

SOMMAIRE

	Pages
INTRODUCTION	18
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE ET EMBRYOPATHOGENESE.....	1
I.1. Embryologie.....	2
I.1.1 La formation de la moelle.....	2
I.1.1.1 La gastrulation	2
I.1.1.2 La neurulation primaire	2
I.1.1.2.1 La formation de la plaque neurale	2
I.1.1.2.2 La formation de la gouttière neurale.....	2
I.1.1.2.3 la formation Du tube neural	2
I.1.1.3 la neurulation secondaire	3
I.1.1.4 Formation de la moelle proprement dite.....	5
I.1.2 La formation des méninges	5
I.1.3 Formation du rachis et des cotes	6
I.2 Embryopathogénie.....	8
I.2. Trouble de fermeture du tube neural	8
I.2.2 Les anomalies de la post neurulation.....	9
II. RAPPELS NOSOGRAPHIQUES.....	9
II.1 Epidémiologie.....	9
II.1.1 Selon la région géographique.....	9
II.1.2 Selon la prévalence	10
II.2. Etiopathogenie	10
II.2.1 Les facteurs génétiques	10
II.2.1.1 Les facteurs ethniques	10

II.2.1.2 La récurrence familiale de la malformation	11
II.2.1.3 La consanguinité.....	11
II.2.1.3.1 Association des anomalies chromosomiques et des syndromes géniques spécifiques.....	11
Des cas de Spina bifida ont été rapportés dans le cadre des syndromes liés à des anomalies chromosomiques. Il s'agit essentiellement des trisomies 18 et 13, et des triploïdies [28].....	11
II.2.1.3.2 Les gènes impliqués	11
II.2.2. Les facteurs non génétiques	12
II.2.2.1 Les facteurs nutritionnels	12
II.2.2.2 Les facteurs sociaux économiques	12
II.2.2.3 Le rang de naissance des enfants et l'âge maternel	12
II.2.2.4 Les hyperthermies maternelles en début de grossesse	12
II.2.2.5 La prise de certains médicaments pendant la grossesse	12
II.2.2.6 Le diabète gestationnelle	13
II.2.2.7 L'obésité maternelle	13
II.3.1. L'atteinte du pôle céphalique	13
II.3.1.1 L'Anencéphalie.....	13
II.3.1.2 Exencéphalie.....	14
II.3.1.3 Méningoencéphalocèle	14
II.3.2 L'atteinte rachidienne.....	15
II.3.2.1 Les dysraphies ouvertes.....	15
II.3.2.1.1 Le cranio Rachischisis.....	15
II.3.2.1.2 Le Rachischisis complet.....	15
II.3.2.1.3 Le Myéloméningocèle	15
II.3.2.2 Les dysraphies fermées.....	16

II.3.2.2. 2Le Spina lipome.....	16
II.3.2.2.3 Le Spina bifida occulta simple « caché »	16
II.3.3 Les anomalies associées	17
II.3.3.1. Hydrocéphalie.....	17
II.3.3.2. La malformation d Arnold Chiari.....	18
II.3.3.3. La moelle attachée	18
II.3.3.4 La syringomyélie :.....	18
II.4 Physiopathologie.....	18
II.5 Diagnostic clinique	19
II.5.1Les signes généraux	19
II.5.2 Les signes fonctionnels	19
II.5.3Les signes physiques	20
II.5.3.1. La prise de mesure.....	20
II.5.3.2 L'inspection.....	20
II.5.3.3 La palpation	21
II.5.3.4 Examen de certains appareils	21
II.5.3.4.1 Examen neurologique	21
II.5.3.4.1.a Les paralysies.....	21
II.5.3.4.1.b Les déficits sphinctériens	21
II.5.3.4.1.c Les déficiences cognitives	22
II.5.3.4.2 Examen orthopédique	22
II.5.3.4.3 Examen de l'appareil respiratoire.....	23
II.5.3.4.4 L'Examen cutanés	23
II.6 LE DIAGNOSTIC PARACLINIQUES	23
II.6.1 Diagnostic prénatale.....	23

II.6.1.1 Les marqueurs biologiques.....	24
II.6.1.1.1 Le dosage de l'alpha foetoprotéine amniotique (AFP).....	24
II.6.1.1.2 L'étude de l'acétylcholinestérase amniotique	24
II.6.1.1.3 L'alpha foetoprotéine sérique maternelle.....	24
II.6.1.1.4 Les autres marqueurs AMNIOTIQUES	24
II.6.1.2 L'Echographie	24
II.6.1.3. L'IRM.....	25
II.6.1.4 Les nouvelles techniques génétiques.....	25
II.6.2 Le Diagnostic post natale	25
II.6.2.1 Les radiographies simples	25
II.6.2.2 L'échographie.....	25
II.6.2.3.L a tomodensitométrie(TDM)	25
II.6.2.4. L'IRM.....	26
II.6.2.5. Les autres explorations	26
II.7 LE TRAITEMENT	26
II.7.1 Traitement post natale	26
II.7.1.1 La phase initiale.....	26
II.7.1.1.1 La cure de la malformation	27
II.7.1.1.2 Dérivation d'une hydrocéphalie associée.....	27
II.7.1.2 La phase secondaire.....	27
II.7.1.2.1 Le traitement orthopédique	28
II.7.1.2.2 Le traitement des troubles sphinctériens	28
II.7.1.3 La phase tertiaire	28
II.7.2Traitement anténatal.....	28
II.7.2.1 Le but.....	28

II.7.2.2 Bilan préopératoire	28
II.7.2.3 Les critères de sélection.....	29
II.7.2.4 L'âge d'intervention de la grossesse	29
II.8. LES MESURES PREVENTIVES	29
II.8.1. La prévention primaire.....	29
II.8.1.1. La supplémentation en acide folique	29
II.8.1.2 Le conseil génétique	29
II.8.2 La prévention secondaire	30
II.9 Evolution et pronostic.....	30
I.METHODE.....	31
I.1 Cadre de l'étude	31
I.1.1 La situation géographique	31
I.1.2 Les locaux.....	31
I.1.3 Le personnel	31
I.1.4. Les activités	32
I.2 Type d'étude	32
I.3 La période de l'étude.....	32
I.4 La durée de l'étude.....	33
I.5La population d'étude	33
I.6Les critères d'inclusions	33
I.7Les critères de non inclusion.....	33
I.8 Les matériels	33
I.9 Méthodologie	34
I.10 Variables ou paramètres de l'étude	34
I.11 Considérations éthiques	35

II.LES RESULTATS	36
II.1 La Fréquence des MTN sur les hospitalisations	36
II.2 L'âge de découverte.....	37
II.3 Le sexe	38
II.4. Les circonstances de découvertes	39
II.5. Aspect anatomopathologique.....	40
II.6. Anomalies ou malformations associées.....	41
II.7. Les facteurs de risques.....	42
II.7.1. L'âge maternel	42
II.7.2. La gestité	43
II.7.3. La parité	44
II.7.4. En fonctions des consultations prénatales.....	45
II.7.5 Les autres facteurs de risques primordiaux	46
II.8. La clinique	47
II.8.1 L'état général à l'entrée	47
II.8.2 Les troubles fonctionnels présents	48
II.8.3 Le siège de la malformation.....	49
II.8.4 L'état des malformations.....	50
II.9 Les examens para cliniques demandés	51
II.9.1 Le scanner	51
II.9.2 Les autres examens demandés	52
II.10 Le traitement.....	53
II.10.1 Le délai de prise en charge.....	53
II.10.2 La chirurgie	54
II.10.3 Ablation de la malformation	55

II.11 Le suivit	56
II.11.1 L'état des malformations.....	56
II.11.2 Existence d'une infection du LCR	57
II.11.3 Existence d'un cas de décès	58
II.11.4 Existence d'une persistance de déficit neurologique et des troubles trophiques et génitaux sphinctériens.....	58
I.LES LIMITES ET CONTRAINTES DE NOTRE ETUDE.....	60
II. La Fréquence	61
III.L'âge	62
IV. Le sexe	63
V.LES CIRCONSTANCES.....	63
VI.ASPECTS ANATOMOPATHOLOGIQUES.....	64
VII. Les malformations associées.....	65
VIII. Les facteurs de risque.....	66
VIII.1 L'âge maternel.....	66
VIII.2 La gestité et la parité.....	67
VIII.3 Les consultations prénatales	68
VIII.4 Les autres facteurs de risques	68
VIII.4.1 La prise d'acide folique	68
VIII.4.2 La notion de fièvre au cours de la grossesse.....	70
VIII.4.3 La notion de prise d'un traitement anti épileptique	70
VIII.4.4 La Notion de récurrence familiale	71
IX. La clinique	72
IX.1 L'état général à l'entrée.....	72
IX.2 Les troubles trouvés	72

IX.3 Le siège de la malformation	73
IX.4 L'état des malformations.....	73
X. Les examens paracliniques demandés.....	74
X.1 Le scanner.....	74
X.2 Les autres examens demandés.....	75
XI. Le traitement	76
XI.1 Le délai de prise en charge.....	76
XI.2 La cure de la malformation	77
XI.3 Ablation de la malformation	79
XII. Le suivi.....	79
XII.1 L'évolution de la malformation	79
XII.2 Notion d'infection du LCR	80
XII.3 Les décès.....	81
XII.4 Existence d'une persistance de déficit neurologique, orthopédique et sphinctérien à distance de l'opération et de la prise en charge.....	81
CONCLUSION	84

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

ANNEXES

LISTE DES TABLEAUX

	Pages
Tableau I : Répartition des MTN selon la présence de malformations associées	41
Tableau II : Répartition des MTN selon la gestité	43
Tableau III : Répartition des MTN selon la parité.....	44
Tableau IV : Répartition des MTN selon la présence d'autres facteurs de risques	46
Tableau V : Répartition des MTN selon la présence d'une altération de l'état général.....	47
Tableau VI : Répartition des MTN selon la présence de déficits	48
Tableau VII : Répartition des MTN selon l'état des malformations.....	50
Tableau VIII : Répartition des MTN selon la réalisation d'autres examens	52
Tableau IX : Répartition des MTN selon la réalisation d'un traitement neurochirurgie	54
Tableau X : Répartition selon l'ablation des malformations.....	55
Tableau XI : Répartition des malformations selon la présence d'une infection post opératoire.....	57
Tableau XII : Répartition selon la présence d'un cas de décès.....	58
Tableau XIII : Répartition des MTN selon la persistance de déficit post opératoires.....	59

LISTE DES FIGURES

F

Pages

Figure 1	: La neurulation primaire.....	04
Figure 2	: Etapes de la neurulation secondaire.....	04
Figure 3	: Etapes de la formation de la moelle.....	05
Figure 4	: Stades de formation du rachis.....	07
Figure 5	: Les différents types de Méningoencéphalocèle.....	15
Figure 6	: Les différents types de MTN.....	17
Figure 7	: Répartition des patients selon l'âge de découverte.....	37
Figure 8	: Répartition des MTN selon le sexe.....	38
Figure 9	: Répartition des MTN selon les circonstances de découvertes	39
Figure 10	: Répartition des MTN selon la forme anatomopathologique.....	40
Figure 11	: Répartition des MTN selon l'âge maternel.....	42
Figure 12	: Répartition des MTN selon la réalisation des consultations prénatales.....	45
Figure 13	: Répartition des MTN selon le siège de la malformation	49
Figure 14	: Répartition selon la réalisation du scanner.....	51
Figure 15	: Répartition des MTN selon le délai de prise en charge.....	53
Figure 16	: Répartition des MTN selon l'état des malformations après le Traitement.....	56

