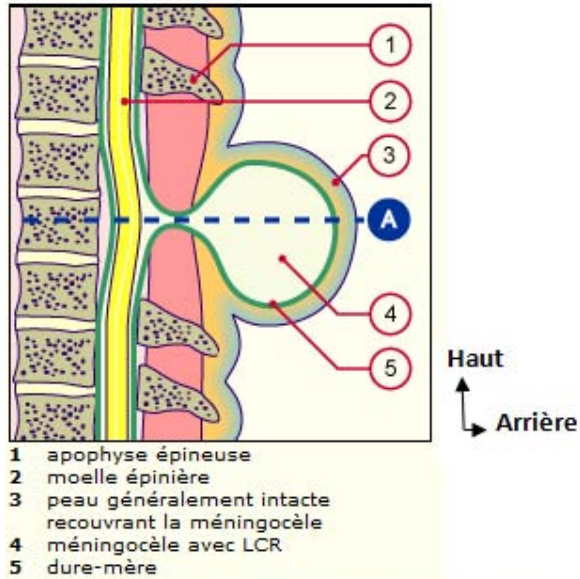


Fig. 10 : Vue schématique d'un spina bifida avec méningocèle (coupe sagittale) [74]

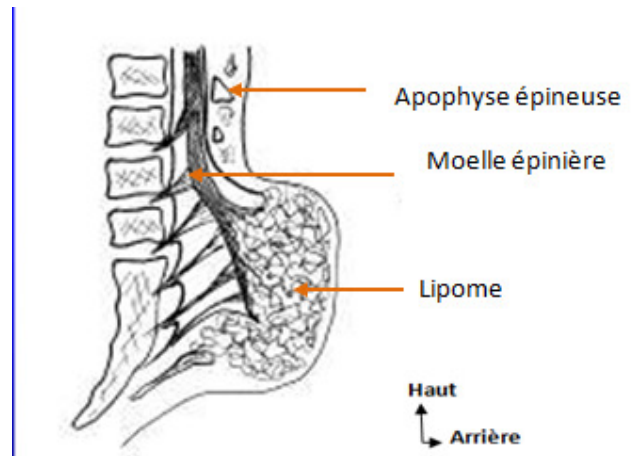


Fig. 11 : Vue schématique d'un Spina-lipome (coupe sagittale)

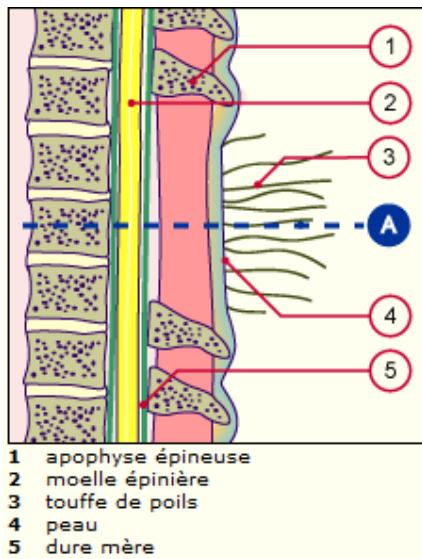


Fig.12 : Vue schématique d'un spina bifida occulta (coupe sagittale) [74]

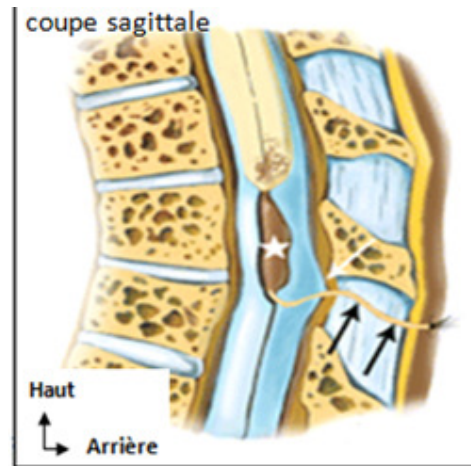


Fig.13 : Fistule dermique (flèches noires) se terminant par un kyste dermique (étoile) [56]

3. Les explorations paracliniques

3.1 Les radiographies simples

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

3.2. L'échographie

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

3.3. La tomodensitométrie (TDM)

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

3.4. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

C'est l'examen de choix dans l'exploration des dysraphismes vertébro-médullaires car elle permet de réaliser un bilan complet, précis et exhaustif des anomalies médullaires, vertébrales et cérébrales. Elle est de plus en plus utilisée

comme moyen de dépistage en complément de l'échographie anténatale avec une sensibilité variable selon les équipes.

3.5. Les autres explorations

Ce sont des examens qui permettront surtout de faire le bilan des malformations associées et des complications. Il s'agit entre autres d'explorations fonctionnelles (explorations uro-dynamiques, l'électromyogramme), d'endoscopies (digestives, respiratoires) d'échographies (abdominale, cardiaque), et d'examens biologiques (sang ; urine, LCR...).

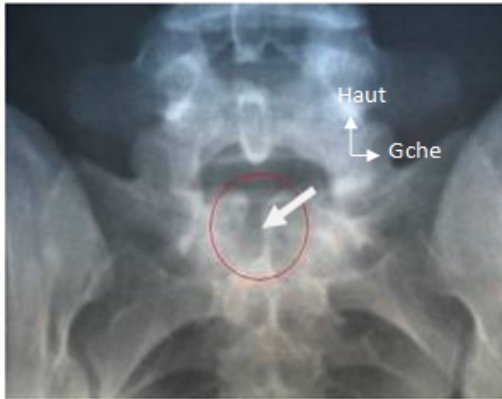


Fig. 14 : Radiographie du rachis lombaire montrant la déhiscence osseuse du spina bifida (flèche) [77]

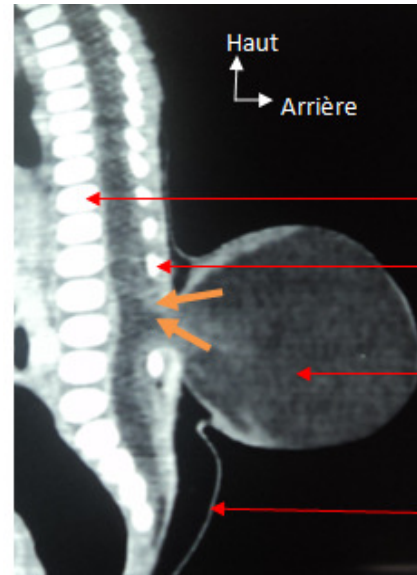


Fig. 15 TDM du rachis en coupe sagittale montrant un spina bifida (flèches orange)

Image CHU-YO/Neurochirurgie

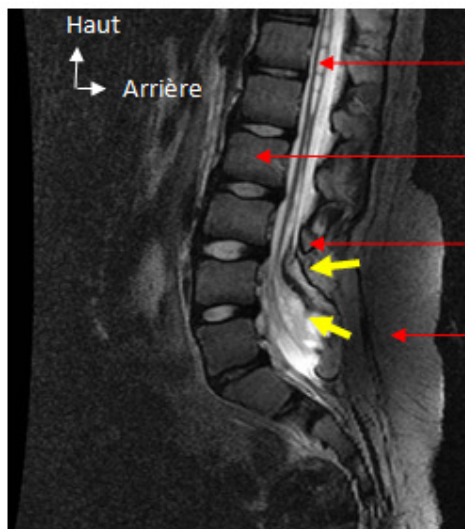


Fig. 16 : IRM du rachis en coupe sagittale montrant un spina bifida avec une lipomyéломéningocèle [78]

D. LE DIAGNOSTIC PRENATAL DU SPINA BIFIDA

Il est basé sur un certain nombre d'explorations paracliniques biologiques ou radiologiques réalisées pendant la grossesse.

1. Les marqueurs biologiques

1.1. Le dosage de l'alpha-foetoprotéine amniotique (AFP)

Dans les défauts de fermeture du tube neural, le LCR très riche en AFP, est directement déversé dans le liquide amniotique à travers la malformation. Une élévation du taux d'AFP amniotique (amniocentèse entre la 15^e et 17^e semaine d'aménorrhée) fera suspecter un défaut de fermeture du tube neural. Cet examen a une bonne sensibilité (98%) qui dépend cependant de l'âge gestationnel, de la forme anatomo-clinique du spina bifida et de l'existence d'une contamination du liquide amniotique par du sang.

Sa spécificité est influencée par les malformations de la paroi abdominale, les atrésies digestives, les malformations rénales et /ou urinaires, les hygromes kystiques, les tératomes sacro-coccygiens etc.

1.2. L'étude de l'acétylcholinestérase amniotique

L'acétylcholinestérase E est spécifique des cellules du système nerveux central. Dans les spina bifida, cette dernière, exclusivement présente dans le LCR fœtal, se retrouve dans le liquide amniotique. Il est alors possible à travers une étude qualitative (électrophorèse) ou quantitative (hydrolyse et détection des radicaux thiols libérés) de faire le dépistage des spina bifida.

1.3. Autres marqueurs amniotiques

- *La « concanavalin non reactive fraction » (Con A)*

En cas de spina bifida la Con A non réactive fraction est anormalement basse dans le liquide amniotique. Cet examen est indiqué en complément au dosage de l'AFP amniotique lorsque ses résultats sont douteux.

- *La « lens culinaris agglutinin » (L.C.A)*

C'est un examen permettant de réduire le nombre de faux positifs rencontrés lors du dosage de l'AFP amniotique ; mais plus sensible dans le diagnostic des malformations de la paroi abdominale.

- *Le dosage de la protéine D2 de membrane synaptique*

C'est une protéine de la membrane synaptique qui comporte une forme soluble dans le LCR et une forme liée à la membrane synaptique. Dans les spina bifida la forme soluble se retrouve dans le liquide amniotique et peut être dosée par radio-immunologie.

- *L'alpha-2-macroglobuline (A-2-M)*

Il s'agit d'une protéine dont le taux est anormalement augmenté dans le liquide amniotique lors des grossesses avec fœtus porteur de spina bifida.

- *Les « rapidly adhering cells »*

La culture du liquide amniotique permet de mettre en évidence la présence de cellules adhérant précocement aux parois vasculaires en cas de défaut de fermeture du tube neural.

1.4. L'alpha foetoprotéine sérique maternelle (AFPSM)

En cas de spina bifida, l'augmentation excessive de l'AFP amniotique s'accompagne d'une augmentation de l'AFPSM et pendant que la courbe de l'AFP amniotique décroît celle de l'AFPSM croît. Le dosage de l'AFPSM se fait immunoenzymologie ou par radio-immunologie. La sensibilité de cet

examen est assez élevée dans le dépistage des spina bifida surtout ouverts, mais les formes épidermisées n'entraînent pas d'élévation d'AFPSM.

Sa spécificité est nuancée par d'autres situations pathologiques maternelles (diabète, obésité, HTA, infections virales, cirrhose, cancer du foie, cancer digestif...) et fœtales (malformations de la paroi abdominale, néphrose congénitale, hydrocéphalie...).

2. L'échographie anténatale

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

3. L'IRM anténatale

Elle peut être indiquée en cas de doute sur les résultats de l'échographie.

E. LES ASPECTS THERAPEUTIQUES DU SPINA BIFIDA

Le traitement du spina bifida, dans ses formes graves, est multidisciplinaire faisant appel à la fois, aux pédiatres, aux neurochirurgiens, aux orthopédistes, aux urologues, aux kinésithérapeutes, aux psychologues, et surtout à l'implication des parents et plus tard du patient lui-même.

Cette prise en charge est longue, commençant dès la naissance (parfois même avant) et s'étalant le plus souvent sur toute la vie du patient compte tenu des conséquences handicapantes de la malformation.

Elle peut être divisée en trois phases, avec à chaque étape des objectifs précis et des moyens divers, le but final étant d'obtenir un meilleur pronostic vital et fonctionnel.

1. La phase initiale

C'est la phase des premières mesures thérapeutiques devant un spina bifida qui vient d'être diagnostiqué.

Les objectifs à cette phase sont :

1.1. Éviter la rupture et la surinfection

Cela concerne les cas de spina bifida aperta et cystica dans lesquels l'anomalie locale en regard du défaut vertébral correspond à une tuméfaction kystique ou non, dont le revêtement cutané peut être soit complet soit incomplet. Pour atteindre cet objectif le recours est fait à :

- ***Des mesures d'hygiène rigoureuses*** : le port de vêtements et de couches propres, l'éviction des manipulations intempestives de la malformation, les pansements locaux,...

- ***L'utilisation de certains moyens médicaux*** : tels que les antiseptiques pour les pansements, les antibiotiques en cas de surinfection, et ailleurs les antalgiques en cas de douleur.

1.2. La cure de la malformation

C'est l'objectif principal dans cette phase initiale et fait appel au neurochirurgien. Il existe deux tendances dans son indication :

La première recommande une intervention précoce, dès la naissance avant la 24^e et tout au plus la 72^e heure de vie. Cela permet d'obtenir un meilleur pronostic vital chez les enfants atteints, avec un meilleur contrôle des complications infectieuses et de l'hydrocéphalie. [39]

La seconde tendance est l'intervention retardée de quelques semaines, mois, voire même années. Diverses raisons expliquent cette tendance ; on peut citer : le retard de consultation des patients, les cas déjà surinfectés, l'insuffisance des plateaux techniques, les cas de pathologies graves associées, la demande des parents, les cas nécessitant une équipe multidisciplinaire et les cas de malformations épidermisées sans risque de rupture...

En cas de myéломéningocèle la cure consiste à :

Sous anesthésie générale et sous microscope opératoire ; individualisation de la plaque neurale par dissection périphérique ; respect des racines nerveuses sur la face ventrale ; dissection de la dure mère ; réintégration de la plaque neurale dans le canal médullaire ; fermeture étanche du sac dural et du plan musculo-aponévrotique ; fermeture cutanée étanche et sans tension.

En cas de méningocèle la cure consiste à :

Sous anesthésie générale ; dissection curviligne du sac kystique ; dissection de la dure mère, que l'on referme de façon étanche ; fermeture cutanée étanche et sans tension.

En cas de spina-lipome la cure consiste à :

Sous anesthésie générale ; dissection de la tuméfaction ; sous microscope opératoire résection du lipome et libération des éléments nerveux (moelle et racines nerveuses dure-mère) ; fermeture durale étanche ; fermeture cutanée étanche et sans tension.

1. 3. La dérivation d'une hydrocéphalie associée

En fonction de la gravité de l'hydrocéphalie, il peut être indiqué soit une simple surveillance, soit une chirurgie de dérivation. Selon les cas, cette dérivation peut se faire avant, en même temps ou après la cure chirurgicale du spina bifida. Parmi les techniques de dérivation, la dérivation ventriculo-péritonéale est la technique la plus utilisée. La ventriculocysternotomie est possible mais son indication est discutée.

2. La phase secondaire

Cette phase concerne toute la durée de la croissance de l'enfant. Il s'agit d'un suivi rigoureux et multidisciplinaire dont le but est d'obtenir le meilleur pronostic fonctionnel possible pour le patient.

Lors de cette phase les principales mesures thérapeutiques sont, selon les cas :

2.1 Le traitement orthopédique

Il comporte un volet chirurgical qui vise à corriger les déformations orthopédiques sévères. Parmi les nombreuses et lourdes interventions qui s'échelonnent en général sur plusieurs années, celles qui sont destinées à réduire les luxations de hanche et à assurer la stabilité de l'articulation coxo-fémorale sont essentielles. D'autres interventions viseront à assurer l'extension des genoux et à réparer les déformations des pieds pour obtenir un appui plantaire suffisant. L'autre volet est la kinésithérapie, qui doit être débutée le plus tôt possible, et viser à obtenir une meilleure indépendance fonctionnelle chez un patient présentant le plus souvent un déficit moteur et des déformations orthopédiques. Plusieurs techniques sont utilisées, telles que les techniques de mise en charge progressive, les massages, les techniques de gain d'amplitude articulaire, les appareillages orthopédiques et fauteuils roulants, destinés à faciliter le déplacement des patients handicapés.

2.2. Le traitement des troubles sphinctériens

Dans le spina bifida, l'implication des éléments nerveux dans la malformation confère des caractères bien particuliers aux dysfonctionnements sphinctériens et donc à leur approche thérapeutique. A défaut d'offrir une guérison, le but est d'obtenir le meilleur contrôle possible des fonctions sphinctériennes et de préserver le patient des possibles complications.

Le traitement des troubles urinaires comporte une large gamme de méthodes, qui sont entre autres les sondages vésicaux (hétéro-sondage, auto-sondage, sondage intermittent propre, sondage urinaire à demeure...), les traitements médicaux (anti-cholinergiques, la toxine botulique) et les traitements chirurgicaux (la neuromodulation sacrée, les agrandissements vésicaux, les techniques de renforcement ou de réduction des résistances sphinctériennes...).

