

SPINA BIFIDA APERTA A MAHAJANGA : CAS CLINIQUES ET REVUE DE LA LITTERATURE.

SPINA BIFIDA APERTA IN MAHAJANGA: CLINICAL CASES AND LITERATURE REVIEW.

WF Rakotondraibe¹, RT Andrianaivo², MG Tsiaremby³, C Pelitsara¹, , S Raotoson⁴,
NH Raveloharimino⁵, , N Rabesandratana⁵, D Andrianarimanana⁶, C Andriamamonjy²

Rubrique : Cas clinique

Noms complets des trois premiers auteurs

- Willy Francis Rakotondraibe
- Andrianaivo Radotina Tony
- Tsiaremby Marc Guichard

1. Service de Neurochirurgie, CHU PZAGA Mahajanga
2. Service de Neurochirurgie, CHUJRA Antananarivo
3. Service de Neurochirurgie, CHU Tanambao Antsiranana
4. Service de Chirurgie Maxillofaciale, CHU PZAGA, Mahajanga
5. Service de Néonatalogie, CHU PZAGA Mahajanga
6. Service de Pédiatrie, CHU PZAGA Mahajanga

Auteur correspondant : Willy Francis Rakotondraibe. Centre Hospitalier Universitaire
Professeur Zafisaona Gabriel, Mahajanga, Madagascar. E-mail :
wrakotondraibe@gmail.com. Contact : +261349069278

RESUME

Introduction

L'incidence du dysraphisme spinal a considérablement diminué au cours des dernières décennies, partout dans le monde; cependant, l'incidence est encore beaucoup plus élevée dans les pays en développement à faible statut socio-économique.

Objectifs:

L'objectif de cette étude était de décrire le profil épidémioclinique et étiologique de spina bifida à Mahajanga et rapporté la réalité de sa prise en charge dans un milieu précaire.

Matériaux et méthodes:

La présente étude comprend tous les patients traités pour un spina bifida aperta sur une période de trois ans (mai 2017- avril 2020). Les détails, y compris les données démographiques, les antécédents de soins prénatals, le siège et le type de lésion, l'examen neurologique, les résultats d'imagerie, les anomalies congénitales associées, la prise en charge offerte et les résultats ont été enregistrés.

Résultats:

Au total, 15 enfants ont été opérés pour dysraphisme spinal durant cette période d'étude (10 garçons et 5 filles). L'âge médian était de 2,65 ans avec extrême de 2 jour et 13ans. Six des mères de nos patients ont pris de Fenugrec (Angamay) comme décoction avant la conception et au cours de la grossesse et seules 5 mères ont reçu une supplémentation en acide folique pendant la grossesse. Nous avons découvert 9 myéломéningocèles, 5 méningocèle et un spinalipome dont la localisation lombosacrée prédominait (40%). Cinq patients avaient une rupture du sac au moment de la consultation, quatre enfant avait une infection locale et deux avaient une hydrocéphalie nécessitant une dérivation ventriculaire. Un patient a été décédé suite à une ventriculite.

Conclusion:

Le SBA reste un problème majeur de santé publique dans les pays en développement. Sa prise en charge est complexe et nécessite une coordination étroite multidisciplinaire.

Mots clés: chirurgie ; dysraphisme spinal ; hydrocéphalie ; méningite.

ABSTRACT

Introduction

The incidence of spinal dysraphism has declined dramatically over the past few decades all over the world; however, the incidence is still much higher in developing countries with low socioeconomic status.

Objectives

The objective of this study was to describe the epidemioclinical and etiological profile of spina bifida in Mahajanga and report the reality of its management in a precarious environment.

Materials and methods

The current study includes all patients treated for spina bifida aperta over a three-year period (May 2017- April 2020). Details including demographics, antenatal care history, site and type of lesion, neurological examination, imaging results, associated birth defects, management offered and results were recorded .

Results

A total of 15 children were operated on for spinal dysraphism during this study period (10 boys and 5 girls). The median age was 2.65 years with an extreme of 2 days and 13 years. Six of the mothers of our patients took Fenugreek (Angamay) as a decoction before conception and during pregnancy and only 5 mothers received folic acid supplementation during pregnancy. We discovered 9 myelomeningoceles, 5 meningocele and one spinalipoma in which the lumbosacral location predominated (40%). Five patients had a ruptured sac at the time of consultation, four children had a local infection, and two had hydrocephalus requiring ventricular bypass. One patient died from ventriculitis.

Conclusion

SBA remains a major public health problem in developing countries. Its management is complex and requires close multidisciplinary coordination.

Keywords : surgery; spinal dysraphism; hydrocephalus ; meningitis.