LISTE DES ABREVIATIONS

AFP	: Alpha Foeto protéine
AFTN	: Anomalie de fermeture du tube neural
A-2-M	: L'alpha -2- macroglobuline (A-2-M
AFPSM	: L'alpha Foeto protéine sérique maternelle
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CRAT	: Centre de référence des agents tératogènes
CPN	: Consultation prénatale
DFTN	: Défaut de fermeture du tube neural
ETF	: Echographie transfrontanellaire
EUROCAT	: European registry of congenital anomalies and twins
FISH	: Fluorescent in situ Hybridisation
HJRA	: Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona
IMC	: Indice de masse corporelle
IMG	: Interruption médicale de la grossesse
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique
LCA	: Lens culinaris agglutin
LCR	: Liquide céphalo rachidien
L2	: Deuxième vertèbres lombaires
L3	: Troisième vertèbres lombaires
L4	: Quatrième vertèbres lombaires

L5	: Cinquième vertèbres lombaires
MTN	: Malformations du tube neural
PCR	: Polymérase chaine réaction
SA	: Semaine d'aménorrhée
SNC	: Système nerveux central
TDM	: Tomodensitométrie

INTRODUCTION

INTRODUCTION

Les malformations congénitales sont des pathologies pédiatriques qui présentent une grande diversité et dont les étiologies posent un grand problème de compréhension et de santé publique. Le terme « trouble de fermeture du tube neural » (TFTN) regroupe un ensemble de malformations congénitales, résultant d'un défaut de fermeture du tube neural. D'étendue variable, il survient lors de la quatrième semaine de développement embryonnaire [1]. Il résulte d'une anomalie de fermeture du tube neural soit au niveau de sa partie craniale dont les formes les plus rencontrées sont : le Méningocèle, le Méningoencéphalocèle, Anencéphalie et Exencéphalie. La lésion au niveau de sa partie caudale est représentée par le Myéломéningocèle et Spina bifida. [2,3] Se sont des embryopathies du système nerveux central qui se traduisent par des malformations de la moelle épinière, de l'encéphale, et des vertèbres l'entourant [3]. Elles sont de gravités différentes en fonction du type anatomo pathologique rencontré [4]. Ce sont des malformations congénitales les plus fréquentes dans le monde avec un taux d'incidence de 5 à 10 /1000° [5]. La dernière étude menée à Madagascar sur le spina bifida montre une incidence de 1.54 pour 1000°. Les étiologies sont multifactorielles avec une interaction de facteurs génétiques et environnementaux [6,7].

A Madagascar, la prise en charge de cette anomalie est greffée de difficultés tant sur le diagnostic que sur le traitement. Aussi l'insuffisance des données concernant cette pathologie justifie notre étude. L'objectif principal de cette étude est de dégager le profil épidémioclinique et thérapeutique des MTN. L'objectif spécifique est de déterminer ; l'incidence, le genre, les facteurs étiologiques rencontrés, les formes anatomocliniques et enfin les choix thérapeutiques.

Notre ouvrage comporte trois parties

- La première partie rappelle l'embryologie et la nosographie des MTN.
- La seconde partie concerne l'étude proprement dite et les résultats.
- Enfin avant de conclure nous apporterons nos discussions et suggestions.

PREMIERE PARTIE : RAPPELS

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE ET EMBRYOPATHOGENESE

I.1. Embryologie

I.1.1 La formation de la moelle

I.1.1.1 La gastrulation

Après la fécondation, le développement de l'œuf abouti à la mise en place de l'embryon tri-germique 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 la hauteur du nœud de HENSEN. Ensuite les cellules migrent vers le pôle crânien et forment un tube creux : le processus notochorde, dans l'axe du disque. Dans un premier temps. Plus tard le tube notochorde fusionne avec l'endoderme formant ainsi la plaque chordale [8].

I.1.1.2 La neurulation primaire

La neurulation est la transformation de l'ectoblaste sous-chordal en tube neural, flanqué de 2 formations longitudinales, les crêtes neurales. Elle comporte 3 stades.

I.1.1.2.1 La formation de la plaque neurale

La présence de la chorde induit la formation de la plaque neurale à partir de l'ectoderme sous-jacent. La plaque neurale apparaît à l'extrémité craniale de l'embryon et progresse par recrutement de nouvelles cellules neuroectoblastiques vers son extrémité caudale. Elle se forme vers le 17^{ème} jour c'est à dire avant l'apparition des somites [1,9].

I.1.1.2.2 La formation de la gouttière neurale

Elle résulte de l'invagination de la plaque neurale vers le mésoderme à la 4^{ème} semaine. Il s'agit donc d'une constriction de l'apex des cellules neuroépithéliales : l'aspect des cellules cylindriques devient donc trapézoïde [1].

I.1.1.2.3 la formation Du tube neural

On appelle aussi ce stade le stade de neurula. Les bords de la gouttière neurale vont se rapprocher puis s'accorder dès le 28^{ème} jour pour délimiter le tube neural, après que ce 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 neuro ectodermiques se reconnaissent et augmentent leur capacité d'adhésion. L'ectoblaste se reconstitue au-dessus du tube neural flanqué de ses deux crêtes neurales [3,9].

Cinq pourcent de l'ectoblaste constitue la plaque neurale. Le reste constituera le futur épiderme. La fermeture du tube neural commence dans la région cervicale vers le 21^{ème} jour et progresse simultanément en direction céphalique et caudale. Les neuropores antérieures et postérieures se ferment respectivement au 29^{ème} jour et au 30^{ème} jour.

L'emplacement du neuropore antérieur correspond à la lame terminale du cerveau adulte. Celui du neuropore postérieur correspond au 31^{ème} somite où se fera la neurulation secondaire et ceci à partir de l'éminence caudale qui, elle se terminera chez l'adulte par le cône médullaire [9].

L'extrémité céphalique du système nerveux est plus volumineuse que son extrémité caudale ; le relief des vésicules cérébrales est visible avant même la fermeture complète de la gouttière neurale. Des groupes cellulaires se détachent de la zone où ses bords se raccordent à l'ectoblaste. Ce sont les crêtes neurales. Après fermeture les crêtes se retrouvent séparées à la fois du tube nerveux et de l'ectoblaste. Elles forment alors les bandelettes longitudinales qui s'étendent de l'extrémité caudale aux zones mésencephaliques du tube neural [4].

1.1.1.3 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^{ème} somite (entre la 4^{ème} et la 7^{ème} 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 neuro épithélium [1,9].

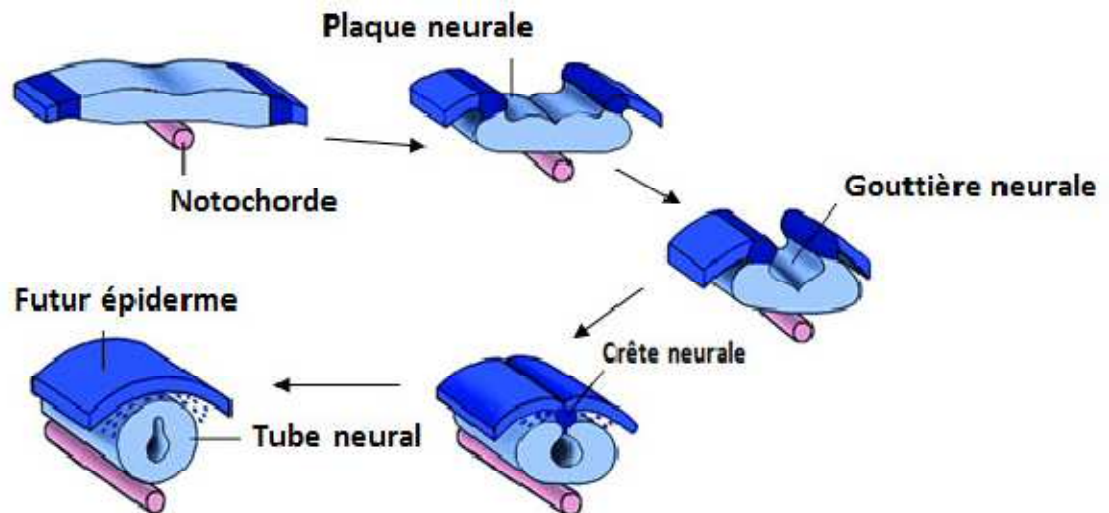


Figure 1 : Illustration de la neurulation primaire [10].

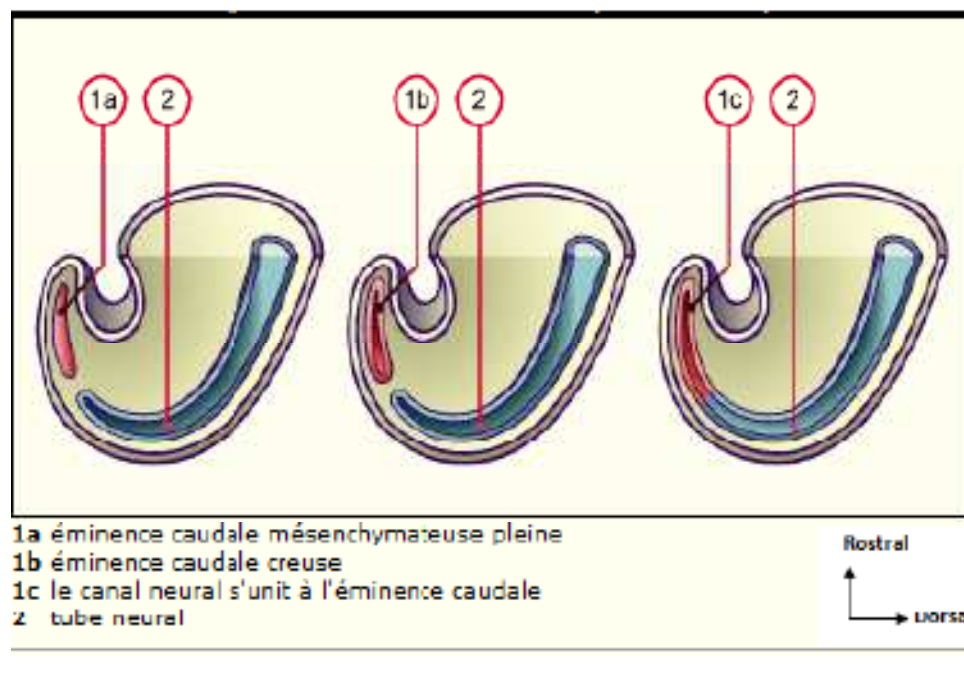


Figure 2 : Etapes de la neurulation secondaire [10].

1.1.1.4 Formation de la moelle proprement dite

Ainsi après la fermeture du tube neural, les cellules neuroépithéliales donneront par la suite naissance aux neuroblastes primitifs qui formeront la substance grise de la moelle, eux même issu d'une zone de manteau. La partie la plus externe du manteau deviendra la couche marginale qui constituera la substance blanche après myélinisation de ses fibres nerveuses. Les racines motrices antérieures naissent à partir de la 4^{ème} semaine et sont issus de la lame fondamentale provenant de l'épaississement ventral qui sera la future aire motrice de la moelle et l'épaississement dorsal formera la lame la Future aire sensitive [4].