Le traitement de troubles anaux fait également appel à diverses méthodes telles que : les mesures diététiques (régimes alimentaires laxatifs ou constipants selon les cas), l'usage de médicaments (certains anti-diarrhéiques comme l'opéramide) [9] et la chirurgie (sphincters artificiels, la colostomie...). Ces méthodes donneraient cependant peu de résultats satisfaisants et la chirurgie serait rarement indiquée. [9]

3. Phase tertiaire

Cette phase correspond à la fin de la croissance staturale, quand l'état clinique est considéré comme stable. Il n'y a plus de chirurgie orthopédique envisagée, l'incontinence urinaire et fécale est gérée, l'enfant est intégré (en milieu scolaire ordinaire ou non) et l'appareillage est définitivement adapté. Il est alors impératif d'offrir au patient une prise en charge en Médecine Physique et Réadaptation par une équipe spécialisée pour les adultes blessés médullaires. Cette nouvelle équipe devra assurer le suivi neurologique, orthopédique, sphinctérien, sexuel et fonctionnel et accompagner la famille et l'enfant vers l'état adulte et l'apprentissage professionnel, la conduite automobile, la participation à la vie sociale...

4. La Prévention du spina bifida

4.1. La Prévention primaire

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

4.1.1. La supplémentation en acide folique

C'est la méthode la plus utilisée dans la prévention du spina depuis qu'il a été établi un lien entre la survenue de la maladie et une carence maternelle en acide folique. La prévention peut se faire soit à travers un large programme de supplémentation en acide folique des produits alimentaires de grande consommation, soit à travers la prise individuelle de l'acide folique par les femmes pendant la période périconceptionnelle. Des résultats satisfaisants ont été rapportés avec cette méthode. [34 ; 72]. Les doses d'acide folique recommandées chez la femme pendant la période périconceptionnelle sont :

- Devant toute grossesse, en l'absence d'antécédent on recommande la dose de 0,4 mg par jour d'apport d'acide folique ;
- En cas d'antécédents personnels ou familiaux de MTN, et en cas de prise de valproate ou de carbamazépine, on recommande la dose de 4 mg par jour d'apport d'acide folique ;
- La prise de l'acide folique doit débuter au mieux 2 mois avant la conception et se poursuivre pendant 1 mois après celle-ci. [20].

4.1.2 Le conseil génétique

Il s'adresse aux femmes chez qui il existe un risque identifié tel que la consanguinité, ou un antécédent de spina ou de toute autre malformation dans la famille. Ce conseil génétique pourrait apporter au couple les informations sur la maladie, le risque particulier inhérent à leur couple, les conditions de prévention et sur les moyens disponibles pour un diagnostic anténatal.

4.2. La prévention secondaire

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

5. Le traitement anténatal du spina bifida

Une équipe de chirurgiens aux USA a mené une étude sur une technique expérimentale de chirurgie visant à réaliser une réparation de la malformation avant l'accouchement [2]. Cette étude, débutée en 2003, a porté sur 158 cas de myéломéningocèles détectées avant la 26^e semaine de grossesse. Cinquante pour cent (50%) d'entre eux ont été opérés in utero, et les autres à la naissance. Au bout d'un an, seulement 40% des enfants opérés in utero avaient eu besoin d'une dérivation d'hydrocéphalie, alors que la proportion était de 82% dans l'autre groupe. Les petits patients opérés en prénatal étaient aussi beaucoup plus souvent autonomes pour marcher à trente mois que ceux opérés à la naissance (42% contre 21%). Ces résultats sont encourageants, cependant cette technique a des limites car elle serait associée à un plus grand risque de prématurité [2].

6. Evolution et pronostic

L'évolution et le pronostic du spina bifida dépend étroitement de la nature, de l'étendue et du siège des lésions nerveuses, des complications, des malformations associées et enfin des mesures thérapeutiques réalisées. Dans le spina bifida occulta simple le patient vit tout à fait normalement sans handicap. Dans les formes avec atteinte nerveuse minime et sans malformations graves associées, le patient présente tout au plus quelques troubles neurologiques qui n'entravent pas une vie normale. Par contre dans les formes majeures (myéloméningocèles) le pronostic fonctionnel est lourdement compromis par des troubles neurologiques invalidants (déficit moteur grave, anesthésie des parties sous-jacentes aux lésions, déformations orthopédiques, troubles sphinctériens...). Le pronostic vital peut être engagé à moyen ou long termes à cause des malformations associées ou des complications graves.

Les complications des spina bifida peuvent être :

- *Une rupture de l'anomalie locale et la surinfection des lésions ouvertes* : elles surviennent avant la cure chirurgicale du spina bifida).
- *Complications orthopédiques* (déformations articulaires, troubles de la statique rachidienne, fractures pathologiques, de maux perforants...) qui compromettent la mobilité du patient.
- *Complications urologiques et néphrologiques* : il peut s'agir d'infections urinaires, de reflux urétéral, d'hydronéphrose, de lithiases, d'une dégénérescence de la paroi vésicale, d'une insuffisance rénale etc. Ces complications sont la principale cause de décès des enfants et adolescents présentant un spina bifida [24].
- *Complications neurochirurgicales* : Dans bon nombre de cas, après la cure du spina bifida, les patients développent une hydrocéphalie plus ou moins sévère, pouvant indiquer une dérivation. Ailleurs les complications

postopératoires peuvent être à type de surinfections (plaies opératoires et matériels de dérivation), de complications mécaniques de la dérivation (obstruction, désinsertion, hyperdrainage...).

- *Séquelles psychologiques et sociales* : les troubles sphinctériens et sexuels, peuvent être sources de frustrations et d'exclusion sociale pour ces enfants ; l'hydrocéphalie est très souvent source de retard intellectuel.

DEUXIEME PARTIE :
NOTRE TRAVAIL

LES OBJECTIFS

1. Objectif général

L'objectif général de cette étude a été de porter un regard descriptif sur le spina bifida dans le Neurochirurgie du CHU-YO.

2. Objectifs spécifiques

Les objectifs spécifiques de notre étude ont été de :

- Décrire les aspects épidémiologiques de la malformation dans notre contexte

- Inventorier les différentes formes anatomo-cliniques rencontrées dans service de Neurochirurgie du CHU-YO

- Décrire les aspects thérapeutiques et pronostiques du spina bifida dans notre contexte.

LA METHODOLOGIE

1. Le cadre de l'étude

Il s'est agi d'une étude hospitalière qui a eu pour cadre le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo (C.H.U-Y.O).

Au Burkina Faso il s'agit du seul service de référence spécialisé dans la prise en charge des pathologies neurochirurgicales.

Sur le plan du personnel ce service est dirigé par un professeur agrégé en neurochirurgie. Il est assisté par trois (03) médecins spécialistes en neurochirurgie dont deux (02) de nationalité Burkinabé et un coopérant de nationalité cubaine, et un (01) médecin spécialiste en anesthésie et réanimation.

Le personnel compte en outre :

- Trois (03) attachés de santé en anesthésie et réanimation,
- Cinq (05) aides opérateurs,
- Quatorze (14) infirmiers dont cinq (05) permanents et neuf (09) contractuels,
- Quatre (04) garçons et filles de salle,
- Une secrétaire,

Le service de neurochirurgie comprend un bloc opératoire, quatre salles d'hospitalisation avec une capacité de dix huit (**18**) lits, une unité de soins intensifs avec une capacité de quatre (4) lits, quatre (04) bureaux, une salle de garde et une salle de réunion.

2. Population et méthodes

2.1. Type et période d'étude

Il s'est agi d'une étude rétrospective à visée descriptive portant sur une période de cinq (05) ans allant du 1^{er} Décembre 2006 au 30 Novembre 2011.

2.2 Population d'étude et échantillonnage

L'étude a porté sur la population constituée par les patients ayant consulté ou été hospitalisés dans le service de Neurochirurgie du CHU-YO pour le motif de spina bifida, et leur parents.

Notre échantillonnage a été fait de la manière suivante : à partir des registres d'admission et des fiches de consultation externe, nous avons d'abord dressé une liste exhaustive de tous les patients ayant consulté ou été hospitalisés dans le service de Neurochirurgie du CHU-YO pour le motif de spina bifida, pendant notre période d'étude. Nous avons ensuite passé en revue toutes les sources d'informations possibles existant au sein du service sur ces patients et leur parents (cahiers d'observation, fiches de consultations externes, registre de compte rendu opératoire, registre d'admission) afin de retenir tous les cas « exploitables ». Nous avons reconnu comme « exploitable » tout cas pour lequel, après vérification des sources d'informations, il existait au moins des renseignements cliniques et paracliniques, les antécédents familiaux, et les décisions thérapeutiques. Afin de compléter les renseignements collectés, nous avons joint par téléphone certains parents, à partir de leurs coordonnées mentionnées sur le fiche de consultation.

2.3. Les critères d'inclusion

On été inclus dans notre étude tous les patients ayant consulté ou été hospitalisés dans le service de Neurochirurgie pour le motif de spina bifida durant notre période d'étude et pour lesquels il existait un dossier « exploitable ».

2.4. Les critères de non inclusion

Ont été exclus de notre étude :

- Tous les patients ayant consulté ou été hospitalisés dans le service de Neurochirurgie pour le motif de spina bifida en dehors de notre période d'étude.
- Tous les patients ayant consulté ou été hospitalisés dans le service de Neurochirurgie pour le motif de spina bifida durant notre période d'étude et pour lesquels il n'existait pas de dossiers « exploitables ».

2.5. Technique et outils de collecte

Comme outil de collecte, nous avons utilisé une fiche de collecte individuelle comportant des questions relatives au patient et à ses parents.

Les fiches de collectes ont été remplies à partir des sources d'information suivantes :

- Les fiches de consultations externes
- Le registre d'admission dans le service
- Les cahiers d'observation individuels des patients hospitalisés
- Le registre de compte rendu opératoire
- Les parents de certains patients, joints au téléphone

2.6. Les variables

Sur les fiches de collecte nous avons regroupé les variables mesurés en différents groupes, à savoir les caractéristiques du patient et des parents, les antécédents personnels et familiaux, les aspects cliniques, les aspects paracliniques, et enfin les aspects thérapeutiques et pronostiques.

Voir fiche de collecte dans les annexes.

2.7 L'analyse des données

Les données ont été saisies sur ordinateur et analysées à l'aide des logiciels Epi Info dans sa version 3.5.1 et Excel dans sa version 2007.

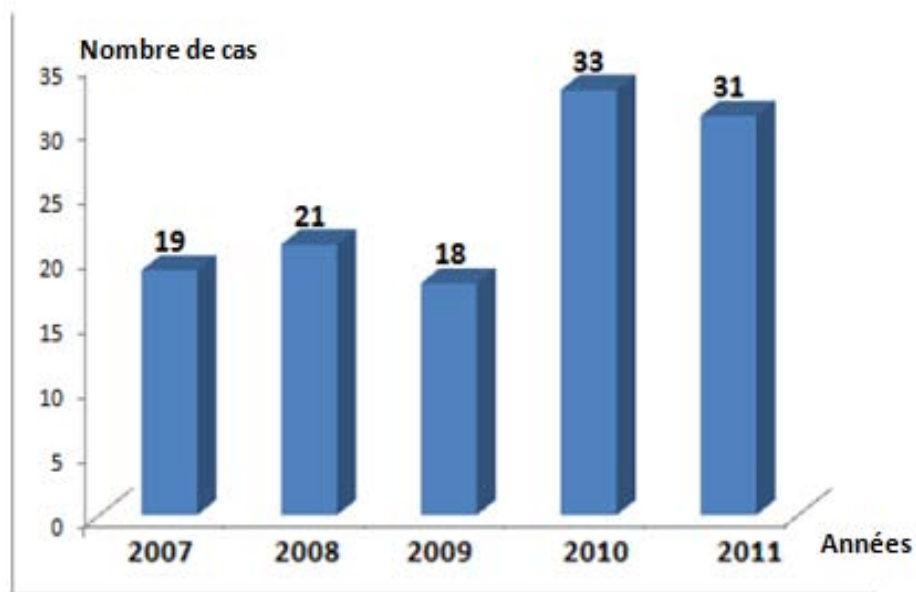
Le test de Khi-quarré a été utilisé pour la comparaison des résultats, avec un seuil de significativité de 0,05.

LES RESULTATS

1. LES ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES

1.1. La fréquence du spina bifida dans le service

A partir du registre et des fiches de consultation nous avons recensé au total cent vingt deux (122) cas de spina bifida ayant consulté ou été hospitalisés dans le service, sur la période des 05 années allant du 1^{er} Décembre 2006 au 30 Novembre 2011 ; ce qui donne une fréquence annuelle de 24,4 cas par an. Le graphique I nous donne la répartition des cas enregistrés sur les cinq années.



Graphique I : répartition des cas enregistrés sur les 5 années

1.2. Caractéristiques épidémiologiques et facteurs de risque étiologiques

1.2.1. Répartition selon le sexe et l'âge des patients (Tableau II)

Les 122 cas de spina bifida que nous avons recensés comprenaient 66 filles (54,1%) et 56 garçons (45,9%). Le sexe-ratio garçon/fille était de 0,85.

Nous avons tenu compte de l'âge des patients lors de leur premier contact avec le service de Neurochirurgie. Cet âge variait entre le premier jour de vie et huit (08) ans pour notre patient le plus âgé. L'âge moyen des patients était de 05 mois et plus de la moitié d'entre eux ont été reçus après leur 1^{er} mois de vie.

Tableau II : répartition des patients selon l'âge et le sexe

	Féminin	Masculin	Total : Nb (%)
Nouveau-nés	35	23	58 (47,54)
Nourrissons	30	30	60 (49,18)
Enfants/Grands enfants	01	03	04 (03,28)
Total : Nb (%)	66 (54,1)	56 (45,9)	122 (100)

NB : Dans notre étude la disponibilité des renseignements sur les patients a été un critère de sélection des cas. Sur le total des 122 cas recensés, 81 dossiers suffisamment exploitables (38 garçons et 43 filles), ont finalement été retenus. La suite de notre étude portera donc sur cet échantillon de 81 patients.

1.2.2. La notion de consanguinité

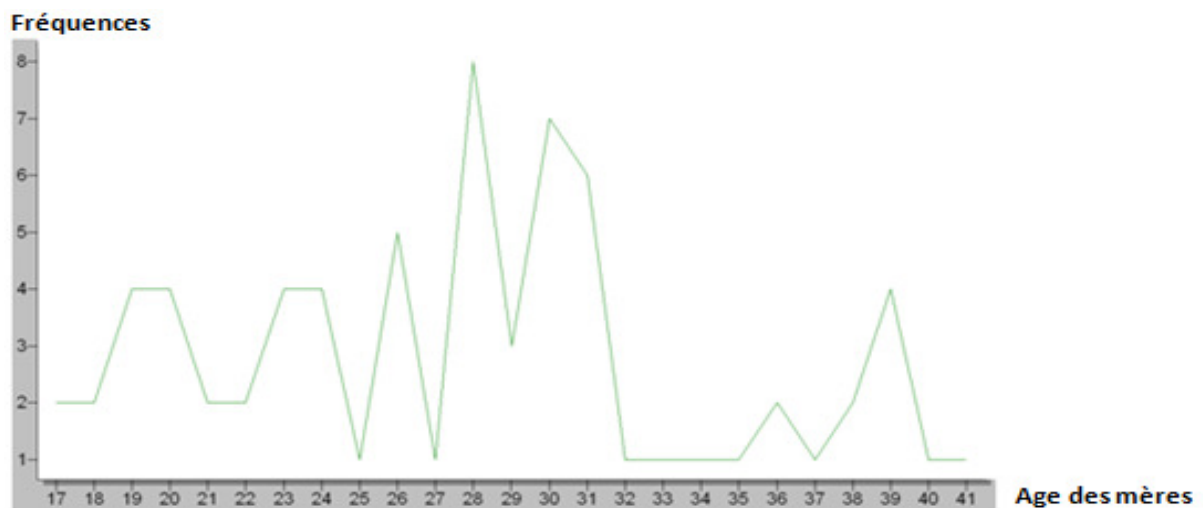
Parmi 78 patients où cette information a pu être vérifiée, 9 patients étaient issus d'une union consanguine. La notion de consanguinité a été ainsi retrouvée dans 11,5% des cas.

1.2.3. La récurrence familiale des cas

Au sein des fratries respectives des patients, nous avons noté un (01) cas de récurrence du spina bifida avec l'atteinte du frère aîné du patient. Parmi les collatéraux des patients et les fratries des parents, nous avons noté deux (02) cas de récurrence de la malformation avec pour l'un l'atteinte d'un oncle du patient et pour l'autre l'atteinte d'un cousin du patient. Le taux de récurrence familiale dans notre série était ainsi de 3cas /81, soit 3,7%.

1.2.4. L'âge maternel

Dans notre étude, la plus jeune mère avait 17ans, et la plus âgée avait 41ans. L'âge moyen des mères était de 27,78 ans. Le graphique II représente la courbe de fréquence des âges maternels. Nous avons noté que la tranche d'âge maternel la plus concernée était de 26 à 31ans avec un pic à 28 ans.



Graphique II : courbe de fréquence des âges maternels

1.2.5. Le rang de naissance des patients

Il a pu être précisé chez 78 patients. Le tableau III donne la fréquence du spina bifida pour les différents rangs de naissance. Cette fréquence décroît avec l'augmentation du rang.