INTRODUCTION

Le spina bifida constitue plusieurs anomalies médullaires et vertébrales ayant en commun une anomalie embryologique concernant le développement du tube neural. Sa fréquence est estimée à 0,52‰ naissance vivante et constitue 53% de l'ensemble des lésions congénitales affectant le système nerveux dû à un défaut de fermeture du tube neural [1]. Elle est souvent asymptomatique et de découverte fortuite jusqu'au spina bifida aperta, qui est le sujet de notre étude, caractérisé par une malformation en regard du rachis visible à l'œil nu, incluant deux entités différentes par leurs retentissements : la myéломéningocèle et la méningocèle. Les auteurs rapportent 15 cas de spina Bifida, dans le but de montrer une approche épidémiologique, diagnostic, thérapeutique et évolutive des aspects neurochirurgicaux de cette pathologie complexe.

MATERIELS ET METHODES

La présente étude comprenait tous les patients opérés dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire du Professeur Zafisaona Gabriel (CHUPZAGA), pour un dysraphisme spinal sur une période de 3ans (mai 2017 au mois d'avril 2020). Nous avons posé le diagnostic d'un spina bifida devant une tuméfaction médiane le long du rachis tout siège confondu, confirmée par une radiographie standard du rachis devant l'absence des arcs postérieur en regard de la tuméfaction et les caractéristiques des de la tuméfaction contenus (LCS, méninge, racines nerveuses et ou moelle spinale) sur l'échographie et ou une TDM du rachis. Les détails, y compris les données démographiques, les antécédents de soins prénatals, le siège et le type de lésion, l'examen neurologique, les résultats d'imagerie, les anomalies congénitales associées, la prise en charge offerte et les résultats ont été enregistrés.

OBSERVATION

Quinze patients atteints de spina bifida aperta (SBA), opérés dans notre service sur une période de trois ans (du Mai 2017 au avril 2020), dans le service de Neurochirurgie au CHU PZAGA, ont été analysés rétrospectivement. Leurs caractéristiques cliniques, les résultats radiographiques standard, les résultats de l'échographique (échographie de la tuméfaction et ETF) et les complications postopératoires ont été étudiés.

La radiographie standard du rachis concerné était l'examen de choix pour bien poser le diagnostic de Spina Bifida, l'état osseux, localisation de la brèche, et l'échographie de la tuméfaction médiane le long du rachis était incontournable pour caractériser les contenus de la poche (LCS, méninge, les racines nerveuses et ou la moelle épinière).

La chirurgie a été minutieusement planifiée en consultation avec des chirurgiens plasticiens. Les patients ont été régulièrement suivis en clinique externe pendant une période allant de 6 mois à 3ans (moyenne de 10 mois).

Durant cette période, nous avons colligé quinze cas de Spina Bifida aperta parmi 745 patients hospitalisés dans le service de neurochirurgie pour toutes pathologies confondues soit 2.01 %. Le sexe ratio était de 2 en faveur du genre masculin dont 5 filles et 10 garçons. Treize patients

avaient moins de 5 ans soit 86,6% dont 6 nouveau-nés moins d'un mois avec extrême d'âge de 2 jours et 13 ans. Huit patients provenaient de la région de Sofia, quatre de la région Diana, deux de la région Betsiboka et une de la région Boeny.

Les méningocèles étaient le type les plus retrouvées (n = 5), neuf myéломéningocèles (n = 9), dont un thoracique (T6), un lombaire haute (L1L2) et sept lombosacrals et d'une spina lipome (n = 1).

Presque tous les cas ont été découverts lors de la période périnatale, les spina bifida aperta, sauf notre seul cas de spina lipome de localisation lombosacrals, de découverte à l'âge de 2 ans, pour lequel nous avons prescrit un scanner du rachis lombaire devant une tuméfaction médiolombaire basse, dure, indolore, mettant en évidence des signes en faveur d'un lipome (vu l'âge de la patiente et le caractère apparemment bénin de la lésion présente depuis l'âge de 2ans, une neuroimagerie comme IRM du rachis lombaire n'a pas été réalisée).

La durée moyenne de l'hospitalisation était de 9,5 jours avec des extrêmes de 5 et 45 jours. Le syndrome infectieux a été rapporté dans 2 cas dans notre série, l'un était une méningite compliquée d'une hydrocéphalie et l'autre une suspicion de ventriculite traitée par antibiothérapie. En revanche, nous avons un décès due à une hydrocéphalie sur une ventriculite compliquée d'un sepsis sévère durant période postopératoire récente.

La cure de la myéломéningocèle a été réalisée chez deux de nos patients et la méningocèle chez douze patients et une spina lipome. Deux patients ont bénéficié la dérivation ventriculaire devant l'association de SBA avec l'hydrocéphalie dont une dérivation ventriculo-péritonéale et l'autre une dérivation ventriculaire externe sur ventriculite.