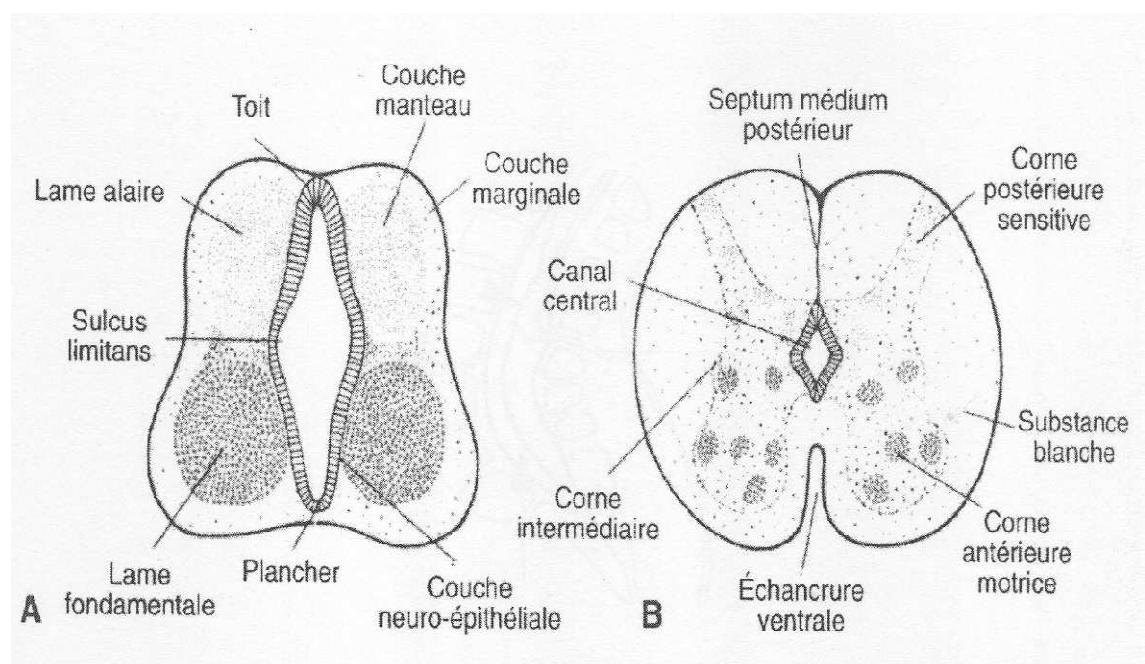


Figure 3 : les étapes de formation de la moelle [3]

1.1.2 La formation des méninges

Peu après la fermeture du tube neural l'ébauche des futures méninges se forme autour de celle-ci. Le complexe pie mère, arachnoïde dérivant des crêtes neurales est filamenteux, baignant dans le LCR et étroitement appliqué contre la face interne de la dure mère. Alors que la dure mère dérive du mésoderme. Le développement de la dure mère commence vers le 46^{ème} jour au niveau de la partie ventro latérale du tube [10].

Les cellules des mésoblastes prolifèrent vers la ligne médiane pour former le mésoblaste para axial vers le 17ème jour du cycle. Ce dernier s'organisera ainsi en segments appelés somites.

I.1.3 Formation du rachis et des cotes

Le rachis dérive des somites différenciés entre le 37ème et le 42ème jour en 3 parties. Cette métamérisation débute en région céphalique et se poursuivra vers le sens cranio caudale.

Le dermatome qui donne naissance au tissu cellulaire sous cutané dorsal et par migration à celui de la paroi antérieure du tronc.

Le myotome qui se divise en hypo mère (musculature d'extension) ayant chacune leur innervation propre.

Le sclérotome est à l'origine des deux demi corps vertébraux, des arcs postérieurs, des structures ligamentaires et articulaires. Ainsi chaque somite représente le segment mobile ou segment moteur [11,12].

La moelle épinière et la chorde étant entourées des sclérotomes formant ainsi une longue colonne mésenchymateuse .A la fin de la 5ème semaine on observe 42 à 44 paires de somites : 4 occipitales, 8 cervicales 12 thoraciques ,5 lombaires, 5 sacrées et 8 à 10 coxygiennes. La 1ère occipitale et la 5ème coccygienne disparaîtront.

Les artères étant inter segmentaires les nerfs et myomes segmentaires, les cellules originaires de la partie craniale de chaque sclérotomes rempliront les espaces inter vertébraux et la corde régressera en regard des corps vertébraux et se formera le nucléus pulposus. L'arc vertébral quand à lui sera former grâce à certaines cellules de la paroi dorsale des somites. Les autres donneront le dermatome et le myotome et les éléments précurseurs des membres. Ceci explique ainsi la disposition rachidienne définitive des myotomes. Les nerfs se retrouveront au niveau des disques intervertébraux et les artères au niveau des corps vertébraux [10-12].

Au cours de la 6ème semaine apparaîtra des points de chondrification qui fusionneront rapidement. Deux dans les corps vertébraux, deux dans les arcs vertébraux et dans

chaque processus. Les points d'ossifications primaires apparaîtront vers la 7^{ème} semaine en région cervicale et s'étendront en direction caudale. Les points de corps vertébraux apparaissent vers la 8^{ème} semaine dans les vertèbres thoraciques basses puis s'étendent cranialement et caudalement. Vers la 14^{ème} semaine, un nouveau point d'ossification est visible chaque semaine et tous les corps vertébraux sont ossifiés à la 30^{ème} semaine.

Des la naissance toutes les vertèbres présentent 3 jonctions cartilagineuses la Synchondrose inter neurale qui unit les deux arcs à leur extrémité postérieure et deux 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. Après la puberté l'ossification secondaire se fera [11,12].

L'embryon acquerra ses courbures à partir de la 6^{ème} semaine par l'apparition d'une courbure primordiale à concavité ventrale réalisant des mouvements irréguliers de flexion de la nuque. Vers la 7^{ème} semaine, il acquiert généralement sa lordose cervicale et entre la 10 et 11^{ème}, la tête présente des mouvements de rotation. Et après la naissance il acquiert sa lordose lombaire. [13].

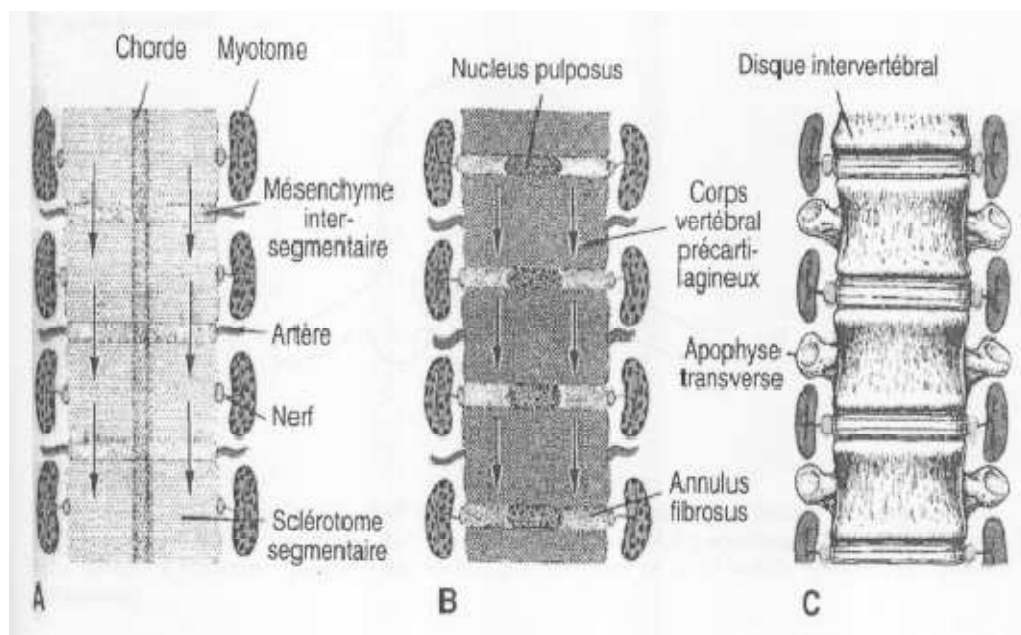


Figure 4 : les stades successifs de la formation du rachis [3].

A/ 4^{iem} semaine de développement ; B/ formation des corps vertébraux ; C /aspect final

I.2 Embryopathogénie

Il s'agit des malformations congénitales c'est à dire qu'elle survient avant la naissance et se déroule au stade embryonnaire. Ces défauts de fermetures surviennent d'une part pendant la neurulation primaire et d'autre part après la neurulation primaire [9].

I.2. Trouble de fermeture du tube neural

Il s'agit d'un groupe de malformations qui résulte de l'atteinte de la partie craniale et caudale du tube neural.

❖ atteinte craniale

La fermeture du tube neural antérieure (neuropore antérieur) survient au 23^{iem} jour de gestation un défaut de fermeture au niveau de la partie craniale entraîne certaines anomalies incluant l'Anencéphalie, L'Encephalocèle l'Exencéphalie et l'Inienéphalie la fermeture complète du crane se fait à la 10^{ème} semaine de gestation.

❖ Atteinte caudale

Ces derniers résulteraient d'anomalies survenues lors de la fermeture du tube neural, au cours de la neurulation primaire, lors du passage de la plaque neural en tube neural avec séparation du neurectoblaste et de l'ectoblaste. Ainsi l'atteinte des 3 éléments ; ectoblaste, les crêtes neurales et le neurectoblaste aident à comprendre l'embryopathogénie.

- Au niveau de l'ectoblaste les feuillets ectoblastiques ne fusionnent pas ne recouvrent pas les tissus neuroectoblastiques qui sont ainsi en contact avec le liquide amniotique. Cependant les bords de la lésion sont en continuité avec le revêtement cutané ce qui explique peut être qu'une épidermisation secondairement partielle puisse avoir lieu.
- 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, de la pie mère et arachnoïde) dans le Spina bifida aperta

Certaines théories stipulent que les défauts de fermetures du tube neural résulteraient d'une ouverture secondaire du tube neural après fermeture sous l'effet de la pression du LCR [14].

I.2.2 Les anomalies de la post neurulation

Elles surviennent après la fermeture du neuropore postérieur et du neuropore antérieure. Ce sont des anomalies développées sur une peau saine [9,14].

II. RAPPELS NOSOGRAPHIQUES

II.1 Epidémiologie

II.1.1 Selon la région géographique

Les malformations du tube neural (MTN° existent partout dans le monde .Leur incidence mondiale serait comprise entre 0.5 et 2% de cas pour mille naissances [5].Et varie d'une région à l'autre. Ainsi en France, d'Après un registre européen, des anomalies congénitales(EUROCAT), la prévalence est estimée à 1 / 1000 grossesses. Ce taux varie selon les zones géographiques et est de 2,7/1000 naissances dans le Finistère.

Le réseau de registres des anomalies congénitales EUROCAT regroupant les registres européens disponibles (Royaume Uni, Irlande, France, Belgique, Pays-Bas, Danemark, Italie, Luxembourg, Yougoslavie, Malte, puis Ukraine, Pologne...) a étudié la prévalence des anomalies du tube neural à Partir de 1980, incluant les naissances, les mort-nés, et les interruptions thérapeutiques de grossesses [15].

En 1998 à paris elle est de 1 /1000 naissance dans la période de 1988 à.2000 [16].

A l'île de la réunion, elle était de 10,6/10000 entre 2008 et 2012. En Ukraine de 18 /10000 grossesses entre 2004 et 2008 et en Irlande de 3.6/ 10000 après l'introduction de l'acide folique. En Allemagne et en Saxe, une étude faite en entre 2000 et 2010 a permis d'objectiver une prévalence de 2 / 2.50 sur 10000naissances [17]. Au Canada

l'incidence d'anomalies du tube neural se situe entre 1 et 4 pour 1000 naissances vivantes [18,19].