Tableau III : Fréquence du spina bifida selon le rang de naissance des patients

n = 78

Rang de naissance	Fréquence du spina	Pourcentage
1 ^{er}	23	29,5%
2 ^e	16	20,5%
3 ^e	18	23,1%
4 ^e	10	12,8%
5 ^e	05	6,4%
6 ^e	05	6,4%
7 ^e	01	1,3%

1.2.6. Le milieu de résidence

Chez 80 patients où cette information a été disponible, il est ressorti que 45 d'entre eux (56,25%) étaient issus de ménages habitant en zone rurale, contre 35 (43,75%) issus de ménages vivant en zone urbaine.

1.2.7. Pathologies et médicaments maternelles périconceptionnelles

Parmi les antécédents prénataux nous nous sommes intéressés aux pathologies et aux médicaments maternelles pendant la période périconceptionnelle.

Sur les 81 cas, nous avons retrouvé, dans 23 cas (28,4%), la notion de fièvre maternelle au 1^{er} mois de la grossesse. Dans un (01) autre cas nous retrouvés une notion d'HTA ; le reste des mères (soit 57 cas) n'ayant signalé aucune pathologie durant leur période périconceptionnelle.

Pour ce qui concerne la médication périconceptionnelle, 30 mères de patients (37,04%), ont déclaré avoir pris un traitement au 1^{er} trimestre de leur grossesse. Les classes des médicaments pris étaient les antipaludiques, les antibiotiques, les antipyrétiques, et les antiémétiques...

Dans le cas particulier de la prise d'acide folique pendant la grossesse, 78 mères de patients (96,29%) ont pris du fer et de l'acide folique dans le cadre des consultations prénatales. Pour ce dernier point nous nous sommes intéressés à la période de la prise de l'acide folique pendant la grossesse. Le tableau IV nous donne la répartition des mères en fonction de leur période de prise de l'acide folique.

Tableau IV : répartition des mères ayant pris de l'acide folique pendant la grossesse en fonction de la période de début de la prise.

n = 78		
Périodes du début de la prise	Nombre de mères	Pourcentage
1 ^{er} mois de grossesse	00	0,0%
2 ^e mois de grossesse	05	6,4%
3 ^e mois de grossesse	36	46,2%
4 ^e mois de grossesse	22	28,2%
5 ^e mois de grossesse	09	11,5%
6 ^e mois de grossesse	06	7,7%

2. ASPECTS CLINIQUE ET PARACLINIQUE

2.1. Répartition selon les formes anatomo-cliniques

A l'issu des examens cliniques et paracliniques nous avons noté 03 formes anatomo-cliniques : les myéloméningocèles, les méningocèles et les spina-lipome. Le tableau donne la répartition des 81 cas de spina bifida selon ces trois formes.

Tableau V : Répartition selon les formes anatomo-cliniques

Formes anatomo-cliniques	Nombre de cas	Pourcentage
Myéloméningocèles	57	70,37 %
Méningocèles	22	27,16 %
Spina-lipomes	02	2,47%
Total	81	100,0%

2.2 Le siège de la malformation

La répartition des cas selon la localisation de la malformation est donnée dans le Tableau VI. Les localisations caudales (lombaire, lombo-sacrée et sacrée) étaient plus fréquentes que les localisations hautes (cervicale et thoracique).

Tableau VI : Répartition des cas selon la localisation de la malformation

	Myéломéningocèles	Méningocèles	Spina-lipomes	Total : Nb. (%)
Cervicales	00	02	00	02 (2,47%)
Dorsales	00	01	00	01 (1,23%)
Dorsolombaires	05	00	00	05 (6,17%)
Lombaires	23	03	01	27 (33,33%)
Lombosacrées	24	09	00	33 (40,74%)
Sacrées	05	07	01	13 (16,05%)
Total	57	22	02	81 (100%)

2.3. L'état général des patients à leur admission

Sur les 81 cas, l'état général a été précisé chez 69 patients. Quinze (15) d'entre eux (21,74%) présentaient une altération de leur état général à leur admission. Parmi ces 15 patients, nous avons retrouvé un syndrome infectieux chez 13, une déshydratation chez 05, et une dénutrition chez 02 d'entre eux, avec la coexistence de ces syndromes chez certains patients.

2.4. L'anomalie locale

Dans la totalité des cas (81cas/81), il s'agissait d'une tuméfaction (toute anomalie avec surélévation de son niveau par rapport au plan de la surface cutanée normale ; sans tenir compte de l'aspect du revêtement cutané de l'anomalie). Dans deux cas, nous avons noté une hypertrichose associée à la tuméfaction.

Dans 43,2% des cas, le revêtement cutané de l'anomalie locale était épiderme anormal (épiderme très aminci ou présentant des cicatrices d'anciennes lésions

érosives), dans 21% des cas la plaque neurale était à nue et dans 35,8% des cas il s'agissait d'un épiderme d'allure saine, sans aucune lésion ni cicatrice.

Nous avons retrouvé des complications locales préopératoires à type de surinfection évidente des lésions ouvertes chez 22,54% des patients et de rupture de la malformation avec écoulement de LCR chez 16,90%.

2.5. Les troubles neurologiques sous-lésionnels

2.5.1. Le déficit moteur

Le tableau IX nous donne le résumé de l'état de la motricité des membres inférieurs en fonction des formes anatomo-cliniques chez les 81 patients. Parmi ces patients, cinquante-trois (53) d'entre eux (65,43%) présentaient un déficit moteur. Ce déficit moteur était partiel (parésie) chez 27 patients (33,33%), et total (paraplégie flasque) chez 26 patients (32,1%). Dans 52 cas sur 53, le déficit moteur était lié à la myéломéningocèle et, dans un (1) cas sur 53, il était lié à un lipome intra-sacculaire responsable d'une compression nerveuse.

La répartition des cas en fonction du siège de la malformation montre que les myéломéningocèles dorsolombaires et lombaires entraînaient plus de déficits moteurs (29 cas/32 = 90,62%) que les lésions lombo-sacrées et sacrées (24 cas/46 = 52,17%). En plus, pour les deux premières localisations le nombre de paralysies complètes (17 cas = 58,62%) était plus élevé que celui des parésies (12 cas); il s'agissait plutôt de l'inverse pour les deux dernières localisations (15 cas de parésies et 9 cas de paralysies complètes).

Tableau VII : la motricité des membres inférieurs en fonction des formes anatomo-cliniques

	Motricité Normale	Déficit moteur partiel	Déficit moteur total	TOTAL
Myéломéningocèles	05 (6,17%)	26 (32,1%)	26 (32,1%)	57 (70,37%)
Méningocèles	22 (27,16%)	00 (0%)	00 (0%)	22 (27,16%)
Spina-lipomes	01 (1,23%)	01 (1,23%)	00 (0%)	02 (2,47%)
TOTAL	28 (34,56)	27 (33,33%)	26 (32,1%)	81 (100%)

2.5.2. Les troubles de la sensibilité

Il s'agissait d'une perte plus ou moins complète de la sensibilité surtout nociceptive affectant les membres inférieurs avec un niveau supérieur variable ; Ces troubles sensitifs étaient présents chez 58,02% des patients. La répartition de ces cas en fonction du type anatomo-clinique du spina bifida est donnée dans le tableau XI.

Tableau VIII : La sensibilité des membres inférieurs en fonction des formes anatomo-cliniques

	<i>n = 81</i>	
	Sensibilité Normale	Perte de la Sensibilité
Myéломéningocèles	10 (12,35%)	47 (58,02%)
Méningocèles	22 (27,16%)	00 (0%)
Spina-lipomes	02 (2,47%)	00 (0%)
TOTAL	34 (42%)	47 (58,02%)

2.6. Les déformations orthopédiques

Trente six (36) patients parmi les 81, soit 44,44%, présentaient des déformations orthopédiques. Ces déformations concernaient essentiellement les pieds, les genoux et le rachis (Tableau XII). A noter que ces déformations s'associaient chez certains patients. La répartition en fonction des formes anatomo-cliniques montre que dans 35 cas sur 36 (97,22%) les déformations orthopédiques étaient liées aux myéloméningocèles ; un (01) cas était lié au spina lipome.

Tableau IX : Résumé des déformations orthopédiques

Rachis	Hanches	Genoux	Pieds
Cyphose : 02cas	Luxation : 00	Flexum : 06cas	Varus-équin : 18 cas
Scoliose : 00	Arthrogrypose : 00	Recurvatum : 05 cas	Talus : 09 cas
--	--	Arthrogrypose : 02 cas	Valgus : 02 cas

2.7. Les troubles génito-sphinctériens

Cinquante deux (52) patients parmi les 81, soit 64,19%, présentaient des troubles sphinctériens. Ils étaient liés aux myéloméningocèles.

- Les troubles urinaires, étaient présents chez 51 patients (62,96%) dont dans 18 cas (22,22%) de façon isolée et dans 33 cas (40,74%) en association avec les troubles anaux. Ils se traduisaient par une incontinence urinaire, avec des pertes très fréquentes d'urine particulièrement lors des pleurs, dans 48cas (94,12% des troubles

urinaires), et par une rétention d'urine dans 3cas (5,88% des troubles urinaires).

- Les troubles sphinctériens anaux, présents chez 34 patients (41,97%), étaient à type d'incontinence anale, avec perte de selles lors des pleurs, accompagnée parfois d'une béance anale. Un (1) cas de prolapsus rectal a été noté.
- Nous avons noté un (1) cas d'hystérocèle chez une patiente âgée de 01mois, atteinte d'une myéloméningocèle.

2.8. L'hydrocéphalie

Nous avons dénombré 44 cas d'hydrocéphalies parmi les 81 patients, soit 54,32%. Ces hydrocéphalies, se traduisaient cliniquement soit par une flagrante macrocranie pour certaines (26cas) soit par une discrète tension des fontanelles pour d'autres (18cas). En fonction du type anatomo-clinique du spina bifida, il est ressorti que toutes ces d'hydrocéphalies étaient associées à des myéloméningocèles. Selon les résultats de la TDM cérébrale et de l'échographie transfontannellaire la topographie des hydrocéphalies était triventriculaire dans 84,61% des cas, tétraventriculaire dans 12,82% des cas et biventriculaire dans 2,56% des cas. Concernant les hydrocéphalies tétraventriculaires, il existait une corrélation avec les complications infectieuses des myéloméningocèles. En effet, parmi ces patients, 03 présentaient une surinfection locale de leur myéloméningocèle et 02 autres avaient une méningo-encéphalite évolutive.

2.9. Les autres malformations associées

En dehors des hydrocéphalies et des déformations orthopédiques, qui peuvent être considérées comme les conséquences des myéломéningocèles, nous avons retrouvé dans 08 cas un syndrome poly-malformatif (9,87%). Ces malformations associées comprenaient :

- 02 cas d'encéphalocèles,
- 01 cas de cardiopathie congénitale,
- 01 cas d'omphalocèle,
- 01 cas d'imperforation anale,
- 01 cas de malposition anale,
- 01 cas d'hermaphrodisme
- 01 cas de cryptorchidie.

2.10. Les examens complémentaires

2.10.1. La TDM du rachis

Elle a été systématiquement prescrite chez tous les patients pour un diagnostic précis des lésions. Soixante-onze (71) patients, soit 87,65%, ont réalisé cet examen. Il a été alors possible chez ces patients de confirmer le diagnostic et de faire une analyse des lésions, à savoir : le nombre de vertèbres concernées, le contenu du sac, et les anomalies associées.

Le nombre de vertèbres atteintes a été précisé chez 59 patients (Tableau XVIII). Chez 86,44 % d'entre eux il y avait l'atteinte d'au moins 2 vertèbres. Le nombre maximal de vertèbres atteintes chez un même patient était de huit (08). Le nombre moyen de vertèbres atteintes par patients était de 3,03 vertèbres. .

Le contenu du sac malformatif a été précisé chez 57 patients. La TDM a conclu aux diagnostics de myéломéningocèle dans 26 cas, de méningocèle dans 29 cas

et de spina-lipome dans 02 cas. Pour 07 cas de méningocèles, le diagnostic a été redressé en per-opératoire avec la mise en évidence de racines nerveuses intrasacculaires, concluant ainsi au diagnostic de radiculoméningocèles.

Pour ce qui concerne les anomalies associées, la TDM du rachis a permis d'objectiver une moelle attachée dans 05 cas et une cyphose dans 2 cas.

Tableau X : Nombre de vertèbres atteintes selon la TDM du rachis

Nombre de vertèbres concernées	1	2	3	4	5	6	7	8	Non précisé	Total
Nombre de cas	8cas	18cas	13cas	9 cas	8 cas	2 cas	0 cas	1 cas	12 cas	71

2.10.2. La TDM cérébrale

Elle a été prescrite devant toute suspicion d'hydrocéphalie. Trente-deux (32) patients, soit 39,50%, ont réalisé cet examen. Il a permis de confirmer le diagnostic de l'hydrocéphalie et d'en préciser le type. Dans 84,37% des cas, il s'agissait d'une hydrocéphalie triventriculaire ; dans 12,5% des cas, l'hydrocéphalie était tétraventriculaire et dans 3,12% des cas elle était biventriculaire.

2.10.3. L'échographie trans-fontanelle

Elle a été prescrite chez certains nourrissons à défaut de la TDM cérébrale. Sept (7) patients, soit 8,64%, ont réalisé cet examen. Dans tous ces cas le diagnostic de l'hydrocéphalie a été confirmé. La topographie était triventriculaire dans 06 cas et tétraventriculaire dans 01 cas.

2.10.4. La radiographie standard du rachis

Elle a été prescrite chez certains patients à défaut de la TDM du rachis. Cinq (5) patients, soit 6,17%, ont réalisé cet examen. Le diagnostic de spina bifida a été confirmé dans tous ces cas, avec moins de précision que la TDM du rachis.

3. LES ASPECTS THERAPEUTIQUES

3.1. Le traitement neurochirurgical

Ce traitement comporte les deux volets que sont la cure de la malformation et la dérivation de l'hydrocéphalie.

3.1.1. La cure de la malformation

Pour ce traitement les résultats de notre enquête sont les suivants :

- ✚ Dans le service de neurochirurgie du CHU-YO, c'est le principe de l'intervention retardée qui est pratiqué. Cela s'explique par plusieurs raisons que nous discuterons plus loin.
- ✚ Quarante-huit (48) patients sur les 81, soit 59,3% ont pu bénéficier de cette cure de la malformation.
- ✚ Pour ces patients opérés la technique opératoire reste la même technique habituelle de cure des spina bifida.
- ✚ Les 33 patients restants, soit 40,7%, n'ont pas pu bénéficier de ce traitement pour des raisons diverses : vingt (20) patients (24,69%) ont été perdus de vue, 11 patients (13,58%) sont décédés avant l'intervention, enfin chez 02 patients (2,47%) une abstention thérapeutique a été observée pour cause de méningo-encéphalites évolutives.

3.1.2. Le traitement de l'hydrocéphalie

Dans notre étude, 44 patients sur 81 soit 54,32% présentaient une hydrocéphalie. Quatorze (14) patients parmi ces hydrocéphales, soit 31,81%, ont bénéficié d'une dérivation de leur hydrocéphalie. Ce traitement a consisté à une ventriculocisternotomie pour 4 patients (28,57%) et à une dérivation ventriculo-péritonéale pour 10 patients (71,42%). Chez 11 des 14 patients dérivés, soit 78,57%, la dérivation a été réalisée concomitamment à la cure du spina bifida ; et chez les 03 autres patients (22,43%) elle a été réalisée après la

cure. Les 30 patients hydrocéphales qui n'ont pas été dérivés ont fait l'objet d'une surveillance de l'évolutivité de leur hydrocéphalie.

3.2. Le traitement orthopédique

Ce traitement comporte un volet chirurgical de correction des déformations, et un volet de kinésithérapie. Pour le premier volet, aucun patient de notre série n'a bénéficié d'une correction chirurgicale de sa déformation orthopédique. La kinésithérapie a été indiquée chez tous les patients présentant un déficit moteur et/ou des déformations orthopédiques. L'effectivité de cette prise en charge orthopédique n'a pu être vérifiée.

3.3. Le traitement des troubles sphinctériens

Dans notre étude 64,19% des patients présentaient des troubles sphinctériens (urinaires et anaux). Un sondage urinaire à demeure chez 03 patients qui présentaient une rétention d'urine. Les autres patients n'ont pas bénéficié de traitement pour leurs troubles sphinctériens.

3.4. Le soutien psychologique des patients et des parents

Aucun patient ni parent n'en a bénéficié dans notre étude.

3.5. Traitement des autres malformations associées

- Les deux cas d'encephalocèles ont été opérés dans le service de Neurochirurgie
- Le cas d'imperforation anale a été opéré en chirurgie pédiatrique avant la cure du spina bifida.
- Les autres cas, à savoir la malposition anale, l'hermaphrodisme, la cryptorchidie et la polyvalvulopathie ont été transférés vers le service de pédiatrie pour une meilleure prise en charge.

4. EVOLUTION ET PRONOSTIC POST-PRISE EN CHARGE

4.1. Résultats postopératoires immédiats

Parmi les 48 patients opérés, 38 d'entre eux (79,16%) n'ont présenté aucune complication dans les suites opératoires immédiates, justifiant leur sortie d'hospitalisation au bout du 7^e jour postopératoire en moyenne.