L'association d'une SBA avec l'hydrocéphalie est souvent responsable d'un trouble du développement psychomoteur de ces enfants, de même pour deux de nos cas de méningocèle sacrales, associé à une hydrocéphalie, présentait un retard psychomoteur ainsi qu'une baisse de l'acuité visuelle. Des troubles sphinctériens du type incontinence vésicale ont été retrouvées et persistaient jusqu'à 3mois chez sept de nos patients, deux jusqu'à 6 mois dont une patiente gardait des troubles vesico-sphinctériens jusqu'à l'âge de 5ans à 3 ans de suivi et contrôle réguliers.

DISCUSSIONS

A Madagascar, les données sur la prévalence des SBA, comme dans les pays à faible revenu, sont rares. Au CHUJRA, en 2014, Bemora JS a pu trouver 15 cas de spina bifida aperta sur une période de 3 ans dans les services de neurochirurgie (CENHOSOA, CHUJRA, CHU Tambohobe), soit 1,73% des cas (15 cas de spina bifida et 17 cas d'encéphalocèles) toutes pathologies confondues [2]. De même en 2018, à Danemark, Bodin CR et coll retrouvaient une incidence de SBA de 0,4 ‰ [3]. On passe d'une fréquence de 0,52‰ en France et 0,60‰ en Finlande [4, 5]. Par rapport à ces différentes données locales et le nombre de cas de SBA vus dans notre service durant cette étude, l'incidence des spina bifida à Mahajanga est augmentée, puisque nous en avons eu 5 cas par an environs soit 1,07%.

Plusieurs études dans la littérature montrent une prédominance féminine surtout pour la localisation lombosacrals. Dans notre série, nous avons constaté une prédominance masculine

dont 5 filles sur 10 garçons ; avec un sexe ratio de 2. De même pour SADIQ qui a trouvé 74 garçons pour 66 Filles [6]. Kabré A, à Burkina Faso a retrouvé un sexe ratio de 1,7 en faveur du sexe féminin (18 garçons et 32 filles) sur une période de 6 ans, de même pour Amadi CE, de 1,4 (10 femmes et 7 hommes) sur une période de 2 ans [7, 8]. Pourtant le sexe n'est pas un facteur de risque des encéphalocèles. Treize patients avaient moins de 5 ans soit 86,6% dont 6 nouveau-nés moins d'un mois ; L'âge moyen au moment du diagnostic était de 2,65 ans dans notre étude avec un extrême de 2 jour et 13ans. Selon Bemora JS, l'âge moyen au moment du diagnostic était de 8,48 mois avec un extrême de 1 jour et 6 ans [2]. Ce retard à la consultation compromet la pratique du principe de l'intervention précoce suggéré par certains auteurs africains et expose les patients à des complications [9, 10]. 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...).

La consanguinité multiplie les risques. Au Sud de l'Inde le risque général de 11‰ naissances passe à 22 % en cas de consanguinité [11]. Elle a été retrouvée chez une mère de notre patiente soit 6,67%. Seulement cinq des mères (33,33%) qui ont eu un enfant présentant de spina bifida ont pris de l'acide folique pendant la grossesse ; 56,25% dans la série de Bemora JS [2] et 63% celle de Agrawal A [14]. 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 soit 40% des cas (6 patients) ; 43,75% dans l'étude de Bemora et ses coll [2]. Elwood J. M et Coll. [12] sont également parvenus aux mêmes constats, à savoir que : « le risque de spina bifida décroît fortement avec l'augmentation du rang de naissance. » Toutefois, nos résultats pourraient être biaisés par le fait que dans notre étude 80% des mères aient moins de 37ans. Parmi les facteurs qui favorisent la survenue des spina bifida figure le bas niveau socio-économique. 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. Globalement les ménages urbains demeurent moins touchés par la pauvreté ». Dans notre étude 93,3 % 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. Il existe réellement une relation entre la consommation du fenugrec durant la grossesse et l'apparition de malformations du tube neural, mêmes si les graines de la plante sont indiquées pour stimuler l'appétit chez la femme enceinte ou pour soulager l'inflammation. En 2008, une étude marocaine avait rapporté que la consommation de fenugrec par les femmes enceintes était associée de façon significative à l'avènement des malformations du tube neural chez le nouveau-né [13, 19]. Six des mères de nos patients ont pris de Fenugrec (Angamay) comme décoction avant la conception et au cours de la grossesse.

Dans la majorité des cas, cette pathologie malformative est découverte précocement, mêmes en période néonatale, par une tuméfaction médiale suivant le long du rachis, en regard du pertuis osseux par l'absence des arcs postérieurs. Dans ce cas, il y a un fort risque de méningite si la poche contenant les structures nerveuses et le LCS se rompt. La localisation lombo-sacrée

(S1-S2) est pourvoyeuse de troubles neurologiques (sphinctériens, déformations orthopédiques avec impotence fonctionnelles des membres inférieurs), les localisations dorsales et cervicales sont responsables d'hydrocéphalie obstructive.