Les incidences les plus élevées sont retrouvées en Irlande et au pays de galles avec (7 à 8 : 1000 naissances dans les années 1970°), et les plus basses sont en Colombie.

Il a été constaté que l'incidence régresse au fur et à mesure qu'on se déplace vers l'ouest [20]. Entre autres certains groupes de descendance gauloise irlandaise et sikhe présentent un risque d'anomalie du tube neural beaucoup plus élevé que la population générale [21]. Aux Etats unis la fréquence des TFTN est de 1 /2000 en moyenne. Celle des Spina bifida y décroît d'Est en Ouest (avec un taux minimal de 0.1 /1000 au nord de la côte pacifique).

II.1.2 Selon la prévalence

L'avènement des meilleures méthodes de diagnostic prénatal et de l'interruption volontaire de la grossesse fait que la prévalence de cette affection a diminué et est en baisse. Ainsi la prévalence est passée de 0.6 à 0 /10000 pour les anencéphalies et de 4.4 à 0.8/10000 pour les spina bifida à paris entre 1981 et 2000. Néanmoins le taux de TFTN à la naissance semble toute fois diminuer en l'absence de diagnostic antenatal. La prévalence en Angleterre de 1972 à 1984 est passée de 4.3 à 1.3 / 1000 [22].

II.2. Etiopathogenie

Les malformations du tube neural sont des pathologies congénitales dont les causes sont mal connues. Cependant plusieurs facteurs de risque d'ordres génétiques et environnementaux ont été identifiés à travers de nombreuses études.

II.2.1 Les facteurs génétiques

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

II.2.1.1 Les facteurs ethniques

Le risque de survenue de MTN est plus élevé dans certains groupes ethniques (irlandais, mexicains, sikhs du pendjab) que dans d'autres (caucasiens) [22,23].

II.2.1.2 La récurrence familiale de la malformation

Déjà en 1965 Lober J 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 les ANFT soit une situation recessivement héritée » [24].

II.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 tel que les nomades en Afrique. Ce facteur de risque a ainsi été révélé par plusieurs auteurs dans les études portant sur les malformations du tube neural [25-27].

II.2.1.3.1 Association des anomalies chromosomiques et des syndromes géniques spécifiques.

Des cas de Spina bifida ont été rapportés dans le cadre des syndromes liés à des anomalies chromosomiques. Il s'agit essentiellement des trisomies 18 et 13, et des triploïdies [28].

II.2.1.3.2 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 [29]. Une association a ainsi été retrouvée entre les MTN 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* [30,31].

II.2.2. Les facteurs non génétiques

II.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 les MTN. Son implication dans la survenue de la malformation est depuis longtemps admise partout dans le monde [07].

Le bas taux sérique maternel de vitamine B12 serait également associé à un risque accru de malformations du tube neural [07]. 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 [29, 32].

II.2.2.2 Les facteurs sociaux économiques

Certaines études ont rapporté un risque élevé d'anomalies de fermeture du tube neural dans les progénitures des ménages ayant un bas niveau Socioéconomique [33,34].

II.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. Un âge maternel inférieur à 19 ans et supérieur à 40 ans serait associé à un risque élevé de MTN [34,35].

II.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 [36].

II.2.2.5 La prise de certains médicaments pendant la grossesse

_ Le valpraote

Cet anticonvulsivant, indiqué dans les épilepsies présenterait chez la femme enceinte un fort risque tératogène, en particulier pour ce qui concerne le Spina bifida. Il interagirait avec le métabolisme des folates [37].

_ Le carbamazepine : Cet autre anticonvulsivant multiplierait aussi le risque de MTN par 10 [38].

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

II.2.2.6 Le diabète gestationnelle

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. Cet effet est réversible si les glycémies sont normalisées [35].

II.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 à été rapporté, avec un risque plus élevé de Spina bifida que d'anencéphalie [37].

II.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 folate, 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'anencéphalie,

II.3. Anatomie pathologie

On classe les malformations du tube en fonction de la présence une atteinte au niveau pôle céphalique ou du pôle rachidien.

II.3.1.L'atteinte du pôle céphalique

II.3.1.1 L Anencéphalie

L'absence de fermeture du tube neural dans le territoire céphalique induit l'absence de développement de la voûte crânienne. Le cerveau, peu développé et malformé, est exposé au liquide amniotique et dégénère; il laisse place à un tissu conjonctivo-vasculaire qui tapisse la base du crâne.

Le tronc cérébral est généralement présent. S'y ajoute une dysmorphie faciale caractéristique, en « faciès de batracien », du fait d'une protrusion exagérée des globes oculaires [38,39].

II.3.1.2 Exencéphalie :

Elle est le plus souvent considérée comme l'équivalent de l'anencéphalie, à un degré moindre (absence partielle de la voûte crânienne), ou à un stade évolutif antérieur (nécrose moins avancée du tissu cérébral). Selon les définitions, il peut aussi s'agir de deux malformations différentes : absence totale de voûte crânienne et de cerveau dans l'anencéphalie, présence partielle de voûte crânienne et présence initiale de tissu cérébral dans l'exencéphalie (la distinction se faisant alors surtout sur l'étendue de la voûte crânienne). La présence de méninges permet parfois de distinguer l'exencéphalie de l'anencéphalie. La distinction avec la Méningoencéphalocèle n'étant alors pas nette [35,37].

II.3.1.3 Méningoencéphalocèle :

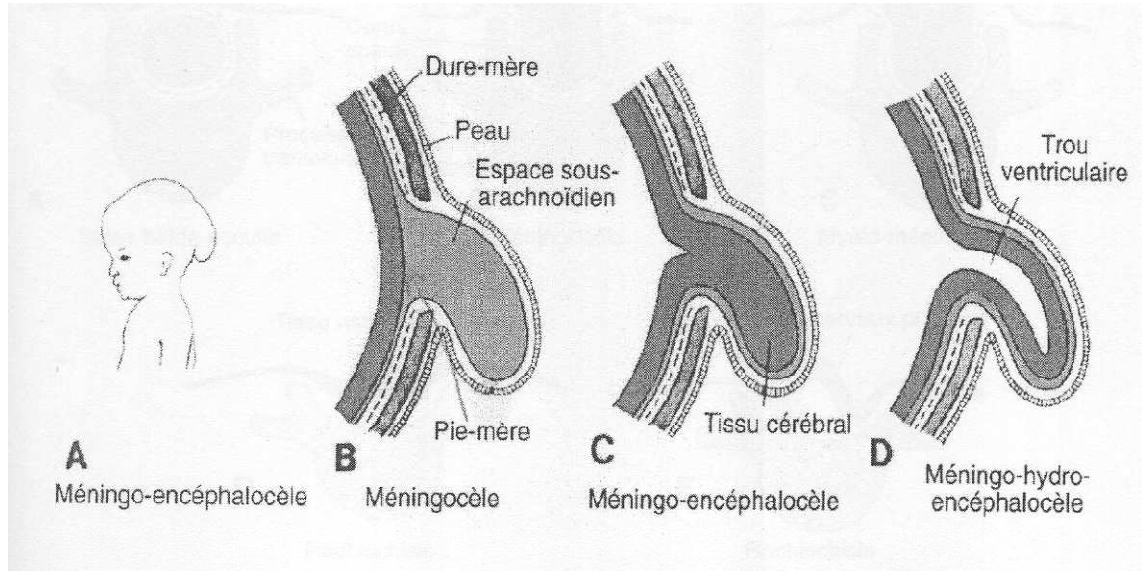
Un défaut localisé d'ossification de la voûte crânienne provoque une hernie de méninges et de liquide céphalo-rachidien (Méningocèle), ainsi que de tissu cérébral si l'ouverture est plus large (méningo-Encephalocèle).

Selon les définitions, le Méningocèle est tapissé à la fois de dure-mère et d'arachnoïde, ou bien il y'a rupture de la dure-mère et seule l'arachnoïde est herniée. En cas de Méningocèle de petite taille, l'encéphale ne présente pas de modifications notable.

En cas de méningo-Encephalocèle, le volume de tissu cérébral hernié est très variable. Il s'y associe toujours des anomalies de développement cérébral (troubles de la gyration, de migration neuronale, agénésie commissurale variable, dysgénésie cérébelleuse et du tronc cérébral).

Lorsque les cavités Ventriculaires sont entraînées dans la hernie. Le terme de méningo-hydro-Encephalocèle est employé. Ces malformations surviennent le plus souvent en région occipitale (65%), parfois en région front ethmoïdale (25%), plus rarement pariétale (10%) Ce sont des malformations du tube neural avec rupture du revêtement cutanée [37,39].

Figure 5 : Les différents types de Méningoencéphalocèle [12].



II.3.2 L'atteinte rachidienne

II.3.2.1 Les dysraphies ouvertes

II.3.2.1.1 Le cranio Rachischisis

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 fœtale [38,40].

II.3.2.1. 2 Le Rachischisis complet

Il correspond à l'ouverture des arcs vertébraux postérieurs sur toute l'étendue du rachis sans association d'anencéphalie. Ici le sac de la malformation n'est plus recouvert de méninges sur la ligne des épineuses, il existe un large défaut cutané et méningé permettant de voir la moelle anormale. Cette forme est également létale [38,40].

II.3.2.1.3 Le Myéloméningocèle

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

Aperta. 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 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 [38].

II.3.2.2 Les dysraphies fermées

Dans ce cas les anomalies ne sont pas associées à des ouvertures du revêtement cutané.

II.3.2.2.1 Le Méningocèle

Il se définit par la hernie des méninges à travers le défaut vertébral, sans la Participation des structures nerveuses intracanales. Il se présente sous la forme d'une tuméfaction kystique de taille variable, contenant purement du LCR et recouverte d'une peau saine. Il peut être assimilé à la forme Cystica le Myéломéningocèle [38].

II.3.2.2. 2Le Spina lipome

Il s'agit d'une anomalie située en région lombo sacrée, qui associe l'ouverture d'un ou plusieurs arcs vertébraux postérieurs et (de la dure mère) et un lipome intra et extra rachidien. 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. Si la moelle et les méninges molles sont herniées à travers l'ouverture vertébrale, on parle de lipomyéломéningocèle [40].

II.3.2.2.3 Le Spina bifida occulta simple « caché »

Il n'intéresse que l'arc vertébral postérieur, les structures méningées et nerveuses sont à leur emplacement habituel et les téguments sont indemnes. L'anomalie siège le plus souvent en région lombosacrée, qui peut être marquée par une fossette ou une touffe de

poils. Elle est en général asymptomatique (les découvertes fortuites sont fréquentes). Cependant des troubles moteurs ou sphinctériens sont présents chez l'adulte.

II.3.2.2.4 Le myélocystocèle

Le canal ependymaire se prolonge par une collection liquidienne bordée d'épendyme (syringocèle ou cystocèle), surmontée d'une hernie méningée arachnoïdienne. Il s'agit d'une malformation rare décrite aux niveaux sacrococcygien et cervical. Dans les localisations terminales, il existe une fixation caudale de la moelle [40].