Sept (7) patients opérés (14,58%) ont présenté des complications locales postopératoires, à type de fuite LCR à travers la plaie opératoire dans 04 cas (8,33%), et à type de surinfection de la plaie opératoire dans 03 cas (6,25%). Des pansements locaux antiseptiques et compressifs et une antibiothérapie ont permis de venir à bout de ces complications, avec par conséquence un séjour hospitalier plus long pour ces patients.

Trois (3) patients opérés (6,25 %), sont décédés par défaillance cardio-respiratoire pendant cette période postopératoire immédiate.

4.2 Résultats à un (1) mois postopératoire

Pour le contrôle à un mois postopératoire 35 patients, soit 77,77% des 45 patients sortis, ont été revus ; les 10 autres (22,22%) ayant été perdus de vue. La cicatrisation des plaies opératoires étaient bonne chez tous les 35 patients revus.

- Pour les myéломéningocèles opérés, 23 patients revus présentaient les mêmes troubles neurologiques, orthopédiques et sphinctériens constatés en préopératoire. Trois d'entre eux, qui étaient des hydrocéphales initialement non dérivés, présentaient une aggravation de leur hydrocéphalie et ont été dérivés.
- Pour les méningocèles opérés, 11 patients ont été revus et ils ne présentaient aucune séquelle neurologique.
- Un (1) cas de spina lipome opéré a été revu et ne présentait aucun trouble neurologique.

DISCUSSION

1. LIMITES ET CONTRAINTES DE L'ETUDE

Comme la plupart des études rétrospectives, notre étude n'a pas manqué de limites ni de sources possible de biais dans ses résultats. Les limites de notre étude étaient essentiellement constituées par :

- le problème de l'enregistrement des patients, dans les différents registres et celui de l'archivage de leurs dossiers. Nous rappelons au passage que le 1^{er} Septembre 2009 le CHU-YO a été le théâtre d'une grande inondation suite à une pluie diluvienne. Le service de Neurochirurgie n'a guère été épargné et les conséquences en sont qu'un grand nombre de dossiers ont été soit perdus soit endommagés les rendant ainsi inexploitable.
- le manque de certains renseignements concernant les patients et leurs familles lors de la collecte des données. Le plus souvent, dans les dossiers des patients, les renseignements cliniques et paracliniques étaient incomplets, et il manquait également certaines informations sur les antécédents personnels et familiaux des patients.
- le phénomène de « perte de vue » des patients, après leur 1^{ère} consultation ou après leur sortie d'hospitalisation. En effet tous les patients ne sont pas hospitalisés dès leur 1^{ère} consultation et, une fois sortis d'hospitalisation, certains patients ne reviennent plus.
- la taille de l'échantillon et la nature hospitalière de notre étude ne nous permettent pas de tirer des conclusions sur certains aspects de notre thème.

2. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES

2.1. La fréquence des cas de spina bifida dans le service

Le recensement de tous les patients ayant consulté ou été hospitalisés dans le service de Neurochirurgie pour le motif de spina bifida durant la période de notre étude, a donné au total 122 cas, soit une fréquence annuelle de 24,4cas/an. A l'exception des patients qui, pour une raison quelconque, n'ont pas bénéficié d'une fiche de consultation ou n'ont pas été enregistrés, ces 122 cas représentent la fréquence des cas de spina bifida reçus par le service de Neurochirurgie du CHU-YO durant ces cinq ans.

Des études hospitalières semblables ont été menées dans la sous-région Ouest-Africaine. Au Niger, Sanoussi S. et coll. [58] ont rapporté 387 cas de malformations du tube neural dont 329 cas de spina bifida entre 1990 et 2000 dans les 2 hôpitaux de Niamey ; leur fréquence annuelle était de 32,9 cas/an. Ouattara O. et Coll. [51], en Côte d'Ivoire, ont recensé 132 cas de myéломéningocèles dans les services de Chirurgie Pédiatrique des C.H.U. de Cocody et de Yopougon entre 1980 à 1992, soit une fréquence de 11cas/an. Kabré A. [32] dans une étude semblable menée au CHU-de Dakar en 1989, affirmait que : « le spina bifida constitue après les traumatismes cranio-rachidiens et l'hydrocéphalie la troisième cause d'hospitalisation en neurochirurgie pédiatrique ».

Ces études montrent que le spina bifida est une pathologie fréquente dans les services pédiatriques et neurochirurgicaux des hôpitaux de la sous-région. Il faut noter que cette fréquence hospitalière de 24,4cas/an que nous avons trouvé, ne donne en réalité qu'un aperçu de l'ampleur de la malformation dans notre pays, car, bien que le service de Neurochirurgie du CHU-YO soit le seul service spécialisé dans la prise en charge des pathologies neurochirurgicales au Burkina Faso, tous les cas de spina bifida n'y sont pas reçus en consultation. En effet, le

problème de la non-fréquentation des centres de santé par la population de façon générale, l'éloignement de ce seul service spécialisé, les conséquences souvent fatales du retard à la consultation en cas de spina bifida, réduisent considérablement le nombre de cas enregistrés chaque année. Néanmoins, nous avons noté une relative augmentation du nombre de cas enregistrés au fil des années. Cela pourrait s'expliquer d'une part par une prise de conscience de l'existence d'une possibilité de prise en charge de cette pathologie dans notre contexte et d'autre part par l'implication de plus en plus importante du Centre Hospitalier Universitaire Pédiatrique Charles De Gaulle en tant que centre de référence. En effet ce centre reçoit et transfère au Service de neurochirurgie, chaque année, plusieurs cas de spina bifida.

Il faut également noter que notre étude ne permet pas d'estimer l'incidence de cette malformation parmi les naissances dans notre pays. Ailleurs, les registres de surveillance épidémiologique et les études portant sur les naissances ont permis d'estimer cette incidence. A titre d'exemple nous avons par pays, auteur, période et incidence :

- Ghana : selon Anyebuno M. [4], entre 1991-1992 = 1.15/1000N
- Cameroun : selon Njamnshi A.K. [48], entre 1997- 2006 = 1.99 /1000N,
- Algérie: selon la PHG Foundation [79] (Foundation for Genomic and Population Health); en 2010 = 1.64/1000N;
- Etats-Unis d'Amérique : selon Lary JM. [38] entre 1983 -1990 = 0.46 /1000N et selon Shin M. [63] en 2002 = 0.3/1000N
- Europe entre 2006-2010, selon EUROCAT [80] (European surveillance of congenital anomalies) : en France = 0.66/1000N ; en Pologne = 0.4/1000N; en Espagne = 0.07/1000N; en Suisse = 0.5/1000N; dans le nord du Royaume-Uni = 0.7/1000N.
- Jordanie : selon Daoud AS [19]; entre 1991-1993 = 1/1000N
- Iran : selon Golalipour M.J [26] ; entre 1998-2003 = 1.63/1000N

- Chine : selon Xiao KZ et Coll [73] ; en 1987 = 1.54/1000N et 5.17/1000N respectivement dans les régions urbaines et rurales.

Une étude portant sur les cas survenus parmi les naissances pourrait permettre d'estimer l'incidence de la malformation dans notre pays.

2.2. Caractéristiques épidémiologiques et facteurs de risque étiologiques

2.2.1. La répartition selon le sexe et l'âge des patients

Les 122 patients recensés se répartissaient en 66 filles (54,1%) et 56 garçons (45,9%), le sexe-ratio M/F étant de 0,85. Nous observons donc la classique prédominance féminine retrouvée dans bon nombre de publications. Au Niger Sanoussi S. et Coll. [58] dans leur étude sur les malformations du tube neural rapportaient des résultats semblables : 53,74 % de filles et 46,25 % de garçons (sex-ratio M/F = 0.86). Il en était de même dans l'étude de Kabré A. [32], qui rapportait 51,18% de filles et 48,82% de garçons.

L'âge des patients, dans notre série variait entre le 1^{er} jour de vie et 8 ans, avec un âge moyen de 05 mois ; 52,46% des patients ayant plus de 01 mois d'âge (nourrissons ; enfants/grands enfants). Ces résultats montrent que la grande majorité des patients ne sont pas vus assez tôt ; c'est-à-dire dans les 72 heures suivant leur naissance. Cette situation est également connue dans les pays de la sous région Ouest-Africaine. En effet en Cote d'Ivoire, Ouattara O. et Coll. [51], dans leur étude, affirmaient ceci : « aucun patient n'a été reçu avant la 6^e heure de vie, par contre nous avons enregistré 61 cas dans la première semaine, et 70 cas après la première semaine ». A Dakar, Kabré A. [32] parvenait à la même conclusion, « la majorité des enfants sont vus au cours du premier mois de la vie ». Ce retard à la consultation compromet la pratique du principe de l'intervention précoce suggéré par Lorber J. [39] et expose les patients à des

complications. A notre avis, cette consultation tardive pourrait s'expliquer par l'éloignement du seul centre spécialisé, et le fait que certains agents de santé et les parents des patients ignorent certains aspects de la malformation (pathologie neurochirurgicale, pathologie en apparence banale mais avec possibilité de graves complications...).

2.2.2. La notion de consanguinité

Sur 78 cas où l'existence ou pas d'une notion de consanguinité a pu être précisée, elle a été retrouvée 9 fois ; soit dans 11,5% des cas. Ce taux est inférieur à ceux rapporté dans certains pays. En effet, en Afrique, Sanoussi S. et Coll. [58] au Niger et Kabré A. à Dakar [32], ont rapporté respectivement 41, 08% et 62,2% de consanguinité dans leurs séries. De même, en Iran, Behrooz A. et Coll. [8] ont fait cas de 31% de consanguinité dans une série de 56 cas de malformations du tube neural. En Arabie Saoudite Murshid WR et Coll. [46] dans une étude Cas-témoins ont rapportés 89% de consanguinité dans le groupe de cas, contre 67% dans le groupe témoin. Cette différence de taux par rapport à notre pays doit être nuancée par le fait que les mariages consanguins de façon générale, sont plus fréquents dans ces pays pour des raisons de culture.

2.2.3. La récurrence familiale des cas

Dans notre étude nous avons retrouvé un taux de récurrence familiale de 3,7%. Des résultats semblables ont été rapportés dans la littérature ; en effet, Kabré A. [32] a trouvé un taux de récurrence de 4,26%, Sanoussi S. et Coll. [58] un taux de 4,65%, et enfin Papp C. et Coll. [53] un taux de 3,47%. Un taux supérieur, allant jusqu'à 8,2% a été rapporté par Oyen N et Coll. [52] au Danemark. Malgré la taille réduite de notre échantillon, le taux que nous avons retrouvé est dans la fourchette des 3% à 5% évoquée de façon générale dans la littérature. [49].

2.2.4. L'âge maternel

« L'âge maternel aurait une influence sur le risque d'avoir des cas de spina bifida dans la progéniture ». C'est la conclusion à laquelle sont parvenus Viera A. R. et Coll. en 2005 [67] dans une méta- analyse de plusieurs publications portant sur les malformations du tube neural. Le risque serait élevé chez les mères ayant moins de 19 ans et chez celles ayant plus de 40 ans, donnant ainsi un aspect en « U » à la courbe de fréquence des âges maternels [22]. Dans notre étude l'âge des mères a pu être précisé dans 70cas. La mère la plus jeune avait 17ans et la plus âgée avait 41ans. L'âge moyen des mères était de 27,78 ans. Dans notre représentation graphique, nous n'avons pas retrouvé l'aspect en « U » de la courbe, évoqué par ces auteurs. Nous constatons plutôt que la tranche d'âge maternel la plus concernée allait de 26 à 31ans avec un pic à 28ans. Ce résultat est comparable à celui de Behrooz A et Coll. [8] qui ont trouvé une proportion plus élevée pour la tranche d'âge maternel de 21 à 30 ans. La courbe que nous avons retrouvée est par ailleurs comparable à celle qui caractérise la fécondité des femmes au Burkina Faso, selon les résultats de l' « Enquête Démographique et de Santé » (EDS) 2010 de l' « Institut National de la Statistique et de la Démographie » (INSD). Ces résultats montrent que dans notre pays les femmes accouchent plus fréquemment dans la tranche d'âge de 25-29ans. Il ne semble donc pas y avoir de corrélation formelle entre l'âge maternel et la survenue du spina bifida.

2.2.5. Le rang de naissance des patients

Pour ce qui concerne le rang de naissance des patients, les résultats de notre étude montrent une prédominance de la malformation chez les premiers nés et une fréquence qui décroît avec l'augmentation de l'ordre de naissance. Cette décroissance est similaire à celle trouvée par Sanoussi S. et Coll. [58] : atteinte du 1^{er} enfant dans 68.99 % des cas ; du 2^e enfant dans 22,99 % des cas, et du 3^e

enfant dans 8,01% des cas. Elwood J. M et Coll. [22] sont également parvenus aux mêmes constats, à savoir que : « le risque de spina bifida décroît fortement avec l'augmentation du rang de naissance. » Cependant, ces résultats semblent contredire la tendance générale rapportée en 2004 par Viera AR. [66], selon laquelle, les enfants de rang de naissance élevé auraient plus de risque d'avoir le spina bifida. Toutefois, nos résultats pourraient être biaisés par le fait que dans notre étude 80% des mères aient moins de 32ans. Au Burkina Faso, selon l'EDS de 2003, l'âge médian à la première naissance étant de 19ans, et l'intervalle intergénéralique moyen étant de 3ans, ces mères de moins de 32 ans devraient logiquement être à leur 1^{ère}, 2^e ou 3^e naissance.

2.2.6. Le milieu de résidence et le niveau socio-économique

Parmi les facteurs qui favorisent la survenue des spina bifida figure le bas niveau socio-économique. Meyer R.E et Coll. [41] dans une étude en 2002 trouvaient que la baisse de la prévalence du spina bifida, observée après la supplémentation des aliments en acide folique aux Etats Unis, variait considérablement en fonction du niveau socio-économique des femmes. Cette prévalence demeurait plus élevée chez les femmes moins instruites, et ayant un bas revenu. Dans notre contexte le niveau de vie de la population est bas de façon générale et plus particulièrement au sein de la population vivant en zone rurale. En effet selon les résultats du Recensement Général de la Population et de l'Habitat (RGPH) de 2006, au Burkina « les ménages pauvres (plus pauvres et pauvres) représentent 40,1% et résident essentiellement en milieu rural (52,9%). Cette incidence est de 5% en milieu urbain. Globalement les ménages urbains demeurent moins touchés par la pauvreté ».

Dans notre étude 56,25 % des patients sont issus de ménages vivant en zone rurale. La résidence en milieu rural et la pauvreté sont étroitement liées ; leur intervention dans la survenue du spina bifida est liée au fait qu'elles exposent

les femmes aux problèmes des carences nutritionnelles et de la mauvaise médicalisation des grossesses.

2.2.7 Les facteurs nutritionnels

Ce sont les facteurs environnementaux les plus étudiés en tant que facteurs de risque étiologiques du spina bifida. La carence maternelle en folates pendant la période périconceptionnelle est universellement et depuis longtemps reconnue comme un facteur de risque de malformation du tube neural. D'autres carences telles que les carences en zinc et en vitamine B12 sont également évoquées [42 ; 43 ; 49]. Dans notre étude nous n'avons pas eu la possibilité de connaître le taux sérique en folates chez les mères de nos patients, mais plusieurs éléments nous laissent supposer que les carences nutritionnelles sont au devant des facteurs de risque dans notre contexte.

Les habitudes alimentaires de la quasi-totalité des mères de nos patients se résument à la consommation de céréales locales (mil, maïs, riz, et haricot) et se caractérisaient par une pauvreté en fruits, en légumes et en protéines. Il faut également noter que 96,29% des mères de nos patients ont eu besoin d'une supplémentation en folate au cours de leur grossesse et l'on peut supposer que leur statut préconceptionnel et au début de la grossesse était déficitaire. Les résultats de l'EDSBF-MICS IV de 2010 (Enquête Démographique et de Santé du Burkina Faso) confirment ce problème que constituent les carences nutritionnelles dans notre pays. En effet selon cette enquête, au Burkina Faso de façon générale, 49% des femmes souffrent d'anémie carencielle. Les causes en seraient le bas niveau de vie et les régimes alimentaires incomplets et peu variés.

2.2.8 L'hyperthermie maternelle en début de grossesse

Chez 28,4% des mères de patient dans notre étude nous avons retrouvé une notion d'hyperthermie au cours du premier mois de leur grossesse. Ce fait a également été rapporté par Sangram S. et Coll. [57] qui, dans une étude épidémiologique sur le spina bifida en Inde, concluaient sans donner de chiffres, que la fièvre maternelle au premier trimestre est un facteur de risque retrouvé dans plusieurs cas dans leur contexte. Ces résultats sont en concordance avec ceux trouvés dans la littérature et selon lesquels l'exposition à la chaleur pendant la période d'embryogenèse, est reconnue comme étant un facteur de risque pour les MTN [17 ; 49 ; 60]. La présence de ce facteur de risque dans notre étude est liée au fait que dans notre contexte la fièvre est très courante à cause du paludisme et des nombreuses autres maladies infectieuses. Ces maladies n'épargnent guère les femmes enceintes et constituent une réelle menace pour l'évolution de leur grossesse.