Les 15 cas de notre étude se répartissaient de la façon suivante selon les formes anatomocliniques du spina bifida :

- Deux (n=9) cas de myéломéningocèles ; soit 60% des cas.
- Douze (n=5) cas de méningocèles ; soit 33,3% des cas.
- Un seul (n=1) cas de spina-lipome soit 6,67% ; précisément 01 cas de lipoméningocèle. Ce pourcentage est comparable à ceux trouvés par Kabré A [7] et Agrawal A [14]. qui étaient respectivement de 66,22% et 74,07% de myéломéningocèles, 25,16% et 18,51% de méningocèles et 3,79% et 7,4% de spina-lipome dans sa série. Bien qu'il soit déjà des 80% évoqués dans la littérature, ce pourcentage confirme la fréquence prédominante des myéломéningocèles.

Dans notre étude nous avons noté que par ordre de fréquence les localisations de la malformation étaient lombo-sacrée (40%), sacrée (33,3%), lombaire (20%), dorsale (6%). Nos résultats étaient semblables à ceux de Kabré A. [7] qui a noté 94,62% de localisations caudales avec par ordre de fréquence les sièges lombosacrée, lombaire, sacrée, dorsolombaire, cervical, et dorsal. Le même ordre de fréquence a également été retrouvé par Agrawal A. et Coll. [14]. Il existait ainsi dans notre série, la classique prédominance des localisations caudales et la rareté des localisations hautes observées dans le spina bifida.

La présence d'hydrocéphalie est un facteur pronostique important et indépendant pour la fonction cognitive et la mise en place d'un shunt ventriculopéritonéal avant la réparation de la lésion dans la même séance peut non seulement éviter la fuite du LCS et la formation de pseudo-méningocèle, mais également réduire le coût du traitement [15]. De même pour deux de nos cas de méningocèle sacrales, associé à une hydrocéphalie, présentait un retard psychomoteur ainsi qu'une baisse de l'acuité visuelle ; Trois de nos patients présentaient de malformations orthopédiques qui ont été traitées chirurgicalement dont deux pieds Bot suivi de rééducation physique et fonctionnelle et un cas de doigt surnuméraire. Kabré A et al avaient 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 [7]. Dans leurs études respectives, Agrawal A [14] et Kabré A [7] ont fait cas de 55,81% et de 67,8% 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 74,07%). Huit (n=8) patients sur les 15 de notre étude (53,3%), présentaient un déficit moteur des membres inférieurs. Ce déficit moteur était lié aux myéломéningocèles qui représentaient 60% des cas dans notre étude. En Inde, Kumar R. et Coll. [16], 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 myéломéningocèles était de 72% (proportion semblable à la notre).

La radiographie standard du rachis 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 chez tous nos patients et le diagnostic du spina bifida a été confirmé dans tous ces cas. Dans l'étude de Sanoussi S [17] 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 (ETF) 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 tous nos patients et a permis de rechercher de façon systématique une hydrocéphalie et de préciser sa topographie. Dans la série de Sanoussi S [17], elle a été un examen clé. L'échographie de la tuméfaction reste indispensable dans les pays en voie de développement comme Madagascar (93,3 % de nos patients sont issus de ménages vivant en zone rurale avec bas niveau socio-économique n'ayant pas le moyen de faire ni scanner ni IRM du rachis) pour caractériser et visualiser les contenus (méninge, LCS, racines nerveuses et ou la moelle spinale), et a été réalisée chez tous nos patients. Seulement l'un de nos patients avait pu bénéficier un scanner du rachis lombaire mettant en évidence un aspect lipomateux masse médiolombosacrée faisant suspecter un spinalipome.

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. Dans notre étude il ressort que c'est le principe de l'intervention retardée qui est appliqué dans le service de Neurochirurgie du CHUPZAGA pour la prise en charge du spina bifida. L'intervention est retardée dans ce cas de plusieurs semaines voire 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 [18].

Parmi ces problèmes nous pouvons retenir :

- La consultation tardive. C'est la réalité des pays comme Madagascar 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 73,4% ont été reçus au-delà de deux semaines 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 montraient que 33,3% des patients (n=5) présentaient déjà une surinfection des lésions ouvertes lors de leur première consultation, dont une forme grave et quatre locales. Cette surinfection doit être impérativement traitée avant la cure chirurgicale de la malformation.

Le traitement des SBA est essentiellement chirurgical. Il comprend plusieurs étapes différentes : incision périphérique, individualisation de la moelle et paquet nerveux, réintégration de la moelle dans le canal rachidien avec le paquet nerveux, fermeture étanche du sac dural et du plan musculoaponevrotique ainsi que la peau. Le traitement complémentaire était le traitement de pathologies associées comme l'hydrocéphalie par la dérivation ventriculaire (chez deux de nos patients dont une ventriculopéritonéale et une ventriculaire externe), malformation orthopédiques chez trois de nos patients (deux cas de pieds bot et un de doigt surnuméraire).