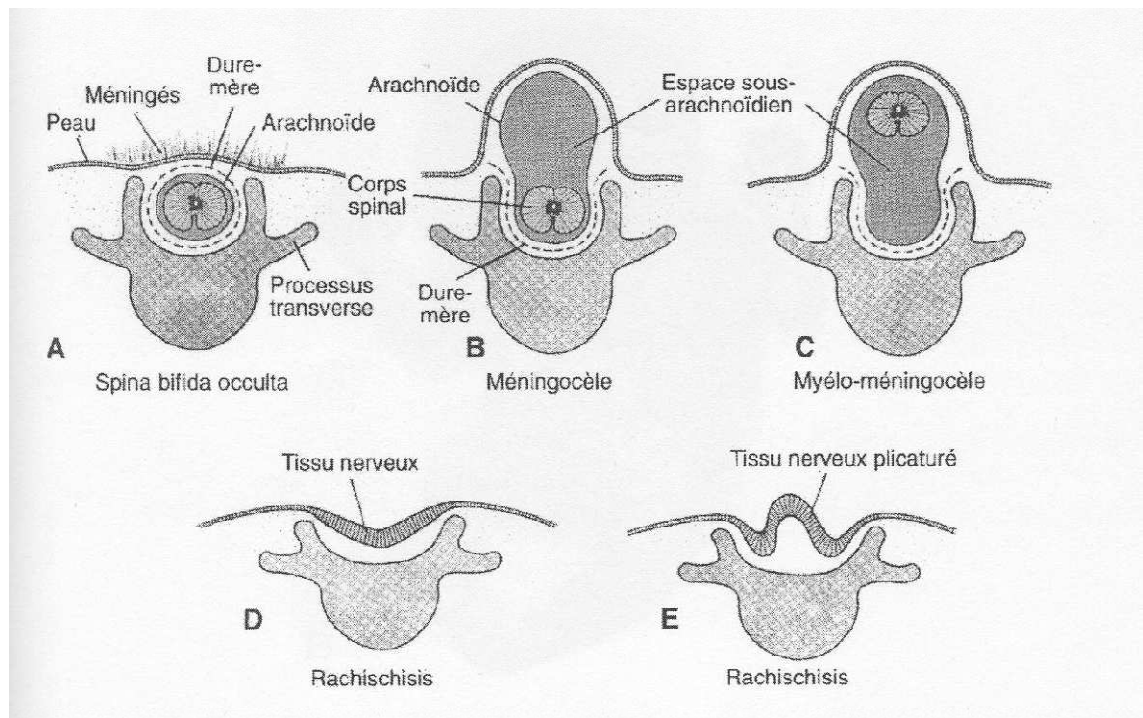


Figure 6 : figure récapitulant les différents types de MTN [12].

II.3.3 Les anomalies associées

II.3.3.1. Hydrocéphalie

C'est une augmentation du périmètre crânien et de la pression intracrânienne associée à un déclin intellectuel. Elle est due à une dilatation des cavités ventriculaires par hyperpression du LCR. Elle est présente dans 80 à 90 % de Myéломéningocèle et se développe dès l'âge fœtal. L'évolutivité de cette hydrocéphalie dépend du siège de la malformation et surtout de la gravité du tableau neurologique [39].

II.3.3.2. La malformation d Arnold Chiari

C'est une hernie des amygdales cérébelleuses à travers le trou occipital.

Cette malformation se voit chez les enfants porteurs de Myéloméningocèle et Constitue la principale cause de l'hydrocéphalie [41].

II.3.3.3. La moelle attachée

C'est une élongation mécanique de la moelle épinière provocante un déficit neurologique progressif. Elle peut engendrer des troubles sensitifs et moteurs, de la fonction vésicale, ainsi que le développement ou l'aggravation de déformations telles que : Pied bot varus équin, pied valgus, scoliose, etc. [41].

II.3.3.4 La syringomyélie :

C'est une accumulation de liquide céphalo-rachidien dans des cavités intra Médullaires. Elle peut être secondaire au dysfonctionnement du système valvulaire ou à la malformation d'Arnold Chiari [42].

II.4 Physiopathologie

La gravité et l'importance du tableau clinique sont fonction du niveau de la malformation.

La particularité de la dysraphie ouverte est que dans cette dernière la peau est amincie fragilisée et parfois inexistante. Dans ce cas le risque de rupture et de fuite du LCR est élevé et constitue une grande source de complications et d'infection comme la méningite. Ainsi dans le Myeloméningocèle, le segment de la moelle du rachis qui l'entoure est défectueux, les nerfs lombo sacrés sont affectés ou mal formés. Ces nerfs participent aux fonctions sensitivomotrices des membres, à la motricité digestive et au contrôle vésical (l'innervation de la vessie et ses sphincters) et anal (sphincter anal) aux fonctions érectiles et éjaculatoires. Donc tous les territoires nerveux qui en dépendent se trouvent paralysés et anesthésiés avec présence dans certains cas de déficits sphinctériens et des troubles des fonctions érectiles [40].

.concernant la moelle

- ❖ au niveau de la lésion la moelle est mal protégée ou même apparaît à nu à

Traverse la déhiscence osseuse (plaque médullaire). Elle va donc souffrir : au moment du traumatisme que constitue l'accouchement, aux moments des manipulations de l'enfant. Au moment des fermetures chirurgicales il existe 2 types de racines. Les racines antérieures qui semblent se jeter sur la plaque médullaire et qui sont bien protégées et ne risquent guère de souffrir au moment de la dissection. Les racines postérieures quand à elles sont directement au contact de la lésion d'où semble partir contrairement à ce que l'on peut croire.

- ❖ au dessus de la lésion la moelle est intacte et transmet de façon normale les influx
- ❖ au dessous de la lésion la moelle ne reçoit pas ou reçoit mal les influx provenant du cortex cérébral. Cependant elle pourra fonctionner normalement [40].

II.5 Diagnostic clinique

Le diagnostic de malformations du tube neural est généralement évident car il est posé à l'examen clinique du dos, de la tête et peut se faire dès la naissance. La démarche diagnostique se fait comme suit

II.5.1 Les signes généraux

Les enfants présentant cette pathologie en général ont un état général conservé, mais certains cas de Méningoencéphalocèle, de Myeloméningocèle surinfectés peuvent entraîner une altération de l'état général chez ces enfants [38].

II.5.2 Les signes fonctionnels

En fonction du degré et de la gravité de la pathologie. En général dès le début à la naissance aucunes plaintes n'est observée on peut avoir :

- Des vomissements
- Un enfant léthargique
- Un écoulement de liquide cérébro spinal dans le dos
- Refus de tété
- Pleurs et irritabilités
- Ecoulement nasale avec obstruction nasale ou anosmie

Et il est à noter que tous ces signes ou plaintes sont fonction de la durée, du délai de la prise en charge et de l'apparition ou non de complications [39].

II.5.3 Les signes physiques

II.5.3.1. La prise de mesure

prendre toutes les mensurations de l'enfant en commençant par la tête afin de vérifier la présence d'une macrocranie en cas d'hydrocéphalie, ou une microcranie généralement observée en cas de méningo Encephalocèle faisant état d'un dysmorphisme cranio facial. Suivit de la taille et du périmètre thoraco abdominal [43].

II.5.3.2 L'inspection

Rechercher une déformation en particulier au niveau de la colonne vertébrale, de la tête. Le diagnostic clinique entre le Myelomeningocèle et le Méningocèle est en règle simple, le Méningocèle contrairement au Myelomeningocèle se caractérise par un examen neurologique normal et une malformation recouverte de peau. Parfois le Myelomeningocèle peut être recouverte de peau soit d'emblée ou du fait d'une épithélialisation secondaire. Et même le Méningocèle parfois se présente avec des déficits, d'où la nécessité d'avoir recours aux imageries. [38] le Méningoencéphalocèle quand à lui se distingue par la présence d'une masse de localisation occipitale ou frontale en général. [38].

Au cours du Myelomeningocèle à l'inspection on aura une tuméfaction de volume variable, implantée plus ou moins largement sur la ligne médiane, habituellement le revêtement cutané dans ce cas est incomplet. Et le dôme de la malformation est occupé par le tissu charnu rose et suintant. De part et d'autre de la plaque le revêtement de la poche est translucide (arachnoïde et dure mère) jusqu'à parvenir en périphérie à l'épithélium normalement constitué.

II.5.3.3 La palpation

A la palpation de la poche, la malformation est de consistance liquidienne, molle et inodore. Ainsi devant une MTN il faut toujours apprécier la taille de la malformation et la qualité du revêtement cutané puis rechercher l'existence ou non d'une fuite du LCR [39].

II.5.3.4 Examen de certains appareils

II.5.3.4.1 Examen neurologique

Il consistera à faire un examen neurologique complet avec vérifications de la présence des différents reflexes archaïques, de l'attitude en quadriflexion, la qualité de la gesticulation spontanée de l'enfant, sa réactivité à la douleur [38].

II.5.3.4.1.a Les paralysies

Il peut s'agir d'une paraplégie (paralyse complète) ou d'une parapésie. On distingue donc ;

- Les paralysies hautes lorsqu'elles sont occasionnées par un défaut médullaire commençant au niveau du segment thoracique ou lombaire haut (T1-T12).
- Les paralysies intermédiaires lorsqu'elles sont provoquées par le segment lombaire moyen L3.
- Les paralysies basses des lorsqu'elles font impliquées le segment lombaire bas (L4-L5) ou sacré [39].

On note des retards de développement psycho moteur des ataxies et des anomalies au niveau des reflexes archaïques associées à des troubles de la vision en cas de méningo Encephalocèle.

II.5.3.4.1.b Les déficits sphinctériens

a. Au niveau du sphincter vésical

On a la vessie neurogène ou neurovessie qui désigne un terme générique se rapportant aux pathologies de la vessie provoquées par une lésion ou un dysfonctionnement du système nerveux dévolu à ses fonctions. Elle se manifeste le plus souvent par des fuites

permanentes d'urines chez les enfants qui ne parviennent pas à vider entièrement leur vessie. Ce qui provoque une accumulation d'urine qui est à l'origine d'infection .les signes les plus souvent retrouvés sont. Les calculs rénaux, les frissons, la fièvre, l'incontinence urinaire [40].

b. Au niveau anal

L'atteinte de la continuité des nerfs est à l'origine de dysfonctionnement du contrôle intestinal. En cas d'atteinte de lésions basses, on a des incontinenes fécales des béances anales et dans certains cas des prolapsus. A l'examen anal on note la disparition des plis radiaires de la marge anale, une absence du reflexe anal et une hypotonie du sphincter anal et du périnée. Parfois l'atteinte des nerfs sont à l'origine de lésions hautes qui se manifestent par des vomissements, des constipations, des diarrhées et distensions abdominales [39].

c. Au niveau génital

Les problèmes génitaux sexuels résultent du même problème neurologique associant la perturbation de la sensibilité, le trouble de l'érection ou de l'éjaculation alors que la fertilité est à priori conservée ainsi que la libido [38].

II.5.3.4.1.c Les déficiences cognitives

Se définissant comme perturbation du développement des fonctions cognitives ; les déficiences cognitives sont parfois des manifestations neuropsychiatriques que l'on retrouve chez certains enfants atteints d'AFTN plus particulièrement en cas de Spina bifida elles se manifestent par des troubles de l'attention et de la mémoire [38].

II.5.3.4.2 Examen orthopédique

Il consiste en la recherche des malformations du squelette tel que ; les pieds bots, amyotrophie des membres, des fesses ou un fessum de la hanche. En général on observe :

Le pied bot varus équin, il s'agit d'un équinisme et d'un varus qui associent une coudure à concavité interne et de l'axe longitudinal du pied, une adduction et une

supination touchant le pied segment par segment, arrière pied et l'avant pied. Un déséquilibre des muscles du pied est associé [39].

Les déformations rachidiennes (scoliose, cyphose) peuvent être congénitales et sont dues à des malformations vertébrales ou secondaires à un déséquilibre musculaire propre aux lésions hautes des syringomyélie ou à la moelle attachée [40].

Parfois on note l'existence chez ces enfants de recrudescence de fracture pathologiques. Dues au fait que la paralysie chez ces derniers développent très souvent une ostéogénie qui les rend susceptibles de développer des fractures pathologiques [40].