3. ASPECTS CLINIQUE ET PARACLINIQUE

3.1. Les formes anatomo-cliniques

Les 81 cas de notre étude se répartissaient de la façon suivante selon les formes anatomo-cliniques du spina bifida :

- Cinquante-sept (57) cas de myéломéningocèles ; soit 70,37% des cas. Ce pourcentage est comparable à ceux trouvés par Sanoussi S. [58] et par Kabré A. [32] qui étaient respectivement de 63,22% et de 66,22%. Bien qu'il soit deçà des 80% évoqués dans la littérature, ce pourcentage confirme la fréquence prédominante des myéломéningocèles.
- Vingt-deux (22) cas de méningocèles ; soit 27,16% des cas. Ce résultat est également similaire aux 27,39% de Sanoussi S. [58] et aux 25,16% de Kabré A. [32]
- Deux (2) cas de spina-lipome soit 2,47% ; précisément 01 cas de lipomyéломéningocèle et 01 cas de lipoméningocèle. Kabré A. [32] a trouvé 08 cas /211, soit 3,79% de spina-lipome dans sa série.

3.2. Le siège de la malformation

Dans notre étude nous avons noté que par ordre de fréquence les localisations de la malformation étaient lombo-sacrée (40,74%), lombaire (33,33%), sacrée (16%), dorsolombaire (6%), cervicale (2,47%) et dorsale (1,23%). Nos résultats étaient semblables à ceux de Kabré A. [32] qui a noté 94,62% de localisations caudales avec par ordre de fréquence les sièges lombosacré, lombaire, sacré, dorsolombaire, cervical, et dorsal. Le même ordre de fréquence a également été retrouvé par Sanoussi S. et Coll. [58]. Il existait ainsi dans notre série, la classique prédominance des localisations caudales et la rareté des localisations hautes observées dans le spina bifida.

3.3. L'état général des patients à leur admission

Lors de l'admission de nos patients, 15 d'entre eux (21,74%) présentaient une altération de leur état général. Chez ces 15 patients nous avons retrouvé un syndrome infectieux dans 13 cas (86,66%), une déshydratation dans 05 cas (33,33%) et une dénutrition dans 02 cas (13,33%). Ces syndromes étaient liés aux complications locales de la malformation que sont la surinfection des lésions ouvertes et la fuite excessive de LCR à travers certaines de ces lésions. Cette situation est favorisée par le retard à la consultation et la méconnaissance par les parents et certains personnels de santé des mesures à adopter devant cette pathologie.

3.4. L'anomalie locale

Dans notre étude la totalité des patients présentaient des tuméfactions de tailles et d'aspects variables. Dans seulement deux cas nous avons une hypertrichose associée à la tuméfaction. Ces anomalies constituaient le principal motif de consultation dans notre étude. Il en était de même dans l'étude de Sanoussi S. [58]. Le revêtement cutané était un épiderme anormal chez 35 patients (43,2%), portant parfois des lésions cicatricielles ou érosives. Ces cas étaient constitués surtout de myéломéningocèles qui se sont secondairement épidermisées de façon complète ou non. Il s'agissait des cas les plus nombreux à cause du fait que les patients soient vus tardivement. Chez 17 patients (21%), la plaque neurale était à nu. Il s'agissait des cas de spina bifida aperta vus relativement tôt (dans les jours suivant la naissance).

Le revêtement de l'anomalie était une peau saine chez 29 patients (35,8%). Il s'agissait essentiellement des cas de méningocèles, des cas spina-lipomes et de quelques cas de myéломéningocèles.

Par ailleurs, une surinfection locale préopératoire a été notée dans 22,54% des cas. Les lésions initialement ouvertes et celles secondairement ulcérées ont été le siège d'une surinfection. Cette complication retarde la prise en charge chirurgicale et constitue le point de départ d'infections plus graves à type de méningite et de méningo-encéphalite. La deuxième complication locale que nous avons observée était la fistulisation avec écoulement de LCR. Elle a été retrouvée chez 16,9% des patients. Elle constitue une porte ouverte à la surinfection et expose le patient à la déshydratation.

Ainsi nous avons noté une fréquence assez élevée de ces complications locales dans notre contexte (39,44%). Comparativement, Sanoussi S. et Coll. [58] au Niger trouvaient les mêmes complications avec les proportions semblables : 21,18% de surinfections et 18,34% de fistulisations. Une consultation précoce et une prise en charge dans un milieu spécialisé pourrait permettre de réduire le taux de ces complications.

3.5. Les troubles neurologiques sous-lésionnels

3.5.1. Le déficit moteur

Cinquante-trois (53) patients sur les 81 de notre étude (65,43%), présentaient un déficit moteur des membres inférieurs. Ce déficit moteur était lié aux myéloméningocèles qui représentaient 70,37% des cas dans notre étude. En Inde, Kumar R. et Coll. [37], ont rapporté un résultat similaire ; à savoir 66,5% des patients qui présentaient un déficit moteur. Cette similitude s'explique par le fait que dans leur série, la proportion des myéloméningocèles était de 72% (proportion semblable à la notre). Nous avons noté que le déficit moteur chez nos patients était partiel dans 33,33% des cas et total dans 32,1% des cas. Petronic I. et Coll. [54] en 2011 dans leur étude trouvait des proportions semblables ; dans un sous-groupe de 43 cas de spina bifida aperta, 53,49% des patients avaient une parésie et 46,51 % avaient une paraplégie. La répartition en

fonction du siège de la malformation montre que ce sont les lésions hautes (dorsolombaires et lombaires) qui étaient responsables de plus de déficits moteurs, tant en nombre (90,62% des ces localisations étant associées à un déficit moteur) qu'en gravité (58,62% de déficits moteurs complets dans ces localisations). Ces constatations confirment la corrélation qui existe entre les troubles moteurs, leur gravité, et les formes anatomiques et topographies de la malformation.

3.5.2. Les troubles sensitifs

Une perte de la sensibilité, en particulier nociceptive, a été notée chez 47 patients dans notre étude (58,02%), tous présentant des myéломéningocèles. Il s'agissait d'une perte de la sensibilité plus ou moins complète affectant les membres inférieurs avec des limites supérieures variables. Des résultats semblables ont été rapportés par Kumar R. et Coll. [37], qui ont fait cas de 57% de patients présentant des troubles de la sensibilité. Cette ressemblance s'explique par la similarité des proportions de myéломéningocèles dans les 2 séries.

3.6. Les déformations orthopédiques

Nous avons retrouvé chez trente-six (36) de nos patients (44,44%), des déformations orthopédiques de nature et de gravité diverses.

Les pieds bots varus-équin (18 cas, soit 22,22%), étaient les cas les plus fréquents dans ce lot. Les autres déformations étaient à type de pied talus (09cas), pied bot valgus (02cas), de genou flexum (06cas), de genou recurvatum (05cas), d'arthrogrypose du genou (02cas), et de cyphose (02cas). Tous ces types de déformations orthopédiques ont été décrits dans la littérature [70], et sont considérés comme les conséquences des positions vicieuses in utero et des paralysies musculaires. De même, Kabré A. [32] a

rapporté 41,70% d'attitudes vicieuses (proportion comparable à la notre) avec les mêmes types de déformations ; les pieds bot varus équin étant les plus observés. Nous avons noté une corrélation avec les myéломéningocèles car 97,22% des déformations orthopédiques en étaient associées. Cette corrélation est logiquement justifiée par l'importance des paralysies musculaires observées dans cette forme anatomo-clinique.

3.7 Les troubles génito-sphinctériens

Dans notre étude 52 patients sur les 81 (64,19%) présentaient des troubles sphinctériens, toutes natures confondues. La corrélation entre ces troubles sphinctériens et la forme anatomo-clinique du spina bifida était évidente car 98,07% des troubles sphinctériens (urinaires et anaux) étaient liées à des myéломéningocèles. Dans leurs études respectives, Sanoussi S. [58] et Kabré A. [32] ont fait cas de 55,81% et de 57,34% de troubles sphinctériens ; ces proportions sont logiquement inférieures à la notre, car dans ces études il y'avait moins de myéломéningocèles que notre série (respectivement 63,22% et 66,22%). Les tableaux cliniques dans notre série comprenaient les manifestations que sont : l'incontinence urinaire (symptôme le plus observé, signalé chez 94,12% des patients ayant des troubles urinaires) la rétention d'urine, l'incontinence anale (trouble anal le plus fréquent 41,19% des patients), la constipation et le prolapsus rectal... Il en était de même dans l'étude réalisée par Aouichat L. et Coll. [5] sur les troubles vésico-sphinctériens chez 80 enfants souffrant de spina bifida. Ils ont en effet relevé la présence de l'incontinence urinaire et de la rétention d'urine dans respectivement 80% et 7% des cas. Nous avons retrouvé un (1) cas d'hystérocèle chez une patiente âgée de 1mois (fréquence = 01cas /81). La fréquence des hystérocèles était semblable dans l'étude de Kabré A. [32] ; 04cas/ 211.

Chez nos patients, les troubles sphinctériens notamment urinaires, n'ont pas fait l'objet d'investigations poussées qui auraient permis de déterminer la nature exacte du dysfonctionnement vésico-sphinctérien et son retentissement sur le haut appareil urinaire. Sur ce plan, Van Gool J.D. et Coll. [65], dans une étude portant sur les dysfonctions vésico-sphinctériennes chez 188 enfants atteints de myéloméningocèles en ont trouvés les mécanismes suivants :

.Hyperactivité détrusorienne et hypertonie sphinctérienne = 45,21% des cas;

.Hyperactivité détrusorienne et hypoactivité sphinctérienne = 10,64% des cas;

.Hypoactivité détrusorienne et hypertonie sphinctérienne = 13,83% des cas ;

.Hypoactivité détrusorienne et hypoactivité sphinctérienne = 23,40% des cas.

3.8. L'hydrocéphalie

L'hydrocéphalie est réputée être fréquente dans le spina bifida, elle atteindrait 80 à 90% des enfants atteints de spina bifida soit pendant leur vie intra utérine soit dans les premiers mois de leur vie extra utérine [49]. Nous avons dénombré dans notre série 44 cas (54,32%) d'hydrocéphalie toutes étiologies confondues. Ce résultat est largement supérieur aux 30,74% trouvés par Sanoussi S. [58], aux 34,12% de Kabré A. [28] et aux 46% de Kumar R. et Coll. [37], mais il reste en dessous des 80% rapportés dans la littérature. Cela pourrait s'expliquer par l'amélioration des moyens de diagnostic avec l'avènement de la TDM qui reste cependant inaccessible pour beaucoup de patients dans notre contexte, de même que l'IRM, qui n'est pas disponible. Une autre raison serait le manque de suivi rigoureux des patients après leur sortie d'hospitalisation ; ce qui aurait permis de diagnostiquer les cas d'hydrocéphalies développés plus tardivement.

Toutes les hydrocéphalies dans notre série étaient associées à des myéloméningocèles et étaient triventriculaires dans 84,61% des cas, tétraventriculaires dans 12,82% des cas et biventriculaires dans 2,56%. Le nombre élevé des hydrocéphalies triventriculaires évoque la prédominance d'un

mécanisme par blocage de l'aqueduc de Sylvius. De même, Warf B.C. [69] dans une étude portant sur les hydrocéphalies associées aux malformations du tube neural en Afrique sub-saharienne, avait relevé qu'une sténose ou obstruction de l'aqueduc était observée chez 82,7% des patients porteurs de myéломéningocèles.

Sur le plan étiopathogénique, le 1^{er} mécanisme à l'origine de l'hydrocéphalie observée dans les myéломéningocèles est celui lié à la malformation d'Arnold Chiari II. Ce syndrome, responsable d'une hydrocéphalie supra-tentorielle, serait présent dans 80% des myéломéningocèles [49]. Les obstructions de l'aqueduc de Sylvius, que ce soit par sténose congénitale ou par obstruction secondaire suite aux infections ou à l'hémorragie néonatale, constituent également un mécanisme qui pourrait être à l'origine de ces hydrocéphalies notamment triventriculaires. Si les causes malformatives sont au premier plan dans ces hydrocéphalies, les causes infectieuses ne sont pas en reste. En effet, dans notre étude 12,82% des hydrocéphalies étaient tétraventriculaires et présentaient une corrélation avec les complications infectieuses de la myéломéningocèle.

3.9. Les autres malformations associées

Il s'agit des malformations associées au spina bifida, en dehors de l'hydrocéphalie et des déformations orthopédiques.

Nous avons observé huit (08) cas de malformations associées à savoir respectivement : 02 cas d'encéphalocèles, 01 cas de polyvalvulopathie, 01cas d'omphalocèle, 02 cas de malformations ano-rectales (malposition anale et imperforation anale), 01cas de cryptorchidie et 01cas d'hermaphrodisme avec dominance du sexe féminin.

Nous avons donc retrouvé un tableau polymalformatif dans 8cas /81 (9,87%) ; ce qui est comparable aux 21cas /221 (9,95%) trouvés par Kabré A. [32]

Cette fréquence varie selon les séries et les régions. En effet, Stoll C. et Coll. [64] ont fait cas d'une fréquence 23,7% de malformations associées au spina bifida selon le Registre des malformations congénitales en France. Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que dans notre étude, les explorations visant à rechercher les malformations associées n'étaient pas poussées.

Sur le plan pathogénique, l'association du spina bifida à l'encéphalocèle est le résultat du défaut de fermeture du même tube neural à ses pôles caudale et céphalique. L'omphalocèle est quant à elle une anomalie de la morphogenèse qui survient à la même période que les malformations du tube neural (entre la 3^{ème} et la 4^{ème} semaine) ; d'où leur possible association. Dans la littérature il est décrit le cas du complexe OEIS ; syndrome poly-malformatif associant Omphalocèle, Exstrophie cloacale, Imperforation anale, et Spina bifida [10 ; 33]. Pour ce qui concerne l'hermaphrodisme, des associations avec les malformations du tube neural ont été décrites dans la littérature. Byrd SE [15] a rapporté des cas d'ambiguïtés sexuelles chez des patients ayant des myélocystocèles ; de même, parmi les cas de complexes OIES décrits par Kepler-Noreuil KM [33], certains étaient associés à une ambiguïté sexuelle. L'association du spina bifida avec les cardiopathies congénitales d'une part, et les malformations ano-rectales d'autre part, est également connue. En effet, Stoll. C [64] et Di Cesare [21] ont rapporté des cas d'association du spina bifida avec respectivement les cardiopathies congénitales et les malformations ano-rectales et génitales. Il faut noter que pour toutes ces malformations associées, aucune exploration génétique n'a été réalisée dans notre étude.

3.10. Les examens complémentaires

- La radiographie standard

C'est un bon moyen pour le diagnostic des anomalies osseuses du spina bifida. Elle est peu coûteuse et disponible partout, mais présente moins d'intérêts que le scanner et l'IRM qui en plus du diagnostic des lésions osseuses permettent l'analyse des lésions du contenu du canal rachidien et des téguments et la réalisation d'images tridimensionnelles. Dans les contextes où ces deux examens ne sont pas disponibles, la radiographie standard reste encore utile. Dans notre étude elle a été réalisée par 6,17% des patients et le diagnostic du spina bifida a été confirmé dans tous ces cas. Dans l'étude de Sanoussi S. [58] au Niger, la radiographie simple et l'échographie transfontannellaire ont constitué la base des examens complémentaires et ont été réalisées par 62,27% des patients.

- L'échographie transfontannellaire

Elle permet, de confirmer le diagnostic de l'hydrocéphalie et d'en préciser la topographie. Elle est également peu coûteuse, disponible et inoffensive mais apporte moins de précisions que la TDM cérébrale ou l'IRM. Par ailleurs, cet examen n'est réservé qu'aux nouveaux nés et à certains nourrissons et est opérateur dépendant. Tout comme la radiographie standard, elle reste utile à défaut de la TDM et de l'IRM. Elle a été réalisée chez 8,64% des patients dans notre série et a permis de confirmer le diagnostic de l'hydrocéphalie et de préciser sa topographie. Dans la série de Sanoussi S. [58], elle a été un examen clé.

- La Tomodensitométrie

La TDM a été l'examen complémentaire de base dans notre étude. Une TDM du rachis a été systématiquement prescrite à tous les patients pour la réalisation d'un diagnostic précis des lésions du spina bifida. Elle a été complétée par une TDM cérébrale, prescrite devant toute suspicion d'hydrocéphalie associée. Ces examens ont été réalisés chez 87,65% des patients pour la TDM du rachis, et chez 34,56% pour la TDM cérébrale. La TDM du rachis a permis d'affirmer le diagnostic du spina bifida dans 100% des cas (avec précision du nombre de vertèbres concernées), d'apprécier le contenu de sac malformatif et de préciser les anomalies associées. Dans l'appréciation du contenu du sac, certaines radiculoméningocèles (07cas) ont pu être assimilées aux méningocèles car les racines nerveuses ne sont pas toujours visibles à la TDM. Le diagnostic a été rectifié en per-opératoire avec la mise en évidence des racines nerveuses intra-sacculaires.