La question serait de savoir s'il faut gérer ou non le moment où l'enfant peut être gravement handicapé ou déficitaire en raison de l'atteinte sévère des structures nerveuses. La plupart des enfants qui survivent auront des troubles neurologiques, handicap sévère et espérance de vie limitée [20-22]. La plupart des survivants non traités atteints d'une maladie grave étaient gravement ou très gravement handicapés ou étaient dans un état « végétatif » [23]. Dans notre série, une incontinence vésicale a été retrouvée et persistait jusqu'à 3 mois chez sept de nos patients soit 46,67%, deux jusqu'à 6 mois dont une patiente gardait des troubles vesicosphinctériens jusqu'à l'âge de 5 ans à 3 ans de suivi et contrôle réguliers. Dans une autre étude, on a estimé que seulement un nourrisson non traité sur sept atteindrait l'âge scolaire et qu'un sur 70 serait apte à fréquenter une école normale [24]. La prise en charge des patients présentant des anomalies du tube neural, en particulier le dysraphisme rachidien, est complexe et un grand nombre de facteurs influence le résultat [25, 26].

Il existe de nombreuses limites de la présente étude qui doivent être abordées, y compris le manque de détails concernant l'absence objective de carence en acide folique, la corrélation avec l'âge et la parité maternels, les avortements spontanés antérieurs, l'obésité maternelle, le diabète maternel et le statut socio-économique inférieur.

CONCLUSION

Le dysraphisme spinal est fréquent et représente un problème de santé publique important dans les pays en développement. Bien qu'il soit compatible avec la survie, la plupart des cas ont des incapacités modérées à sévères et peuvent être associés à un retard mental. La prise en charge des patients atteints de SBA est complexe et nécessite une coordination étroite entre pédiatre, neurologue, neurochirurgien et experts en réadaptation. Un grand nombre de facteurs influencent le résultat. Il a été démontré que la supplémentation en acide folique pendant la

grossesse réduit l'incidence et la récurrence de nombreuses anomalies congénitales, y compris les ATN [17, 27-30].

REFERENCES

1. Aguiar Marcos JB, Campos Agela S, Aguiar Regena ALP. Defeitos de fechamento do tubo neural e fatores associados em recém-nascidos vivos e natimortos. *J Pediatr(RIO J)*, 2003; 79:129-34.
2. Bemora JS, Andrianaivo RT, Masina NA, Ratovondrainy W, Rabararijaona M, Andriamamonjy C. Epidemiological Clinical and Profile of Cranio-spinal Dysraphisms in Madagascar. *European Journal of Medical and Health Sciences*, Dec. 2020 ; 6(2). DOI: <https://dx.doi.org/10.24018/ejmed.2020.2.6.60>.
3. Bodin CR, Rasmussen MM, Tabor A, Westbom L, Tiblad E, Ekelund CK, et al. Ultrasound in Prenatal Diagnostics and Its Impact on the Epidemiology of Spina Bifida in a National Cohort from Denmark with a Comparison to Sweden. *Biomed Res Int*. 2018; 2018: 8.
4. Cragan JD, Robert HE, Edmonds ID. Surveillance of anencephaly and spina bifida and the impact of prenatal diagnosis—united states, 1985-1994. *Mor Mortal Wkly Rep*, 1995; 44:1-13.
5. Botto LD, Moore CA, Khoury MJ, Erickson D. Neural tube defects. *New Eng J Med*, 1999; 341: 1478-1484.
6. Sadiq A. Les myéломéningocèles et les malformations associées. Thèse med casa, 1994. (Consulté le 06/01/2021).
7. 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 (Consulté le 06/01/2021).
8. Amadi CE. The pattern of distribution of encephalocele in University of Port Harcourt Teaching Hospital-a three year experience. *Niger J Med*. 2013 Jan-Mar ; 22(1):19-23.
9. Rabiou Maman S, Habou O, Adamou H, Amadou Magagi I, Magagi A, Maazou H. Caractéristiques épidémiologiques, cliniques et pronostiques des encéphalocèles opérées à l'Hôpital National de Zinder. *Annales de l'Université Abdou Moumouni*, 2016; 2: 48-54.