II.5.3.4.3 Examen de l'appareil respiratoire

De nombreux enfants atteints d'AFTN surtout dans les méningo Encephalocèle développent des allergies ; sont susceptibles au latex (caoutchouc naturel, gants) et des infections à répétition des voies aériennes supérieures. Les symptômes se manifestent par des toux, des dyspnées, des éternuements, écoulements nasal, une sensation d'asphyxie par un œdème du larynx, irritations des yeux avec larmolements [38].

II.5.3.4.4 L'Examen cutanés

Il s'agit la plupart du temps d'une voussure des parties Molles, médianes ou paramédianes, 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 [39].

La majorité des enfants présentent des ulcères de pressions. Ceci étant du au fait qu'ils présentent une anesthésie et une paralysie et ils sont ainsi exposés à ces ulcères. C'est une lésion cutanée consécutive à une hypoxie tissulaire d'origine ischémique [39].

II.6 LE DIAGNOSTIC PARACLINIQUES

II.6.1 Diagnostic prénatale.

Il est basé sur certains nombres d'explorations paracliniques biologiques ou radiologiques réalisées pendant la grossesse.

II.6.1.1 Les marqueurs biologiques

II.6.1.1.1 Le dosage de l'alpha foetoprotéine amniotique (AFP)

Dans les défauts de fermeture du tube neural, le LCR très riche en AFP est déversé directement dans le liquide amniotique à travers la malformation. Une élévation du taux de d'AFP amniotique (amniocentèse entre la 15^e et la 17^{ème} 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 anatomoclinique des MTN et de l'existence d'une contamination du liquide amniotique par du sang [44].

II.6.1.1.2 L'étude de l'acétylcholinestérase amniotique

L'acétylcholinestérase E est spécifique des cellules du système nerveux central. Dans les MTN cette dernière, exclusivement présente dans le LCR fœtal et se retrouve dans le liquide amniotique. Elle se fait par ponction du liquide amniotique généralement entre la 14^{ème} et la 16^{ème} semaine [18,44].

II.6.1.1.3 L'alpha foetoprotéine sérique maternelle

En cas de MTN l'augmentation excessive de l'AFP amniotique s'accompagne d'une augmentation d'AFPSM et pendant la courbe de L'AFP amniotique décroît, celle de L'AFPSM croît. Le dosage de L'AFPSM se fait par immuno enzymologie ou par radio immunologie [18].

II.6.1.1.4 Les autres marqueurs AMNIOTIQUES

LA « concanavalin non réactive fraction » (conA°, La« Lens culinaris agglutinin »(L.C.A) [18].

II.6.1.2 L'Echographie

C'est un examen de routine et permet de faire le diagnostic de 75% à 80% des ouvertures du tube neural à partir de la 14 SA .Ainsi l'échographie morphologique de 22SA recherche systématiquement les signes de MTN. Les signes classiques sont classés en signes directs (signes osseux et signes cutanés au niveau du rachis) et en signes indirects (déficit du diamètre bipariétal, l'hydrocéphalie, le signe du citron) [41].

Ainsi ce système de suivi de grossesse avec 3 échographies obstétricales obligatoires et un travail avec les échographistes permet de corriger tôt ou tard la plus part des non diagnostics [41, 43].

II.6.1.3. L'IRM

L'Imagerie par résonnance magnétique est parfois indiquée afin de préciser le contenu liquidien pur d'un Méningocèle, d'un méningo Encéphalocèle (à l'étage rachidien ou céphalique) ou en cas de doute diagnostique, de localisation inhabituelle ou encore pour un complément d'étude du cerveau fœtal [42].

II.6.1.4 Les nouvelles techniques génétiques

Parallèlement à la culture des villosités choriales ou des amniocytes, il est possible de rechercher certaines aneuploïdies par des techniques de fluorescence in situ (FISH, Fluorescent In Situ Hybridisation) et plus récemment par polymérase chaîne (PCR) quantitative [43].

II.6.2 Le Diagnostic post natale

II.6.2.1 Les radiographies simples

Il s'agit des clichés du rachis, du crane et de la charnière cervico –occipitale. Ce bilan radiologique standard permet l'étude du rachis entier et de la voute crânienne selon les 2 incidences orthogonales (face et de profil) [43].

II.6.2.2 L'échographie

C'est un examen simple, efficace, peu onéreux et facile à réaliser chez le nouveau né. Elle permet une analyse canalaire globale en étudiant les parois osteocartilagineuses du canal et surtout de son contenu (cordon médullaire, racines, Lcr). Elle visualise la hernie méningée remplie de LCS anéchogène faisant saillie en arrière du rachis ou de l'encéphale [43].

II.6.2.3.L a tomodensitométrie(TDM)

Elle permet de bien comprendre les anomalies osseuses et d'apprécier le contenu du sac hernié. Lorsque les clichés simples sont insuffisants. Elle reste la meilleure technique d'exploration en absence de L'IRM. C'est un examen capital.[43].

II.6.2.4. L'IRM

C'est l'examen de choix dans l'exploration des dysraphismes vertébro médullaires car elle permet de réaliser un bilan complet, prescrit et exhaustif des anomalies médullaires, vertébrales et cérébrales. Elle fait préférentiellement appel à des séquences pondérées en T1. Les séquences T2 quand à elles aident à reconnaître les disques intervertébraux. En cas de puzzle le contenu de la poche est l'hypo signal en T1 et l'hyper signal en T2 [43].

II.6.2.5. Les autres explorations

Ce sont des examens qui permettront surtout de faire le bilan des lésions et malformations associées et des éventuelles complications. Ce sont des bilans de retentissement et peuvent avoir un intérêt préopératoire. il s'agit entre autre d'explorations fonctionnelles (explorations uro-dynamiques, de l' électromyogramme), d' endoscopies (digestives respiratoires) , d'échographies (abdominales, cardiaque), et d' examens biologiques(sanguin (tel que hémogramme, le groupe sanguin et rhésus, la vitesse de sédimentation la créatinémie l'ionogramme sanguin etc..) et urinaire, LCR [40].

II.7 LE TRAITEMENT

II.7.1 Traitement post natale

Le traitement des malformations du tube neural 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.

II.7.1.1 La phase initiale

C'est la phase des premières mesures thérapeutiques devant une TFN qui vient d'être diagnostiquer. Les objectifs à cette phase sont d'éviter la rupture et la surinfection.

Pour atteindre cet objectifs on a recours à ;

- des mesures d'hygiènes rigoureuses, le port de vêtements et de couches propres.

L'éviction des manipulations intempestives de la malformation, des pansements locaux.....

-l'utilisation de certains moyens médicaux ; tels que les antiseptiques pour les pansements, les antibiotiques en cas de surinfection et les antalgiques en cas de douleur [45].

II.7.1.1.1 La cure de la malformation

Elle consiste en une fermeture de la malformation et doit de préférence être faite des les 24 premières heures.

C'est le principal objectif dans cette phase initiale et fait appel aux neurochirurgien.il existe deux tendances dans son indication ;

- la première recommande une intervention précoce dès la naissance avant la 24^{ème} heure et tout au plus à la 72^{ème} heure de vie. Cela permet d'obtenir un meilleur rendement et un pronostic vital chez les enfants atteints, avec un meilleur contrôle des complications infectieuses et de l'hydrocéphalie [44].

-La seconde tendance est l'intervention retardée de quelques semaines, mois Voir même des années. Diverses raisons expliquent cette tendance on peut citer entre autre le retard de consultation des patients, les cas déjà surinfectés, l'insuffisance des plateaux techniques, les cas de pathologie graves associées, la demande des parents, les cas nécessitant une équipe multidisciplinaire et les cas de malformations épidémisées sans risque de rupture [44, 45].

II.7.1.1.2 Dérivation d'une hydrocéphalie associée

La dérivation d'une hydrocéphalie se fait en fonction de la gravité d'hydrocéphalie. Elle peut être indiquée 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 des malformations. Parmi les techniques de dérivations, la dérivation ventriculo péritonéale est la technique la plus utilisée. La ventriculocysternotomie est possible mais son indication est discutée [46].

II.7.1.2 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 un meilleur pronostic fonctionnel possible pour le patient [47].

II.7.1.2.1 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 la luxation de la hanche et assurer la stabilité de l'articulation coxo fémorale sont essentiels. D'autres interventions viseront à assurer l'extension des genoux et à réparer des déformations des pieds pour obtenir un appui plantaire suffisant.

- L'autre volet est la kinésithérapie, qui doit être débutée le plus tôt possible et vise à obtenir une meilleure indépendance fonctionnelle chez un patient présentant le plus souvent un déficit moteur et des déformations orthopédique [47].

II.7.1.2.2 Le traitement des troubles sphinctériens

Dans les MTN l'implication des éléments nerveux dans la malformation confère des caractères bien particuliers aux dysfonctionnements sphinctériens et donc à leur approche thérapeutique. À défaut d'offrir une guérison, le but est d'obtenir le meilleur contrôle possible des fonctions sphinctériennes et de préserver les patients des possibles complications [47].

II.7.1.3 La phase tertiaire

Cette phase correspond à la fin de la croissance staturale, quand l'état clinique est considéré comme stable. Il n'a plus de chirurgie orthopédique envisagée, l'incontinence urinaire et fécale est gérée et l'enfant est intégrée (en milieu scolaire ordinaire ou non) et l'appareillage est définitivement adapté.

II.7.2 Traitement anténatal

Le principe de la chirurgie fœtale des AFTN repose sur l'hypothèse d'une atteinte tissulaire en deux temps.

II.7.2.1 Le but

Le but de la fermeture précoce est d'empêcher cette altération secondaire.

II.7.2.2 Bilan préopératoire

Le bilan initial comporte :

- Echographie
- IRM fœtale visant à :

II.7.2.3 Les critères de sélection

Les critères de sélections sont ceux cité ci-dessous

- Caryotype normal
- Absence d'anomalie associée
- Ventriculomégalie < 17mm
- Présence de la malformation d'ARNOLD CHIARI
- Niveau lésionnel > ou égal à S1
- Mobilité des membres inférieurs
- Absence de malpositions des pieds [44].

II.7.2.4 L'âge d'intervention de la grossesse

Le geste chirurgical a lieu entre la 20 et la 25 ème semaine d'aménorrhée. Jusqu'à 19 SA. Il est difficile d'intervenir sur les tissus gélatineux [44].

II.8. LES MESURES PREVENTIVES

II.8.1. La prévention primaire

II.8.1.1. La supplémentation en acide folique

C'est la méthode la plus utilisée dans la prévention des MTN 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 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 péri conceptionnelle[45].

II.8.1.2 Le conseil génétique

Il s'adresse aux femmes chez qui il existe un risque identifié tel que la consanguinité ou un antécédent de MTN ou de toutes autres malformations dans la famille. Ce conseil génétique pourrait apporter aux couples les informations sur la maladie, le risque

particulier inhérent à leur couple, les conditions de préventions et sur les moyens disponibles pour un diagnostic anténatal.

II.8.2 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 [48].

II.9 Evolution et pronostic

L'évolution et le pronostic des malformations du tube neural dépendent 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 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 Myéломéningocèle le pronostic fonctionnel est lourdement compromis par des troubles neurologiques invalidants [48]. Les complications peuvent être .Une rupture d'une anomalie locale et la surinfection des lésions ouvertes, Les complications orthopédiques (déformations articulaires, troubles de la statique rachidienne, fractures pathologiques, Les complications urologiques et néphrologiques. Egalement on pourra observe des complications neurologiques et sociales [48].