La TDM cérébrale a permis de confirmer le diagnostic positif de l'hydrocéphalie et d'en préciser l'importance et la topographie, d'avoir un aperçu global du contenu crânien et surtout de guider la chirurgie.

La TDM s'est montrée ainsi plus performante que la radiographie standard et l'ETF dans notre étude. Cet examen présente cependant certaines limites à travers sont coût relativement élevé, et les irradiations auxquelles elle expose les enfants. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) depuis son avènement est considérée comme le meilleur moyen pour explorer les lésions dysraphiques vertébro-médullaires et cérébrales [31]. Cet examen, en plus d'être performante dans l'appréciation des lésions osseuses et des parties molles, est également inoffensif pour les patients. Il n'est cependant pas disponible dans notre contexte. Dans le souci d'avoir des bilans lésionnels assez complets pour mieux prendre en charge les cas de spina bifida dans notre contexte, il s'avère indispensable de rendre plus accessibles la TDM et au mieux d'acquérir l'IRM.

4. LES ASPECTS THERAPEUTIQUES

4.1. Le traitement neurochirurgical

4.1.1. La cure de la malformation

La dérivation de l'hydrocéphalie et la cure de la malformation constituent les deux principaux objectifs du volet neurochirurgical de la prise en charge du spina bifida. Elles réalisent la phase initiale de la prise en charge, à laquelle fera suite une longue série de mesures thérapeutiques multidisciplinaires dans les formes graves de la maladie.

Le délai de l'intervention.

Dans notre étude il ressort que c'est le principe de l'intervention retardée qui est appliqué dans le service de Neurochirurgie du CHU-YO pour la prise en charge du spina bifida. L'intervention est retardée dans ce cas de plusieurs semaines voir plusieurs mois. Cela est en grande partie lié au fait qu'un certain nombre de problèmes entravent l'application du principe de la cure immédiate de la malformation suggéré dans la littérature [39].

Parmi ces problèmes nous pouvons retenir :

➤ *La consultation tardive*


C'est la réalité des pays comme le Burkina Faso où il se pose le problème de l'insuffisance et de l'éloignement des services de santé à même de prendre en charge cette pathologie. A cause des longues distances à parcourir et des étapes de consultations intermédiaires entre les maternités et le service de neurochirurgie, les patients arrivent en fin de compte plusieurs jours voire plusieurs mois après la naissance. Parmi nos patients 52,48% ont été reçus au-delà de 01 mois après leur naissance.

➤ ***Le temps mis pour la réalisation des examens complémentaires***

Lors de la première consultation, il est prescrit aux patients des examens complémentaires à visées diagnostiques (TDM ; Echographie ; Radiographie) et préopératoires. Le coût de ce bilan, relativement élevé, est entièrement à la charge des parents, qui sont très souvent pauvres. Le délai de réalisation des examens est donc d'avantage plus long que les parents éprouvent des difficultés financières.

➤ ***Le problème de la surinfection***

La surinfection est l'un des principaux risques encourus par les patients porteurs de spina bifida dans ses formes ouvertes. Les lésions cutanées dans ces cas, constituent une porte ouverte à l'infection qui peut varier de la forme simple de l'infection locale aux formes graves de la méningite et de la méningo-encéphalite. Les résultats de notre étude montrent que 22,54% des patients présentaient déjà une surinfection des lésions ouvertes lors de leur 1^{ère} consultation. Cette surinfection doit être impérativement traitée avant la cure chirurgicale de la malformation.

 **L'intervention proprement dite ;**

Dans notre série, 48 patients (59,3%) ont pu bénéficier de la cure de leur spina bifida. Ce taux est comparable à celui rapporté par Kabré A. [32] (60,19%) et supérieur à celui rapporté par Sanoussi S., qui était 49,35% de patients opérés. Ce qu'il faut retenir ici, c'est la forte proportion de patients non opérés dans ces trois études, fait lié et reflétant les difficultés sanitaires connues dans ces trois pays.

Dans notre étude, les raisons qui ont entravé la cure de la malformation les (40,7%) non opérés étaient :

- Les décès avant l'intervention ; dans 13,58% des cas. Les causes des décès n'ont pu être formellement précisées mais on pourrait penser aux complications infectieuses et à l'hydrocéphalie (premières causes de décès dans le spina bifida), sans exclure les pathologies mortelles auxquelles sont exposés de façon générale les enfants dans notre pays. Comparativement Sanoussi S. [58] a fait cas d'un plus bas taux de décès préopératoire ; à savoir 9,30%.
- Le phénomène du « perdu de vue ». Vingt (20) patients (24,69% des patients) ont été perdus de vue avant l'intervention, sans qu'on ne puisse expliquer pourquoi ceux-ci ne sont pas revenus. On pourrait imaginer que certains sont décédés (ce qui augmenterait le taux de décès) et d'autres ont connu le désistement de leur parents face au coût de la prise en charge ; sans omettre les cas qui ont été évacués vers l'extérieur.
- L'abstention thérapeutique ; chez 2 patients (2,47%) principalement à cause de la surinfection.

Ces phénomènes sont surtout l'apanage des pays sous développés où les conditions sanitaires sont insuffisantes.

4.1.2. Le traitement de l'hydrocéphalie

Quarante-quatre (44) patients, soit 54,32%, présentaient une hydrocéphalie dans notre série. Chez 14 d'entre eux (31,81%) il a été nécessaire de réaliser une dérivation qui a consisté à une dérivation ventriculo-péritonéale dans 10 cas (71,43% des dérivations) et à une ventriculocisternotomie dans 4 cas (28,57% des dérivations). Chez 11 des 14 patients dérivés, soit 78,57%, la dérivation a été réalisée simultanément à la cure du spina bifida ; et chez les 03 autres patients (22,43%) elle a été réalisée après la cure. Ces deux techniques ont chacune leur avantage et leurs limites. Classiquement la DVP est la plus utilisée dans le traitement des hydrocéphalies. Elle donne de bons résultats mais elle

peut avoir un certain nombre de complications telles que : l'infection, l'obstruction de la valve de dérivation, l'hyperdrainage ou au contraire l'insuffisance de drainage, l'insuffisance de longueur du drain...etc. En effet, Gómez López L. et Coll. [27] en 1998, dans une étude portant sur 37 cas de dysfonctionnements de valves de DVP, ont relevé que dans 68% des cas il s'agissait de complications mécaniques et dans 32% des cas, de surinfections. Ils ont conclu qu'« une technique chirurgicale appropriée, une asepsie rigoureuse, aussi bien qu'une antibiothérapie prophylactique sont essentielles pour réduire ces complications. ».

La VCT est une alternative à la DVP. Dans une étude portant sur le traitement de l'hydrocéphalie chez les patients avec myéломéningocèles avec la VCT en première indication, Mottolese C. et Coll. [45] ont conclu à ce qui suit : « Notre expérience montre que la ventriculocisternotomie est techniquement réalisable chez les patients avec myéломéningocèle. Avec cette technique, seulement 49% des patients nécessitent une DVP, ce qui signifie que 51% des patients ne sont pas soumis aux problèmes de dysfonctionnement mécanique du traitement de l'hydrocéphalie. ». Dans une autre étude menée en Uganda, Warf BC [68 ; 69] a rapporté que la ventriculocisternotomie avait un taux de réussite de 76% chez les enfants avec myéломéningocèle et permettait d'éviter le danger inhérent à la DVP pour bien d'enfants atteints d'hydrocéphalie et de malformation du tube neural en Afrique sub-saharienne. Cependant la VCT est seulement réservée aux hydrocéphalies obstructives et ses résultats dépendent de l'intégrité des structures de résorption du LCR dans les espaces sous-arachnoïdiens. Il persiste bien souvent une dilatation ventriculaire et le taux d'échec à moyen et long termes reste élevé, obligeant alors à une reprise de l'intervention ou à un recours à la DVP.

4.2. Le traitement orthopédique

Les déformations orthopédiques et les paralysies constituent la source du handicap moteur des patients atteints de spina bifida. Le traitement orthopédique comporte plusieurs volets dont un volet chirurgical et un volet kinésithérapie. La chirurgie orthopédique, dans le spina bifida peut comporter une série de lourdes interventions destinées à corriger les attitudes vicieuses. Gourineni P. et Coll. [28] dans une série de 159 cas de spina-lipome ont fait cas de 44,2% de déformations orthopédiques chez des patients de plus de 15ans dont 24,55% nécessitaient une correction chirurgicale. Dans leur étude le taux de réussite était de 70% après une seule intervention.

Le rôle de la médecine physique et de réadaptation est capital dans la prise en charge du spina bifida. Elle aura pour objectif d'aider à réduire les déficiences et incapacités motrices du patient. Elle utilise des méthodes telles que la kinésithérapie et l'utilisation d'appareillage de mobilité (déambulateurs et fauteuils roulants).

L'aspect orthopédique de la prise en charge du spina bifida n'est pas effectif dans notre contexte. En effet 44,44% des patients dans notre étude présentaient des déformations orthopédiques associées à des paralysies de gravité variable. Aucun patient n'a bénéficié d'une chirurgie orthopédique et la kinésithérapie indiquée chez tous ces patients n'a pas été bien suivie.

4.3. Le traitement des troubles sphinctériens

Les troubles sphinctériens anaux et urinaires ont de lourdes conséquences sur la vie des patients atteints de spina bifida. Ils sont pourvoyeurs de complications graves, notamment sur le haut appareil urinaire, et peuvent être sources d'une exclusion sociale chez les patients plus âgés.

L'origine neurologique et le caractère permanent de ces troubles rendent difficile leur prise en charge. A défaut d'obtenir la guérison l'objectif de ce traitement est d'offrir au patient le meilleur confort possible tout en évitant les complications. Diverses méthodes peuvent être mises en œuvre pour atteindre cet objectif :

Pour le traitement urologique on peut citer les sondages vésicaux (sondage intermittent propre et sondage à demeure), l'utilisation de médicaments (anti-cholinergiques, toxine botulique...), la neuromodulation sacrée, les agrandissements vésicaux, les techniques de renforcement ou de réductions des résistances sphinctériennes...

Aouichat L. et Coll. [5] ont rapporté des résultats satisfaisants de plusieurs de ces méthodes (sondages, anti-cholinergiques, toxines botuliques, agrandissements vésicaux) dans la prise en charge des troubles vésico-sphinctériens chez des enfants atteints de spina bifida.

Pour ce qui concerne le traitement des troubles sphinctériens anaux les méthodes thérapeutiques sont entre autre : les mesures diététiques, l'utilisation de médicaments (laxatifs et anti diarrhéiques) la chirurgie (colostomie et sphincter artificiel). Toutes ces méthodes étant en réalité peu efficaces. [9]

En dehors des méthodes simples telles que les sondages vésicaux et l'usage des médicaments, les autres méthodes ne sont pas disponibles dans notre contexte. Ainsi dans notre étude bien que 64,19% des patients présentaient des troubles sphinctériens (urinaires et anaux), aucun d'entre eux n'a bénéficié d'un réel traitement de ses troubles sphinctériens.

5. L'EVOLUTION ET LE PRONOSTIC

5.1. Les résultats postopératoires immédiats

Dans notre étude 48 patients ont été opérés pour leur spina bifida et 14 d'entre eux ont en plus bénéficié d'une dérivation de leur hydrocéphalie. Les suites opératoires immédiates étaient favorables chez 38 d'entre eux (79,16%), justifiant leur sortie d'hospitalisation au bout du 7^e jour postopératoire en moyenne. Les complications postopératoires, notées chez 07 patients (14,58%), étaient à type de fuite LCR à travers la plaie opératoire dans 4cas (8,33%), et à type de surinfection de la plaie opératoire dans 3cas (6,25%). Les pansements locaux antiseptiques et compressifs et l'antibiothérapie ont permis de venir à bout de ces complications, avec par conséquent un séjour hospitalier plus long pour ces patients. Le taux de décès pendant cette période postopératoire immédiate était de 6,25 % (3 décès). Ce taux est inférieur à celui rapporté par Sanoussi S. et Coll. [58] ; dans leur série, avant 01 mois postopératoire, ils ont noté un taux de mortalité de 10,99 %, une fuite de LCR dans 5,75% des cas, et une infection superficielle de la cicatrice opératoire dans 37,69 % des cas. De même, Ouattara O. et Coll. [51] ont rapporté un taux de mortalité postopératoire supérieur au notre, 16,25%.

5.2. Résultats à 01 mois postopératoire

Pour le contrôle à 01 mois postopératoire 35 patients, soit 77,77% des 45 patients sortis, ont été revus ; les 10 autres (22,22%) ayant été perdus de vue. Cette situation a également été relevée de façon plus importante au Sénégal par KABRE A. [32] et au Niger par Sanoussi S. [58] où, respectivement 45,67% et 66,49% des patients opérés ont été perdus de vue après leur sortie d'hospitalisation. Cela rend donc difficile l'appréciation du pronostic à long terme chez nos patients. Néanmoins, parmi les 35 patients qui ont été revus, la

cicatrisation des plaies opératoires étaient bonne chez tous. Le pronostic fonctionnel des myéломéningocèles opérées était toujours engagé car pour 23 de ces patients, il persistait les mêmes troubles neurologiques, orthopédiques et sphinctériens constatés en préopératoire. En plus parmi ces 23 cas de myéломéningocèles revus, 03 patients hydrocéphales initialement non dérivés ont présenté une aggravation de leur hydrocéphalie et ont été dérivés. Le pronostic était meilleur pour les cas de méningocèles. En effet, 9 cas de méningocèles opérées ont été revus et aucune séquelle n'a été notée chez ces patients.

6. L'ASPECT PREVENTION DANS NOTRE ETUDE

6.1. La prévention primaire

Elle est basée sur la supplémentation en acide folique et le conseil génétique.

Pour ce qui concerne la supplémentation en acide folique pendant la période périconceptionnelle, des résultats satisfaisants ont été rapportés dans plusieurs pays où elle a été appliquée. Il a été ainsi noté une baisse de la prévalence du spina bifida de 31% entre 1995 et 1999 aux USA selon Williams LJ [71], une baisse de 26% en Australie entre 1992 et 2005 selon Abeywardana S. [1] et une baisse de 30,5% en Afrique du Sud entre 2003 et 2008 selon Sayed AR et Coll. [59]. Dans notre pays il n'y a pas de programme de prévention des malformations du tube neural par l'acide folique, bien que dans notre étude il soit ressorti que la majorité des mères (96%) ont eu à prendre de l'acide folique associé à du fer pendant leur grossesse, mais dans un but de prophylaxie antianémique. En plus, la totalité des mères dans notre étude ont pris leur dose d'acide folique après leur 1^{er} mois de grossesse. Cela ne saurait donc être considéré comme une prévention primaire du spina chez ces femmes car, selon les recommandations sur la supplémentation en acide folique, la prise des produits à visée préventive doit débiter au mieux deux mois avant la conception et se poursuivre un mois après.

6.2. La prévention secondaire

Elle est basée sur un diagnostic anténatal du spina bifida suivie d'une décision concertée d'interruption de la grossesse prise après un bilan complet d'évaluation de la sévérité de la malformation. Dans les pays où la législation permet l'application de cette mesure préventive, elle a permis de réduire l'incidence de la malformation. Une réduction de l'incidence des MTN de 60% a été noté entre 2004 et 2011 au Danemark selon Clemmensen D et Coll. [18];

il était de même en Espagne, où une réduction considérable de cette incidence a été rapportée par García L et Coll.[25]

Au Burkina Faso la législation ne permet pas d'appliquer cette mesure préventive. En plus les méthodes de diagnostic prénatal de la malformation ne sont pas bien développées. Dans notre étude, aucun examen biologique de diagnostic anténatal du spina n'a été réalisé chez les mères de nos patients et seulement huit (8) mères ont réalisé au moins une échographie pendant leur grossesse et le spina bifida n'a été diagnostiqué que dans un seul cas.

6.3. La prévention tertiaire

Les différents traitements neurochirurgicaux, urologiques et orthopédiques rentrent dans ce cadre. Seul le traitement neurochirurgical a été réalisé dans la majorité des cas, les autres traitements étant peu développés dans notre contexte.

LES PROBLEMES SOULEVES DANS NOTRE ETUDE

A travers notre étude nous avons noté que la prise en charge du spina bifida d'une façon générale met en exergue de nombreux problèmes dans notre contexte :

➤ Un problème médical :

Il s'agit :

- de l'absence d'une estimation réelle de l'ampleur de cette malformation dans notre pays,
- de la prédominance des facteurs de risque d'ordre environnementaux surtout liés à la pauvreté,
- du retard entre la constatation de la maladie et sa prise en charge ; source de complications délétères,
- de l'absence de moyens techniques adaptés pour la prise en charge adéquate des patients...

➤ Un problème économique :

La prise en charge du spina bifida est coûteuse. Au Burkina Faso l'absence de régime sécurité sociale fait que les frais des examens complémentaires, des médicaments, des actes opératoires et d'hospitalisation sont entièrement à la charge des parents. La situation économique défavorable des parents contraint bien souvent ces derniers au découragement face à ces frais médicaux, justifiant en partie le fait que plusieurs patients sont perdus de vue.