10. Sawadogo I. Spina bifida Aspects épidémiologique, clinique, thérapeutique et pronostic dans le service de neurochirurgie du CHUYO; A propos de 81 cas [Thèse]. Médecine humaine : Ouagadougou ; 2012; 107p.
11. Jauffret E. Spina bifida. EMC Kinésithérapie-Médecine physique Réadaptation, 26-472-B-10, 2006.
12. 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.
13. Es Seddiki A, Messaouidi S, Amrani R. Le rôle du fenugrec dans la survenue d'anomalie de fermeture du tube neural : un signal d'alerte depuis le Maroc. *Toxicologie. Phytothérapie* (2017) 15:155-158.
14. Agrawal A and Sampley S. Spinal dysraphism: A challenge continued to be faced by neurosurgeons in developing countries. *Asian J Neurosurg*. 2014 Apr-Jun; 9(2): 68–71.
15. Mahapatra A. Spinal dysraphism controversies: AIIMS experiences and contribution. *Indian J Neurosurg*. 2012;1:4–8.
16. Kumar R, Singh SN. Spinal dysraphism: trends in northern India. *Pediatr Neurosurg*. 2003 Mar; 38 (3):133-45.
17. 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.
18. Lorber J. Early results of selective treatment of spina bifida cystica *British Medical Journal*, 1973, 4, 201-204.
19. Sabiri N, Kabiri M, Razine R, Kharbach A, Berrada R, Barkat A. Facteurs de risque des malformations congénitales: étude prospective à la maternité Souissi de Rabat au Maroc. *Journal de pédiatrie et de puériculture*. 2013;26:198–203.
20. Mahapatra AK, Gupta DK. Split cord malformations: A clinical study of 254 patients and a proposal for a new clinical-imaging classification. *J Neurosurg*. 2005;103:531–6.
21. Kasliwal MK, Mahapatra AK. Surgery for spinal cord lipomas. *Indian J Pediatr*. 2007;74:357–62.
22. Kasliwal M, Dwarakanath S, Mahapatra A. Cervical meningomyelo cele-an institutional experience. *Childs Nerv Syst*. 2007;23:1291–3.

23. Greene ND, Stanier P, Copp AJ. Genetics of human neural tube defects. *Hum Mol Genet.* 2009;18:R113–29.
24. Laurence K, Tew B. Natural History of Spina Bifida Cystica and Cranium Bifidum Cysticum Major Central Nervous System Malformations in South Wales, Part IV. *Arch Dis Child.* 1971;46:127–38.
25. Zachary R. Ethical and social aspects of treatment of spina bifida. *Lancet.* 1968;2:274.
26. Nash DF. The Impact of Total Care with Special Reference to Myelodysplasia. *Dev Med Child Neurol.* 1970;12:1–11.
27. Toriello HV. Folic acid and neural tube defects. *Genet Med.* 2005;7:283–4.
28. Suarez L, Hendricks KA, Cooper SP, Sweeney AM, Hardy RJ, Larsen RD. Neural tube defects among Mexican Americans living on the US-Mexico border: Effects of folic acid and dietary folate. *Am J Epidemiol.* 2000;152:1017–23.
29. Berry RJ, Li Z, Erickson JD, Li S, Moore CA, Wang H, et al. Prevention of neural-tube defects with folic acid in China: China-U.S. Collaborative Project for Neural Tube Defect Prevention. *N Engl J Med* 1999; 341: 1485–1490.
30. Williams LJ, Mai CT, Edmonds LD, Shaw GM, Kirby RS, Hobbs CA, et al. Prevalence of spina bifida and anencephaly during the transition of mandatory folic acid fortification in the United States. *Teratology* 2002; 66: 33–39.

TABLEAUX DES OBSERVATIONS

	CAS 1	CAS 2	CAS 3	CAS 4
ETAT CIVIL / MODE DE VIE				
- Age	23jours	3mois	18jours	26 jours
- Genre	M	M	M	F
- Date d'admission	Juin 2017	Aout 2017	Septembre 2017	Septembre 2017
- Provenance	Sofia	Sofia	Betsiboka	Sofia
- Age des parents				
. Père	33ans	29ans	31ans	27ans
. Mère	31ans	25ans	29ans	23ans
- Consanguinité des parents	Non Moyen	Aucun Moyen	Aucun Bas	Aucun Bas
- Niveau socioécono parents	Non Oui	Non Non	Non Oui	Oui Non
- Prise d'acide folique				
- Consommation de Fenugrec				
CLINIQUE				
-Examen neurologique	Normal	Normale	Hypotonie axiale,	Macrocranie,
-Description de malformation	Tuméfaction lombaire L1L2 médiane Ouvverte et irrégulière	Tuméfaction lombaire L2 L3 médiane Ouvverte et irrégulière	fontanelle bombée, Syndrom méningé Tuméfaction sacrale	fontanelle bombée, Syndrom méningée Tuméfaction sacrale
. Siège	Molle	Ouvverte et irrégulière	Tuméfaction sacrale	S2S3
. Forme	Aucune	Molle	S1S2	Ouvverte et irrégulière
-Autre malformation associée		Aucune	Fermée et régulière Ferme Hydrocéphalie	Molle Hydrocéphalie
PARACLINIQUE				
- Radio du rachis	Absence arc postérieur coccyx	Arcs postérieurs absents	Arcs postérieurs S1S2 absents	Absence arc post S2S3
- Echographie	Présence poche kystique en faveur de Myéломéningocèle	Myéломéningocèle (LCS + Méninge + racines nerveuses)	Meningocèle (LCS+Méninge)	Méningocèle(LCS + Méninge)
- TDM et IRM	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite
- ETF	Normale	Normale	Hydrocéphalie	Hydrocéphalie
TRAITEMENT				