DEUXIEME PARTIE : METHODE ET RESULTATS

I.METHODE

I.1 Cadre de l'étude

Ce travail a été réalisé dans le service de neurochirurgie du centre hospitalier universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona (HJRA d'Antananarivo / Madagascar).

I.1.1 La situation géographique

Le centre hospitalier HJRA est l'un des principaux centres de chirurgie situé au quartier AMPEFILO. Il a été créé en 1988. Le centre a à sa disposition 750 lits, et est composé de près de 700 agents comme personnel.

I.1.2 Les locaux

Le service de neurochirurgie se situe au 1er étage de HJRA entre le service de réanimation chirurgicale et le service d'oncologie. Il est composé de 10 chambres d'hospitalisations dont :

- 4 sont des chambres communes
- 2 chambres payantes de 2ème catégorie
- 4 chambres payantes de 4ème catégorie

Il dispose ainsi de 42 lits d'hospitalisations :

- 1 secrétariat
- 3 bureaux de médecins
- La salle de conférence
- Le bureau du major
- La salle de garde des infirmiers
- Les toilettes

I.1.3 Le personnel

Il est constitué par :

- 1 professeur titulaire
- 1 médecin spécialiste

- 2 médecins assistants
- 1 major
- 5 infirmiers
- Une secrétaire
- 5 agents d'appui
- Un interne qualifiant en neurochirurgie
- Des internes de 7^{ème} et 8^{ème} année

Le service reçoit également, les étudiants stagiaires en médecine, en pharmacie et infirmerie des différentes facultés d'Antananarivo et des facultés des provinces voisines.

I.1.4. Les activités

Les consultations externes ont lieu tous les jours mais sont repartis d'un médecin à l'autre en fonction du jour. Les patients reçus dans le service concernent la neurochirurgie adulte et pédiatrique.

Les hospitalisations se font tous les jours et les patients viennent du service des urgences où ils sont par la suite référés dans le service de neurochirurgie. En fonction de la gravité et du type de pathologies.

La visite médicale se fait chaque matin et parfois une contre visite est faite dans l'après-midi du même jour.

Les interventions chirurgicales ont lieu à peu près tous les jours en fonction des types de pathologies, des entrants, des cas présentés dans le service des urgences et de neurochirurgie.

I.2 Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive réalisée dans le service de neurochirurgie du CHU-HJRA d'Antananarivo.

I.3 La période de l'étude

Notre période d'étude était de 4 ans : allant du 01 janvier 2012 au 01 janvier 2016 sur

I.4 La durée de l'étude

Notre étude c'est effectuée pendant 6 mois, du 22 Décembre au 31 Juin.

I.5La population d'étude

L'étude a porté sur une population constituée par les patients ayant été hospitalisés dans le service de neurochirurgie Pour MTN.

I.6Les critères d'inclusions

Ont été inclus dans notre étude, tous les patients ayant consultés ou été hospitalisés dans le service de neurochirurgie pour le motif de MTN durant notre période d'étude et pour lesquels il existait un dossier « exploitable ». Tous les patients âgés de 1 jour de vie à 14 ans.

I.7Les critères de non inclusion

Ont été exclus de notre étude :

- Tous les patients ayant consultés ou été hospitalisés dans le service de neurochirurgie pour le motif de MTN en dehors de notre période d'étude.
- Tous les patients ayant consultés ou été hospitalisés dans le service de neurochirurgie pour le motif de MTN durant notre période d'étude et pour les lesquels il n'existait pas de dossiers « exploitable ». ou incomplets.
- Tous les patients ayant été hospitalisés dans le service de neurochirurgie pour un autre motif que celui de MTN.

I.8 Les matériels

Nous avons consulté ou utilisé :

- Les registres d'hospitalisations des entrées et des sorties du service de chirurgie pédiatrique.
- Les registres de compte rendu du bloc

- Les anciennes observations
- Nous avons eu recours aux anciennes demandes d'examens complémentaires ; à savoir la radiographie du rachis, l'échographie transfrontanellaire, un scanner cérébral et un bilan pré opératoire minimum, une creatininémie.

I.9 Méthodologie

Notre méthode comportait quatre phases

- Phase de conception et confection de la fiche d'enquête
- La phase de collecte des données

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

- La phase d'analyse des données

Notre principal outil de Travail pour analyse des données a été l'ordinateur. Les logiciels que nous avons utilisés sont Word et Excel puisqu'il s'apprête mieux aux graphiques.

Les outils arymthmétiques utilisés étaient, la moyenne, la fréquence et le pourcentage.

I.10 Variables ou paramètres de l'étude

- Les données épidémiologiques
- La fréquence
- L âge
- Le sexe
- Les circonstances de découvertes
- Les malformations associées

- Les formes anatomopathologiques
- Les facteurs de risques
- Les données cliniques
- Les données para cliniques
- Le traitement
- Le suivi et complications

I.11 Considérations éthiques

Cette étude a été réalisée après avoir obtenu l'accord de la direction et des chefs hiérarchique. Notre étude s'est faite dans l'anonymat et la confidentialité, la protection et la conservation des données.

II.LES RESULTATS

II.1 La Fréquence des MTN sur les hospitalisations

A partir du registre et au cours de notre étude nous avons recensé au total 41 cas de MTN ayant été hospitalisés dans le service sur 7387 hospitalisations. Soit 5 cas pour 1000. (41 sur 7387). Ce qui donne une fréquence annuelle de 10.25 cas par an. Ainsi les MTN représentent 0.55% des hospitalisations.

Nous avons recensé 1624 cas d'hospitalisations pédiatriques soit 2.52% des hospitalisations pédiatriques.

II.2L'âge de découverte

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 les 3 premiers mois de vie. L'âge moyen de découverte se faisait au 14.5609 jours avec un pourcentage de découverte de 68.29 % dès la naissance.

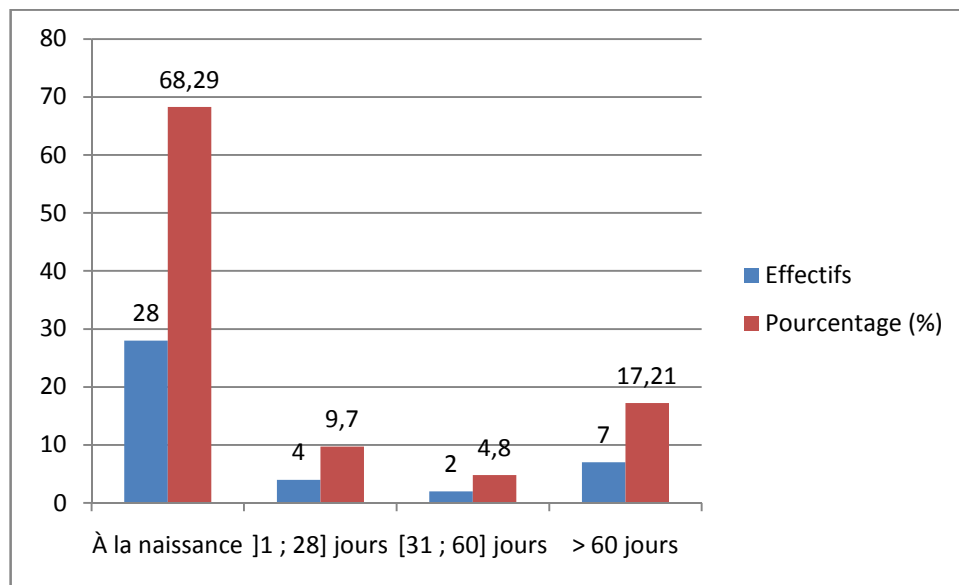


Figure 7 : Répartition des patients selon l'âge de découverte

II.3 Le sexe

Sur les 41 cas de malformations recensés nous avons obtenu 27 garçons (65.85%) et 14 filles (34.14%) pour un sexe ratio de 1.94.

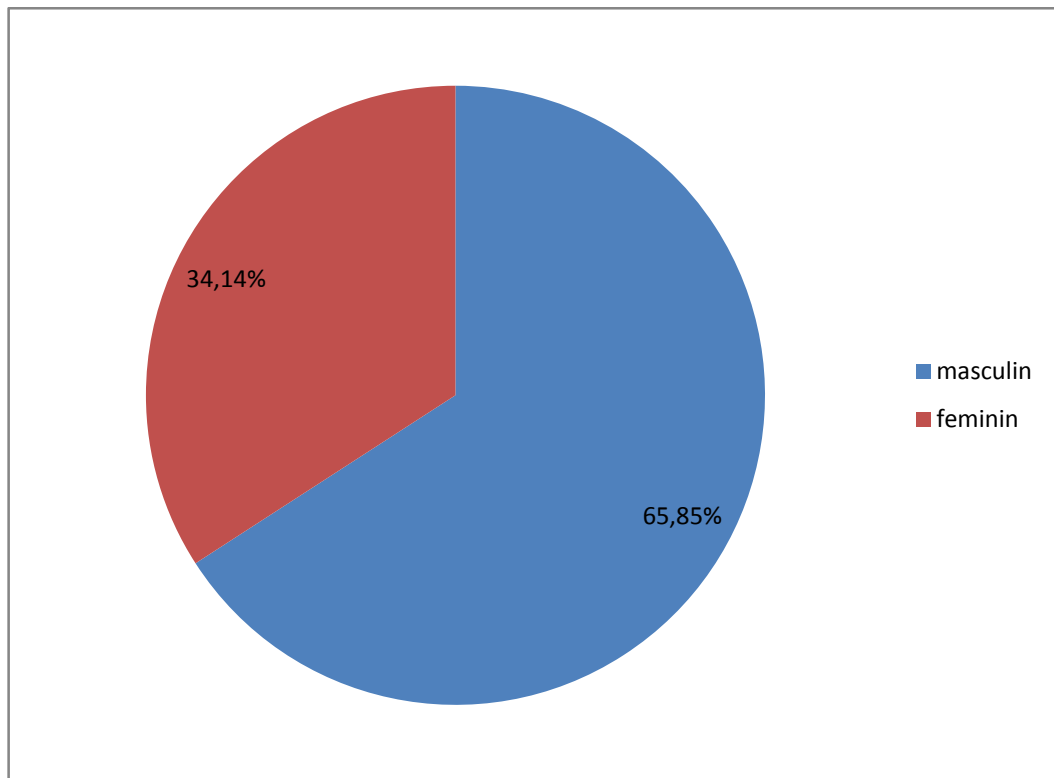


Figure 8: Répartition des patients selon le sexe.

II.4. Les circonstances de découvertes

Nous avons pu constater que dans 95.12 % des cas les découvertes ont été faites en post natale c'est à dire après la naissance. Et 8% ont été faites en post natales.