➤ Un problème éthique :

Le problème éthique dans notre étude pourrait venir d'une éventuelle application des mesures de la prévention secondaire de la malformation, qui comporte une interruption de la grossesse, pratique qui n'est pas autorisée par la législation dans notre pays.

NOS CONCLUSIONS

Notre travail a consisté à une étude rétrospective sur 05 années, avec pour objectif général de porter un regard descriptif sur le spina bifida dans le Service de Neurochirurgie du CHU-YO. A l'issu de ce travail, les conclusions que nous pouvons tirer sont les suivantes :

Sur le plan épidémiologique :

Le spina bifida est une malformation congénitale relativement fréquente dans le service de Neurochirurgie du CHU-YO, avec en moyenne 24,4 cas reçus par an. La prédominance est féminine et parmi les facteurs de risques étiologiques, les facteurs environnementaux tels que le bas niveau socio-économique, en étroite relation avec les carences vitaminiques et les hyperthermies au cours du premier trimestre des grossesses, sont au premier plan.

Sur le plan clinique et paraclinique :

Les formes anatomo-cliniques sont dominées par les myéломéningocèles avec leur cortège de paralysies, de troubles sensitifs, de déformations orthopédiques, et de troubles sphinctériens. L'association à l'hydrocéphalie est fréquente (54,32%), assombrissant d'avantage le pronostic. Les autres malformations associées ne sont pas rares (9,87% des cas) également source de complications.

Dans notre contexte les complications locales (surinfections, et fistulisations) sont fréquentes. La TDM, meilleur moyen d'imagerie à notre disposition, s'est révélée efficace dans le bilan des lésions, mais elle reste peu accessible. L'IRM est le moyen idéal pour l'exploration des lésions mais n'est pas disponible dans notre contexte.

Sur le plan thérapeutique :

Le traitement neurochirurgical est réalisé dans notre contexte, bien que souvent retardé de plusieurs semaines voire de plusieurs mois. Parmi les patients reçus plusieurs (40,7%) ne sont pas opérés, soit parce qu'ils décèdent avant, soit parce

qu'ils sont perdus de vue. En dehors du traitement neurochirurgical, les autres aspects thérapeutiques du spina bifida, à savoir le traitement orthopédique et celui des troubles sphinctériens, ne sont pas très développés dans notre pays.

Sur le plan pronostique :

La mortalité préopératoire est considérable (13,58%), favorisée par le retard de consultation et les complications qui en découlent. Malgré le traitement neurochirurgical le pronostic fonctionnel est compromis dans les myéloméningocèles, de même que le pronostic vital qui reste engagé avec 6,25% de décès postopératoire immédiat. Ce pronostic est dur à apprécier à moyen et long terme, à cause de la perte de vue de patients.

NOS SUGGESTIONS

A l'issue de notre étude et afin de réduire les problèmes posés par le spina bifida dans notre contexte, nous formulons les suggestions suivantes :

✚ Au Ministre de la santé :

Nous disons que la meilleure option de lutte contre cette pathologie reste la prévention.

A l'instar des autres pays le Burkina Faso pourrait réduire considérablement l'incidence du spina bifida en adoptant une stratégie de prévention basée sur l'utilisation de l'acide folique chez toutes femmes en âge de procréer, surtout lors des premières grossesses. Cela pourrait passer soit par un large programme de supplémentation en acide folique de certains produits alimentaires de grande consommation, soit par une prescription individuelle de l'acide folique aux femmes pendant la période périconceptionnelle.

Une telle stratégie impliquera la vulgarisation de l'acide folique et la sensibilisation des agents de santé et de la population sur l'effet bénéfique de son utilisation.

Il faudra par ailleurs promouvoir la médicalisation des grossesses à travers une meilleure prise en charge des infections et une amélioration des techniques de diagnostic prénatal des malformations congénitales.

Il est crucial de créer un cadre de concertation et de discussion pluridisciplinaire pour la prise en charge des malformations congénitales, de même qu'un registre de malformation congénitale.

✚ Aux directeurs du CHU-YO et du CHUP-CDG

- Equiper les services de radiologie d'une IRM afin de permettre la réalisation de bilans lésionnels complets. Rendre plus accessibles ces examens (TDM, IRM) en réduisant ou en subventionnant le coût de leur réalisation pour ces patients.

- Equiper les services de neurochirurgie, de chirurgie pédiatrique, d'urologie, de chirurgie orthopédique et l'unité de kinésithérapie afin d'offrir aux patients d'avantages de possibilités de prise en charge.

✚ Aux accoucheurs et autres praticiens cliniciens :

Référer le plus tôt possible au Service de neurochirurgie du CHU-YO tout cas de spina bifida dépisté et ce dans des conditions aseptiques et non traumatisantes.

✚ Aux neurochirurgiens

- Impliquer d'avantage les autres spécialistes à savoir les chirurgiens pédiatres, les urologues, les orthopédistes et les kinésithérapeutes pour un meilleur suivi et une bonne coordination des soins.
- Améliorer l'enregistrement et l'archivage des renseignements sur les patients et leurs parents.

REFERENCES

1. Abeywardana S, Bower C, Halliday J, Chan A, Sullivan EA.

Prevalence of neural tube defects in Australia prior to mandatory fortification of bread-making flour with folic acid.

Australian New Zealand Journal Public Health; 2010 Aug; 34 (4):351-5.

2. Adzick S, Elizabeth A, Spong Catherine Y.

A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele
New England Journal of Medicine. 2011; 364:993-1004

3. Al Deeb S, Al Moutaery K, Arshaduddin M, Tariq M.

Vitamin E decreases valproic acid induced neural tube defects in mice.
Neuroscience letters. 2000 Oct. 13; 292 (3): 179-82.

4. Anyebuno M , Amofa G , Peprah S, Affram A.

Neural tube defects at Korle Bu Teaching Hospital, Accra, Ghana
East African Medical Journal 1993; 70; 9; 572-574

5. Aouichat L, Boumesbah L , Bouache R, Rahmani M, Benamara Y, Maiza H, Djebari N, Djeha W, Bouhadouf Z, Amara D.

Troubles vesico-sphinctériens chez le spina bifida: étude sur 80 cas
Revue SIFUD-PP; 2011; 1-34;

6. Babcook CJ, Ball RH, Feldkamp ML.

Prevalence of aneuploidy and additional anatomic abnormalities in fetuses with open spina bifida: population based study in Utah.

Journal of ultrasound in medicine. 2000 Sep; 19 (9): 619-23; 625-6;

7. Becerra J, Khoury M, Cordero J, Erickson J.

Diabetes mellitus during pregnancy and the risks for specific birth defects: A population-based case-control study

Pediatrics 1990; 85; 1; 1-11

8. Behrooz A, Gorjizadeh M.H.

Prevalence and correlates of neural tube defect in South West Iran

Sultan Qaboos University Medical Sciences Journal. 2007 April; 7(1): 31–34.

9. Bischoff A, Levitt M.A, Pena A.

Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence:

Pediatric Surgery International (2009) 25:1027–1042

10. Bhosale Y, Lakshmi Rt Y.S. Nandanwar

Omphalocele, exstrophy of cloaca , imperforate anus and spinal defects (OEIS complex): a case report and review of literature.

J. Anat. Soc. India 2007 56 (1) 41-43

11. Boulet SL, Yang Q, Mai C, Kirby RS, Collins JS, Robbins JM, Meyer R, Canfield MA, Mulinare J; Trends in the postfortification prevalence of spina bifida and anencephaly in the United State Birth Defects Reserch A Clin Mol Teratol. 2008 Jul; 82 (7): 527-32

12. Boyles AL, Hammock P, Speer MC.

Candidate gene analysis in human neural tube defects.

American Journal of Medecal Genetics. C Semin Med Genet. 2005 May 15; 135C (1):9-23

13. Boyles AL, Ashley V, Kristen, Siege D, Mehlretter L, Slifer S, Alexander. Neural Tube Defects and Folate Pathway Genes: Family-based association; tests of gene–gene and gene–environment interactions; Environmental Health Perspectives Journal. 2006 October; 114(10): 1547–1552

14. Brough L, Rees GA, Crawford MA, Dorman EK.

Social and ethnic differences in folic acid use preconception and during early pregnancy in the UK: effect on maternal folate status.

Journal of human nutrition and dietetics. 2009 Apr; 22 (2):100-7.

15. Byrd S.E., Harvey C., McLone D.G., and Darling C.F.

Imaging of terminal myelocystoceles.

J Natl Med Assoc. 1996 August; 88(8): 510–516

16. Chacko M R., Anding R, Kozinetz C A., Grover J L., Smith P B.

Neural tube defects: knowledge and preconceptional prevention practices in minority young women; Pediatrics 2003; 112; P 536- 542

17. Chambers CD, Johnson KA, Dick LM, Felix RJ, Jones KL.

Maternal fever and birth outcome: a prospective study

Teratology. 1998 Dec; 58 (6):251-7

18. Clemmensen D, Thygesen M, Rasmussen MM, Fenger-Gron M,

Decreased incidence of myelomeningocele at birth: effect of folic acid recommendations or prenatal diagnostics? Childs Nerv Syst. 2011 Nov; 27 (11):1951-5.

19. Daoud AS; Al-Kaysi F; El-Shanti H; Batieha A; Obeidat A; Al-Sheyyab M.

Neural tube defects in northern Jordan
Saudi Medical Journal, 1996, 17, 1, pp. 78-81

20. De Bree A, Van Dusseldorp M ; Brouwer IA ; Van het Hof KH Steegers-

Theunissen RPM; Folate intake in Europe: recommended, actual and desired intake; European Journal of Clinical Nutrition (1997) 51, 643-660

21. Di Cesare A, Leva E, Macchini F, Canazza L, Carrabba G, Fumagalli M, Mosca F, Torricelli M

Anorectal malformations and neurospinal dysraphism: is this association a major risk for continence? *Pediatr Surg Int.* 2010 Nov; 26 (11):1077-81.

22. Elwood J M and McBride M L.

Contrasting effects of maternal fertility and birth rank on the occurrence of neural tube defects *Epidemiol Community Health.* 1979 March; 33(1): 78-83

23. Franz W. R

Spina bifida in infants of women treated with carbamazepine during pregnancy *New England Journal of Medicine* 1991; 324:674-677 March 7, 1991

24. Gamé X. - Grima F, Chartier-Kastler E. , Ruffion A.

Troubles vésico-sphinctériens et sexuels des spina bifida et myélomeningocèles *Progrès en urologie ;* 2007, 17, 352-357

25. Garcia LE; Rodríguez DC; Ariza HF; Rodriguez FA; Fernandez TJ; Riaño GI; Mosquera TC

Prevalence of neural tube defects in Asturias (Spain): impact of prenatal diagnosis *Gac Sanit.* 2009;23; 06; 506-11.

26 . Golalipour MJ, Mobasheri E, Vakili MA, Keshtkar AA.

Epidemiology of neural tube defects in northern Iran, 1998-2003
East Mediterr Health J. 2007 May-Jun; 13 (3):560-6.

27. Gómez López L, Luaces Cubells C, Costa CJM, Palá Calvo MT, Martín RJM, Palomeque RA

Complications of cerebrospinal fluid shunt.
An Esp Pediatr. 1998 Apr; 48 (4):368-70.

28. Gourineni P, Dias L, Blanco R, Muppavarapu S.

Orthopaedic deformities associated with lumbosacral spinal lipomas.
J Pediatr Orthop. 2009 Dec; 29 (8): 932-6.

29. Harris MJ. , Juriloff DM.

Mouse models for neural tube closure defects

Oxford journals; human molecular genetics 2000; 9; 6; 993-1000

30. Harris MJ., Juriloff DM.

Mouse mutants with neural tube closure defects and their role in understanding human neural tube defects.

Birth Defects Research; 79: 187–210, 2007

31. Jaspán T., Worthington B. S., and Holland I.M.

A comparative study of magnetic resonance imaging and computed tomography-assisted myelography in spinal dysraphism

The British Journal of Radiology, 1988, 61, 726; 445-453

32. Kabré A :

Notre expérience du Spina bifida; à propos de 211cas; perspectives de prévention ; Université Cheikh Anta Diop de DAKAR; 1989; thèse de médecine n°73; 88 pages

33. Keppler-Noreuil KM.

OEIS complex (omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects): a review of 14 cases. *Am J Med Genet.* 2001 Apr 1;99(4):271-9.

34. Kirk A. Bol, Julianne S. Collins and Russell S. Kirby

Survival of infants with neural tube defects in the presence of folic acid fortification

Pediatrics 2006; 117; 803-813

35. Kit SA, Ashley-Koch A, Northrup H

Epidemiologic and genetic aspects of spina bifida and other neural tube defects

Dev Disabil Res Rev. 2010; 16(1): 6–15.

36. Kotch LE, Chen SY, Sulik KK.

Ethanol-induced teratogenesis: free radical damage as a possible mechanism

Teratology. 1995 Sep;52 (3):128-36.

37. Kumar R, Singh SN :

Spinal dysraphism: trends in northern India.
Pediatr Neurosurg. 2003 Mar; 38 (3):133-45.

38. Lary JM, Edmonds LD

Prevalence of spina bifida at birth--United States, 1983-1990: a comparison of two surveillance systems MMWR CDC Surveill Summ. 1996 Apr 19;45 (2):15-26

39. Lorber J

Early results of selective treatment of spina bifida cystica
British Medical Journal, 1973, 4, 201-204

40. Lorber J: The family history of spina bifida cystica

Pediatrics 1965; 35; 589-595

41. Meyer RE, Siega-Riz AM.

Sociodemographic patterns in spina bifida birth prevalence trends--North Carolina, 1995-1999. MMWR Recomm Rep. 2002 Sep 13; 51(RR-13):12-5.

42. Molloy AM; Brody LC; Mills JL; Scott JM ; Kirke PN.

The search for genetic polymorphisms in the homocysteine/folate pathway that contribute to the etiology of human neural tube defects.
Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2009 Apr; 85 (4): 285-94

43. Molloy AM; Brody LC; Scott JM; Mills JL.

Maternal vitamin B12 status and risk of neural tube defects in a population with high neural tube defect prevalence and no folic acid fortification;
Pediatrics 2009; 123; 917-923

44. Moretti ME; Bar-Oz B; Fried S; Koren G.

Maternal hyperthermia and the risk for neural tube defects in offspring: systematic review and meta-analysis. Epidemiology ; 2005 Mar; 16 (2):216-9.

45. Mottolese C., Szathmari A., Ricci-Franchi A.-C., Ginguene C., Bereouma M., Guedar I.

Traitement de l'hydrocéphalie malformative chez les patients avec myéломéningocèle avec ventriculocisternostomie endoscopique en première intention. Notre expérience.
J.neuchi.2008.08.059

46. Murshid WR.

Spina bifida in Saudi Arabia: is consanguinity among the parents a risk factor
Pediatr Neurosurg. 2000 Jan; 32 (1):10-2.

47. Nicholas D.E. Greene, Philip Stanier and Andrew J. Copp

Genetics of human neural tube defects
Human molecular genetics, 2009, vol. 18, review issue 2, 113–129

48. Njamnshi AK, Djientcheu de P, Lekoubou A, Guemse M, Obama MT, Mbu R, Kago I Neural tube defects are rare among black Americans but not in sub-Saharan black Africans: the case of Yaounde – Cameroon. J Neurol Sci. 2009 May 15;280(1-2):135.

49. Northrup H, Volcik KA.

Spina bifida and other neural tube defect
Curr Probl Pediatr. 2000 Nov-Dec; 30 (10):313-32.

50. Ornoy A.

Valproic acid in pregnancy: how much are we endangering the embryo and fetus ; Reprod Toxicol. 2009 Jul;28 (1):1-10. Epub 2009.

51. Ouattara O., Dieth A. , Kouame B., Moh N., Dick R., Da silva-anoma S. Aguehoude C., Roux C..

Les myéломéningocèles en Afrique : cas de la cote d'ivoire
Médecine d'Afrique noire : 1997, 44 (7) 402-404

52. Oyen N, Boyd HA. , Poulsen G, Wohlfahrt J and Melbye M

Familial recurrence of midline birth defects—a nationwide danish cohort study
Am. J. Epidemiol. (2009) 170 (1): 46-52

53. Papp C, Adam Z, Toth-Pal E, Torok O, Varadi V, Papp Z.

Risk of recurrence of craniospinal anomalies.
J Matern Fetal Med. 1997 Jan-Feb; 6 (1):53-7.

54. Petronic I, Nikolic D, Cirovic D,

Distribution of affected muscles and degree of neurogenic lesion in patients with spina bifida ; Arch Med Sci. 2011 December 31; 7(6): 1049–1054.