- Médical - Cure de la malformation	Antibioprophylaxie Individualisation + réintégration moelle dans canal rachidien + paquet nerveux, fermeture étanche sac dural et plan musculoaponevrotique + peau	Antibioprophylaxie Décollement peau de la dure-mère : paquet queue de cheval, moelle intacte, suspension durale + fermeture étanche	Acetazolamide + Antibiotique (méningite) Cure de la malformation : incision arciforme + réintégration racines nerveuses +fermeture étanche + DVP	Acetazolamide + Antibiotique (Méningite) Cure de la malformation : incision arciforme + réintégration racines nerveuses sacrales +fermeture étanche + DVE
EVOLUTION				
-Immédiate -Moyen terme	Favorable Favorable	Favorable, Favorable	Retard DPM Fistule LCS rachidienne	Fistule LCS rachidienne + ventriculite, retard DPM Décès

	CAS 5	CAS 6	CAS 7	CAS 8
ETAT CIVIL / MODE DE VIE				
- Age	10 jours	17 mois	2jours	13ans
- Genre	M	F	M	F
- Date d'admission	29 Septembre 2018	09 NOVEMBRE 2018	01 Mars 2019	23 Mars 2020
- Provenance	Sofia	Sofia	Boeny	Betsiboka
- Age des parents				
. Père	41ans		25ans	53ans
. Mère	34ans	30ans	20ans	46ans
- Consanguinité des parents	Aucun	27ans	Aucun	Aucun
	Moyen	Aucun	Moyen	Bas
- Niveau socioécono parents	Non	Moyen	Non	Oui
	Non	Non	Oui	Non
- Prise d'acide folique		Non		
- Consommation de Fenugrec				
CLINIQUE				
-Examen neurologique	Déficit moteur et trouble sphinctérien	Troubles sphinctériens et déficit moteur, raideur genoux	Hypotonie axiale, fontanelle bombée, Syndrome méningée	Troubles moteur et sensitif des MI et troubles sphinctériens Tuméfaction lombaire L4L5
-Description de malformation				

<p>. <i>Siège</i> . <i>Forme</i> . <i>Consistance</i> -<i>Autre malformation associée</i></p>	<p>Tuméfaction coccygienne postérieure Coccygienne Ouvrte et irrégulière Molle Aucune</p>	<p>Tuméfaction lombo-sacrale L5S1 Fermée et régulière Molle Pied bot</p>	<p>Tuméfaction medio-sacrale S1S2 Fermée et régulière Ferme Normale</p>	<p>Fermée et irrégulière Ferme Doigt surnuméraire</p>
PARACLINIQUE				
<p>- <i>Radio du rachis</i> - <i>Echographie</i> - <i>TDM et IRM</i> - <i>ETF</i></p>	<p>Absence arc postérieur Meningocèle postérieure (méninge + LCS) Non faite Normale</p>	<p>Arcs postérieurs absents Myéломéningocèle (LCS + Méninge + racines nerveuses) Non faite Normale</p>	<p>Arcs postérieurs L4L5 absents Meningocèle (LCS + Méninge) Non faite Normale</p>	<p>Absence arc post L5S1 Masse graisseuse extrarachidienne en L5S1 TDM : aspect lipomateux masse médiolombosacrle</p>
TRAITEMENT				
<p>- <i>Médical</i> - <i>Cure de la malformation</i></p>	<p>Antibioprofylaxie Réfection de Meningocèle postérieure associée à une Plastie fessière</p>	<p>Antibioprofylaxie Cure de la méningocèle Traitement du Pied bot + rééducation orthopédique</p>	<p>Antibioprofylaxie Incision horizontale en décollant peau de la dure mère, issu petit à petit du contenu de la poche , fermeture étanche et suspension durale , plastie de la peau</p>	<p>Antibioprofylaxie Incision circulaire faisant décoller la peau très adhérente de la tuméfaction de caractéristique lipomateux et fibreux, morcellement de la tumeur dure non friable, fermeture étanche du plan musculoaponevrotique et fermeture étanche de la peau sans tension + cure de doigts surnuméraires</p>
EVOLUTION				
<p>-<i>Immédiate</i> -<i>Moyen terme</i></p>	<p>Paraparésie minime Favorable</p>	<p>Incontinence urinaire, troubles de la marche Favorable, marche normale</p>	<p>Favorable Favorable</p>	<p>Incontinence urinaire Récidive avec reprise chirurgicale, incontinence vésicale</p>

	CAS 9	CAS 10	CAS 11	CAS 12
ETAT CIVIL / MODE DE VIE				
- Age	M	12 ans	3ans	18mois
- Genre	11jours	M	M	F
- Date d'admission	03 Juillet 2017	08 Septembre 2018	08 Septembre 2018	09 Septembre2018
- Provenance	Sofia	Diana	Diana	Sofia
- Age des parents				
. Père	30ans	54ans	43ans	45ans
. Mère	26ans	35ans	37ans	36ans
- Consanguinité des parents	Aucun Moyen	Aucun Moyen	Aucun Moyen	Aucun Moyen
- Niveau socioécono parents	Non	Oui	Oui	Non
- Prise d'acide folique	Non	Non	Oui	Non
- Consommation de Fenugrec				
CLINIQUE				
-Examen neurologique	Déficit moteur et trouble sphinctérien	Trouble moteurs et sensitif des MI et troubles sphinctériens	Normal	Normal
-Description de malformation	Tuméfaction médio sacrale	Tuméfaction lombaire L4L5	Tuméfaction lombaire L3L4	Tuméfaction lombo-sacrale L5S1
. Siège	Sacral S2S3	lombaire L4L5	Fermée et régulière	Fermée et régulière
. Forme	Ferme et irrégulière	Fermée et irrégulière	Molle	Ferme
. Consistance	Molle	irrégulière	Aucune	Aucune
-Autre malformation associée	Aucune	Fermée et régulière Molle Doigt surnuméraire		
PARACLINIQUE				
- Radio du rachis	Absence arc postérieur sacral	Arcs postérieurs absents	Arcs postérieurs L3L4 absents	Absence arc post L5S1
- Echographie	Méningocèle (méninge + LCS)	Myéломéningocèle (LCS + Méninge + racines nerveuses)	Myéломéningocèle (LCS + Méninge + racines nerveuses)	Myéломéningocèle (LCS + Méninge + racines nerveuses)
- TDM et IRM				
- ETF	Non faite Normale	Non faite Normale	Non faite Normale	Non faite Normale
TRAITEMENT				
- Médical	Antibioprofylaxie	Antibioprofylaxie	Antibioprofylaxie	Antibioprofylaxie
- Cure de la malformation	Réfection de Meningocèle :	Cure de la méningocèle :	Réfection de Meningocèle :	

	Décollement peau de la dure-mère, individualisation des racines sacrales, suspension durale + fermeture étanche	décollement peau de la dure-mère, individualisation des racines lombales, suspension durale + fermeture étanche Cure doigts surnuméraires	Décollement peau de la dure-mère, individualisation des racines lombaires, suspension durale + fermeture étanche	Réfection de Meningocèle : Décollement peau de la dure-mère, individualisation des racines lombosacrales, suspension durale + fermeture étanche
EVOLUTION				
<i>-Immédiate</i>	Incontinence urinaire	Incontinence urinaire	Favorable	Favorable
<i>-Moyen terme</i>	Favorable	Favorable, marche normale	Favorable	Favorable

	CAS 13	CAS 14	CAS 15
ETAT CIVIL / MODE DE VIE			
IDENTITE			
- Age	5ans	16mois	2ans
- Genre	M	M	F
- Date d'admission	09 Septembre 2018	10 Septembre 2018	10 Septembre 2018
- Provenance	Diana	Sofia	Diana
- Age des parents			
. Père	56ans	47ans	49ans
. Mère	48ans	32ans	34ans
- Consanguinité des parents	Aucun	Aucun	Aucun
	Bas	Moyen	Moyen
- Niveau socioéconomique parents	Oui	Non	Non
	Non	Oui	Oui
- Prise d'acide folique			
- Consommation de Fenugrec			
CLINIQUE			
-Examen neurologique	Normal	Normal,	Troubles sphinctériens
-Description de malformation	Tuméfaction lombaire	Déformation orthopédique	Tuméfaction sacrale
. Siège	L2L3	Tuméfaction lombo-	S2S3
. Forme	Ferme et irrégulière	sacrale	Fermée et régulière
. Consistance	Molle	L5S1	Molle

-Autre malformation associée	Aucune	Ouverte et irrégulière Molle Pied bot	Aucune
PARACLINIQUE			
- Radio du rachis - Echographie - TDM et IRM - ETF	Absence arc postérieur sacral Myéломéningocèle (LCS + Méninge + racines nerveuses) Non faite Normale	Arcs postérieurs absents Myéломéningocèle (LCS + Méninge + racines nerveuses) Non faite Normale	Arcs postérieurs S2S3 absents Méningocèle (LCS + Méninge) Non faite Normale
TRAITEMENT			
- Médical - Cure de la malformation	Antibioprophylaxie Réfection de Méningocèle : Décollement peau de la dure-mère, individualisation du paquet de la queue de cheval, moelle intacte, suspension durale + fermeture étanche	Antibioprophylaxie Cure de la méningocèle : décollement peau de la dure-mère, individualisation des racines lombosacrals, fermeture étanche Cure de pieds Bot	Antibioprophylaxie Réfection de Méningocèle : Décollement peau de la dure-mère, individualisation des racines sacrals, suspension durale + fermeture étanche
EVOLUTION			
-Immédiate -Moyen terme	Incontinence urinaire Favorable	Incontinence urinaire Favorable, marche normale	Incontinence vésicale Favorable, marche