55. Rittler M, Liascovich R, ópez-Camelo J, Castilla EE.

Parental consanguinity in specific types of congenital anomalies.
Am J Med Genet. 2001 Jul 22;102 (1):36-43

56. Rufener S L Ibrahim M, Raybaud C A. , Parmar H A.

Congenital spine and spinal cord malformations—*Pictorial review*
AJR; March 2010 ; 194; 3; S26-S37

57. Sangram S, Chourishi V.

To study the epidemiology of spina bifida at our centre in India
Cerebrospinal Fluid Research 2009, 6 (Suppl 2):S3

58. Sanoussi. S, Gamatie Y., Ikelan A., Sbai C., Abarchi H., Bazira L.

Malformations du tube neural au Niger : à propos de 387 cas en 10 ans ;
plaidoyer pour un traitement préventif par l'acide folique en période
periconceptionnelle :
Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (12) P510-515

59. Sayed AR, Bourne D, Pattinson R, Nixon J, Henderson B.

Decline in the prevalence of neural tube defects following acid folic
fortification and its cost-benefit in South Africa. *Birth Defects Res A Clin Mol*
Teratol. 2008 Apr; 82 (4):211-6.

60. Shaw GM, Todoroff K, Velie EM, Lammer EJ.

Maternal illness, including fever and medication use as risk factors for neural
tube defects
Teratology. 1998 Jan; 57 (1):1-7.

61. Shaw GM, Velie EM, Schaffer D.

Risk of neural tube defect-affected pregnancies among obese women
JAMA. 1996 Apr 10;275 (14):1093-6.

62. Shin J-H; Shiota K

Folic acid supplementation of pregnant suppresses mice heat-induced neural
tube defects in the offspring. *Journal of Nutrition.1999; 129:2070-2073.*

63. Shin M., Besser LM., Siffel C, Kucik J E., Shaw GM., Lu C, Correa A

Prevalence of Spina Bifida Among Children and Adolescents in 10 Regions in
the United States *Pediatrics 2010;126;274-279*

64. Stoll C; Alembik Y; Dott B.

Associated malformations in cases with neural tube defects
Médecine & hygiène 2007, 18, 2, 209-215

65. Van Gool J.D.:

Non-neuropathic and neuropathic bladder-sphincter dysfunction in children
J Pediatr Adolesc Med, 1994, 5, 54

66. Vieira AR.

Birth order and neural tube defects: a reappraisal
Journal of Neurological Sciences. 2004 Jan 15; 217(1):65-72.

67. Vieira AR., Castillo TS.

Influence of maternal age on the risk for neural tube defects, a meta analysis
Revista Médica de Chile 2005; 133: 62-70

68. Warf BC.

Hydrocephalus in Uganda: the predominance of infectious origin and primary management with endoscopic third ventriculostomy. J Neurosurg. 2005 Jan;102 (1 Suppl):1-15.

69. Warf BC.

Hydrocephalus associated with neural tube defects: characteristics, management, and outcome in sub-Saharan Africa. Childs Nerv Syst. 2011 Oct; 27 (10):1589-94.

70. Westcott M A., Dynes MC., Remer EM., Donaldson J S., Dias LS.,

Congenital and acquired orthopedic abnormalities in patients with myéloméningocèle
RadioGraphics 1992; 12:1155-1 173

71. Williams LJ.; Sonja A.R; Flores A;

Decline in the prevalence of spina bifida and anencephaly by race/ethnicity: 1995–2002
Pediatrics 2005; 116; 580

72. Williams L J., Mai CT., Edmonds LD., Shaw GM., Kirby RS., Hobbs CA., Sever LE., Miller LA., Meaney FJ, Levitt M: The Prevalence of spina bifida and anencephaly during the transition to mandatory folic acid fortification in the United States. Teratology, 2002; 66: 33–39.

73. Xiao K Z ; Zhang Z Y ; Su Y M

Central nervous system congenital malformations, especially neural tube defects in 29 provinces, metropolitan cities and autonomous regions of china
Int. J. Epidemiol. (1990) 19 (4): 978-982

Sites internet :

74. www.embryology.ch

75. www.uncla.edu/neurulation

76. www.lucinafoundation.org/birthdefects-spinabifida

77. www.wikipedia.com/spinabifida

78. www.radiopaedia.org/images

79. www.toolkit.bornhealthy.org/ntd-background

80. www.eurocat-network.eu

ANNEXES

**SPINA BIFIDA : ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUE, CLINIQUE ET THERAPEURATIQUE
ET PRONOTIQUE DANS LE SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DU CHU-YO.**

Fiche de collecte de données

N° de fiche :.....

I°) ETAT CIVIL

PATIENT : {
Nom :..... ; Prénom.....
Sexe : M F ; Age (à la date d'admission).....jours/mois/ans

PARENTS :

Père : {
Age:.....; Ethnie..... ;
Profession

Mère : {
Age :..... ; Ethnie..... ;
Profession.....

Adresse: Province.....; milieu d'habitation : ville /_/ ; village /_/

II°) ANTECEDANTS

2.1. Antécédents anténataux

- pathologies maternelles périconceptionnelles :

Notion de fièvre : OUI /_/_/ NON /_/_/

Autres pathologies :.....
.....

- Traitements maternels périconceptionnels :

Prise d'acide folique : OUI /_/_/ NON /_/_/

Période de la prise si OUI :.....

Autres médicaments :
.....

- Bilan réalisé pendant la grossesse :

.....
.....

2. 2. L'accouchement :

Terme de la grossesse..... ; voie d'accouchement..... ;

Lieu d'accouchement :.....;

Diagnostic de la malformation à la naissance : Oui /_/_/ Non /_/_/

2. 3. Antécédents Familiaux :

- Ascendants :

Malformations dans la famille : Oui /_/_/ Non /_/_/

préciser si Oui.....

Habitudes alimentaires de la mère :
.....

Notion de consanguinité : Oui /_/_/ Non /_/_/

➤ Collatéraux :

Nombre d'enfant dans la fratrie :..... ;

Rang de naissance du patient :..... ;

Malformations congénitales dans la fratrie : Oui /_/ ; Non /_/

Préciser la nature si oui :.....

.....

III°) EXAMEN CLINIQUE

3.1 Etat général à l'admission :

Conservé ; Altéré

Préciser signes généraux si état général

altéré.....

.....

.....

.

3.2 Examen des appareils

➤ **Examen loco-régional :**

- Nature de l'anomalie locale :

Tuméfaction /_/ hypertrichose /_/ Angiome /_/ Fossette /_/

Autres :.....

.....

- Aspect du revêtement de la malformation:

Peau saine /_/ épiderme anormal /_/ plaque neural /_/

- Localisation :

Cervicale /_/ Dorsale /_/ Dorsolombaire /_/ Lombaire /_/ Lombosacrée /_/ Sacrée /_/

- Complications locales : Surinfection /_/ Rupture ou fissuration /_/ Absentes /_/

➤ **Examen Neurologique :**

- Le déficit moteur : Absent /_/ Parésie /_/ Plégie /_/

- Les troubles de la sensibilité : Absents /_/_/ Présents /_/_/
- Les troubles sphinctériens : Urinaires /_/_/ Anaux /_/_/ Absents /_/_/
Natures des troubles : incontinence urinaire /_/_/ rétention d'urine /_/_/
Incontinence anale /_/_/ constipation /_/_/ prolapsus anal /_/_/
Autres.....

➤ **Les déformations orthopédiques** : Présentes /_/_/ Absentes /_/_/

Natures des déformations si présentes

- Rachis : scoliose /_/_/ lordose /_/_/ cyphose /_/_/
- Hanche : Luxation /_/_/ arthrogrypose /_/_/
- Genoux : Flexum /_/_/ recurvatum /_/_/ varum /_/_/ valgum /_/_/ arthrogrypose /_/_/
- Pieds: Varus-équin /_/_/ Talus /_/_/ Valgus /_/_/

➤ **L'Hydrocéphalie**

- Patente (flagrante augmentation du périmètre crânien) /_/_/
- Discrète (simple tensions des fontanelles) /_/_/

➤ **Les malformations associées** :

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

IV°) BILAN RADIOLOGIQUE:

4.1 TDM du rachis : réalisée /_/_/ Non réalisée /_/_/

Résultats si réalisée

Confirmation du spina bifida : OUI /_/_/ NON /_/_/

Nombre de vertèbres concernées :..... ;

Contenu du sac : Précisé /_/_/ ; Non précisé /_/_/

Autres anomalies associées:.....

4.2. TDM cérébrale : Prescrite et réalisée /_/_/ Prescrite mais non réalisée /_/_/ Non prescrite /_/_/

Résultats si réalisée

Confirmation de l'hydrocéphalie : OUI /_/_ NON /_/_

Topographie si OUI : biventriculaire /_/_ triventriculaire /_/_ tétraventriculaire /_/_

Autres anomalies associées :..... ;

4.3. Radiographie standard :

Prescrite et réalisée /_/_ Prescrite mais non réalisée /_/_ Non prescrite /_/_

Confirmation du spina bifida si réalisée : OUI /_/_ NON /_/_

Autres anomalies associées si réalisée :..... ;

4.4. E T F: Prescrite et réalisée /_/_ Prescrite mais non réalisée /_/_ Non prescrite /_/_

Confirmation de l'hydrocéphalie si réalisée : OUI /_/_ NON /_/_

Topographie de l'hydrocéphalie si confirmée : Bivent. /_/_ Trivent. /_/_ Tétravent. /_/_

Autres anomalies associées si réalisée..... ;

V°) ASPECTS THERAPEUTIQUES

5.1. Traitement neurochirurgical :

➤ Décision thérapeutique : Opéré /_/_ ; non opéré /_/_

➤ Raisons si non opéré :

Perdu de vue /_/_ Décès /_/_ Abstention thérapeutique /_/_

➤ Gestes réalisés si opéré:

Cure du spina bifida /_/_

Aspect anatomopathologique.....

.....

Dérivation d'hydrocéphalie /_/_; Type si dérivée : DVP /_/_ VCT /_/_

5.2. Autres traitements :

Orthopédiques : Kinésithérapie Oui /_/_ Non /_/_; Chirurgie Oui /_/_ Non /_/_

Traitement des troubles sphinctériens : Oui /_/_ Non /_/_

Soutien psychologique : Oui /_/ Non /_/

VI°) EVOLUTION ET PRONOSTIC POST-PEC

Durée d'hospitalisation..... ;

Evolution postopératoire immédiate

Favorable /_/

Complications /_/

Préciser.....

.....

.....

Décès /_/

Contrôle à un mois postopératoire

Patient revu : Oui /_/ Non /_/

Etat des plaies opératoires : bonne cicatrisation /_/ ; Surinfection /_/ Lâchage de suture /_/

Evolution des troubles : amélioration /_/ Stationnaire /_/ Aggravation /_/

Autres complications :.....

...../

ICONOGRAPHIE



Photo 1: Myéломéningocèle lombosacrée secondairement épidermée chez un garçon

Source : CHU-YO (service de Neurochirurgie)



Photo 2 : méningocèle sacrée

Source : CHU-YO (service de Neurochirurgie)



Photo 3 et 4 : spina lipome avant et après la cure

Sources : CHU-YO (service de Neurochirurgie)



Photo 5 : déformations orthopédiques dans une myéломéningocèle

Source : CHU-YO (service de Neurochirurgie)



Photo 6 : hydrocéphalie dans un cas de myéломéningocèle

Source : CHU-YO (Neurochirurgie)



Photo 7 : TDM, coupe sagittale montrant un spina bifida pluri-étagé

Source : CHU-YO (Neurochirurgie)

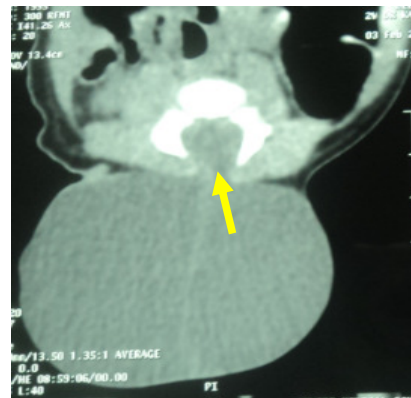


Photo 8 : TDM coupe axiale montrant le défaut de fermeture de l'arc vertébral postérieur

Source : CHU-YO (Neurochirurgie)

RESUME/ABSTRACT

INTRODUCTION: Le spina bifida est une malformation du tube neural connue partout dans le monde. Elle pose diverses problèmes tant dans sa prise en charge que dans son pronostic final. Dans la pratique courante, chaque année, plusieurs cas de spina bifida sont reçus dans le service de Neurochirurgie du CHU-YO. Dans notre pays, aucune donnée n'était jusqu'à présent disponible sur cette malformation ; d'où l'intérêt de notre étude.

OBJECTIF : Décrire les aspects épidémiologique, clinique, thérapeutique et pronostique des cas de spina bifida enregistrés dans le service de neurochirurgie du CHU-YO.

MATERIEL ET METHODE : Il s'est agit d'une étude rétrospective portant sur les cas de spina bifida enregistrés dans le service de Neurochirurgie sur une période de 5 années allant du 1^{er} Décembre 2006 au 30 Novembre 2011. Cent vingt-deux (122) cas ont été enregistrés sur les 5 années, parmi lesquels 81 cas été inclus. Une TDM du rachis a été réalisée chez 87,65% des patients, une TDM cérébrale chez 39,50%, une échographie transfontanellaire chez 8,64% et une radiographie du rachis chez 6,17%.

RESULTATS : Sur les 81 patients inclus, il y'avait 38 garçons et 43 filles. L'âge moyen était de 5 mois. Nous avons dénombré 57cas de myéломéningocèles (70,37%), 22 cas de méningocèles (27,16%) et 2 cas de spina-lipomes (2,47%). Les patients présentaient des déficits moteurs (65,43% des patients), des troubles sensitifs (58% des patients), des troubles sphinctériens (64,19% des patients) et des déformations orthopédiques (44,44% des patients). Une hydrocéphalie a été retrouvée chez 44 patients (54,32%) et était en majorité triventriculaire. Les facteurs de risque étiologiques étaient dominés par les carences nutritionnelles, l'hyperthermie maternelle en début de grossesse, et la consanguinité. La cure de la

malformation a été réalisée chez 48 patients (59,3%). Une dérivation d'hydrocéphalie a été nécessaire chez 14 patients (31,81%). Les suites opératoires immédiates étaient favorables chez 45 patients (93,75%) et nous avons noté 3 décès (6, 25%). Un mois après leur sortie, 35 patients ont été revus. Vingt-trois (23) cas de myéломéningocèles opérés présentaient les mêmes troubles neurologiques constatés en préopératoire et trois d'entre eux avaient besoin d'une dérivation. Le pronostic était meilleur dans les méningocèles.

CONCLUSION : Le spina bifida est assez fréquente dans notre contexte. Le diagnostic des lésions et le traitement neurochirurgical sont possibles. Cependant le pronostic fonctionnel reste sombre. Une prise en charge multidisciplinaire améliorerait ce pronostic. Un accent devrait être mis sur la prévention.

Mots clés : Spina bifida ; Myéломéningocèle ; Hydrocéphalie

INTRODUCTION: Spina bifida is a neural tube defect known around the world. It poses various problems in both its management and in its final prognosis. In current practice, each year, several cases of spina bifida are received in the department of Neurosurgery at CHU-YO. In our country, no data were previously available on this malformation, hence the interest of our study.

OBJECTIVE: To describe the epidemiological, clinical, therapeutic prognosis aspects of spina bifida cases registered in the neurosurgery department at CHU-YO.

MATERIALS AND METHODS: This is a retrospective study of cases of spina bifida registered in the department of Neurosurgery over a period of five years from December 1, 2006 to November 30, 2011. One hundred twenty-two (122) cases were registered on 5 years, among which 81 cases were included. A CT of the spine was performed in 87.65% of patients, a CT brain scan at 39.50%, a transfontanellar ultrasound at 8.64% and an x-ray of the spine in 6.17%.

RESULTS: Of the 81 included patients there were 38 boys and 43 girls. The average age was 5 months. We counted 57 cases of myelomeningocele (70.37%), 22 cases of meningocele (27.16%) and 2 cases of spina lipomas (2.47%). Patients had motor deficits (65.43% of patients), sensory disturbances (58% of patients), sphincter disturbances (64.19% of patients), and orthopedic deformity (44.44% of patients). Hydrocephalus was found in 44 patients (54.32%) and was mostly triventricular. Etiological risk factors were dominated by nutritional deficiencies, maternal hyperthermia in early pregnancy, and inbreeding. The cure of the malformation was performed in 48 patients (59.3%). A hydrocephalus shunt was necessary in 14 patients (31.81%). The immediate postoperative period was favorable in 45 patients (93.75%) and we noted three deaths (6, 25%). One month after discharge, 35 patients were reviewed. Twenty

three (23) cases of operated myelomeningoceles showed the same neurological disorders recorded preoperatively and three of them needed a bypass. The prognosis was better in the méningocèles.

CONCLUSION: Spina bifida is relatively common in our context. The diagnosis of lesions and neurosurgical treatment are possible. However, the functional prognosis remains poor. A multidisciplinary approach would improve the prognosis. A focus should be on prevention.

Keywords: Spina bifida, Myelomeningocele, Hydrocephalus

SERMENT D'HYPPOCRATE

« En présence des Maîtres de cette école et de mes chers condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

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

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser les crimes.

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

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