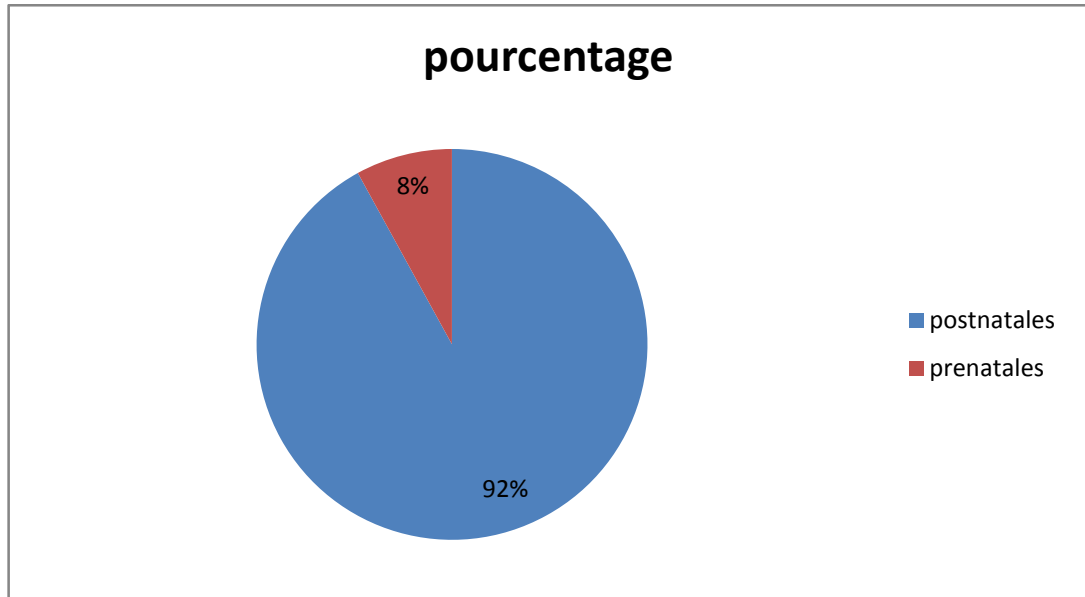


Figure 9: Répartition des MTN selon le mode de découverte.

II.5. Aspect anatomopathologique

Nous avons pu constater que parmi les différents cas de malformations du tube neural étudiés et observés, 53.65% étaient constitués de Méningocèle et que le Myéloméningocèle quand à lui représentait 36.5 % pour un pourcentage de Spina bifida occulta égale à 2.43%. Le Méningoencéphalocèle quand à lui représentait 7.31%.

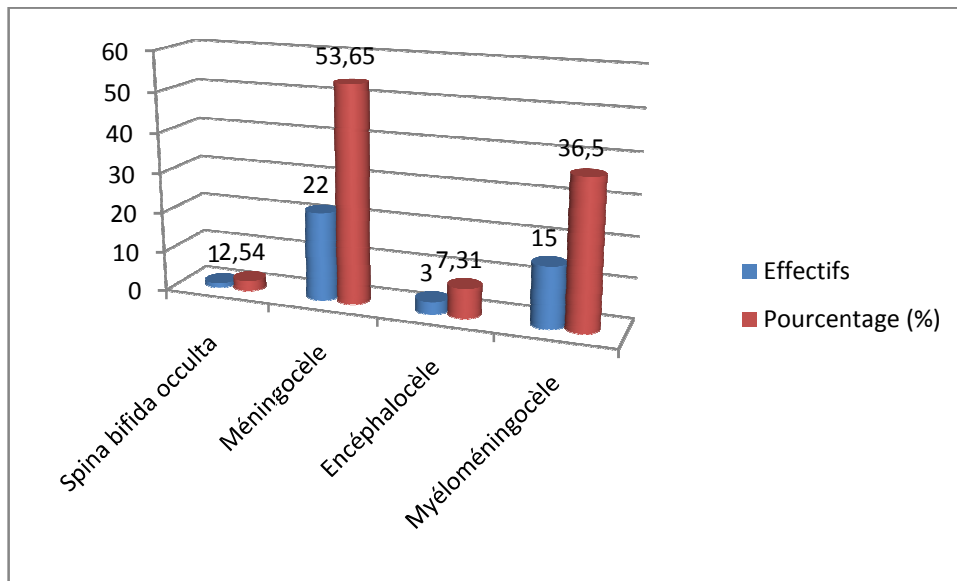


Figure 10 : Répartition Des MTN selon la forme anatomopathologique

II.6. Anomalies ou malformations associées

Dans 34.14 % des cas les patients ne présentaient aucunes malformations associées. Des malformations urologiques ont été observées dans 2.24 %. De même que les malformations orofaciales. Les malformations digestives quand à elles occupaient près de 9.71 %. Hydrocéphalie quand à elle représentait 26.82% et a ainsi été la malformation la plus rencontrée.

Tableau I : Répartition des MTN selon la présence malformations associées

Existences malformations associées	de Effectifs n=41	Pourcentage %
Orofaciales	01	2.24
Cardiaques	00	00
Digestives	03	7.31
Respiratoires	00	00
Urologiques	00	00
Hydrocéphalie	11	26.82
Aucunes	26	63.41

II.7. Les facteurs de risques

II.7.1. L'âge maternel

Dans notre étude, la plus jeune mère avait 18 ans et la plus âgée 41 ans. L'âge moyen des mères était de 26.024 ans. Le graphique ci-dessous montre la répartition de l'âge en fonction de la fréquence de malformation du tube neural. Nous avons noté que la tranche d'âge la plus concernée est celle entre 19 et 22ans. La tranche d'âge entre 27 et 30 ans représentait 26.82 % et est la deuxième tranche la plus exposée. Entre 23 et 26 ans. Le pourcentage de femmes ayant conçu des enfants porteurs de ces malformations est de 12.19%.

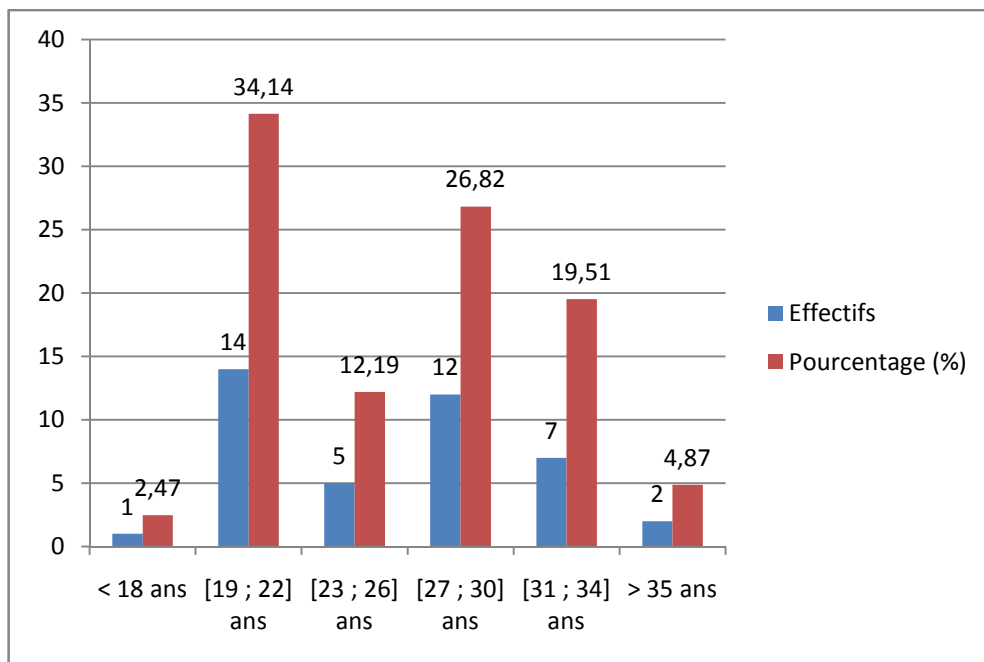


Figure 11 : Répartition selon l'âge maternel

II.7.2. La gestité

La majorité des mères étaient des multi gestes et des paucigestes pour un pourcentage respectifs de 48.78 et 19.51 %. Les primigestes quand à elles représentaient 31.17%.

Tableau II : répartition des MTN selon la gestité des mères

La gestité	Effectifs	Pourcentage
	n=41	%
Primigeste	13	31.17
Paucigeste	08	19.51
Multi geste	20	48.78

II.7.3. La parité

La majorité des mères étaient des multi pares et des pauci pares pour un pourcentage respectif de 48.78 et 19.51 %. Les primipares quand à elles représentaient 31.17% pour un effectif de treize.

Tableau III: répartition des MTN selon la parité des mères

La parité	Effectifs	Pourcentage
	n=41	%
Primipare	13	31.17
Pauci pare	08	19.51
Multipare	20	48.78

II.7.4. En fonctions des consultations prénatales

Dans notre étude nous avons pu mettre en avant le fait que 34.14 % des mères n'avaient pas complètement faites leurs consultations prénatales et 14.63% ne l'avaient pas faite. Il nous est donc revenu le fait que seul 51.21 % des Mères avaient mené à terme leurs consultations prénatales.

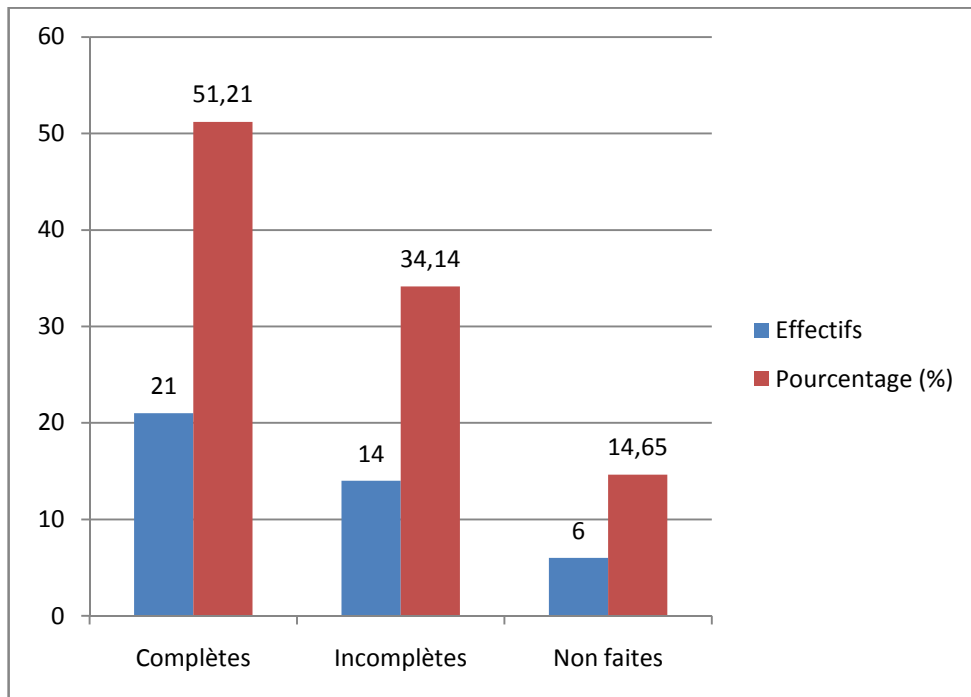


Figure 12 : Répartition selon la réalisation des consultations prénatales

II.7.5 Les autres facteurs de risques primordiaux

Concernant le cas de prise d'acide folique pendant la grossesse dans le cadre des consultations prénatales, il a été noté que 82.93 % des femmes ont en majorité pris de l'acide folique au cours de leur grossesse. Ce qui représentait un effectif de 25 femmes.

Sur les 41 cas, nous avons retrouvé dans 58.53 % soit 24 cas la notion de fièvre au cours de la grossesse sans pouvoir exactement située la période même de cet Access fébrile. Les 17 autres mères n'avaient pas présentées une fièvre au cours de leur grossesse.

Dans 95.12 % des cas aucunes mères n'avaient pris de traitement anti épileptiques durant sa grossesse. Donc des 41 cas observés seul 2 des mères ont pris ou suivit un traitement antiépileptique durant leur grossesse. Durant notre étude aucun antécédent dans la fratrie ou chez l'un des deux parents n'a été retrouvé.

Tableau IV : répartition des MTN selon la présence facteurs de risque primordiaux chez les mères

Les autres facteurs de risque	Effectifs n=41	Pourcentage %
La prise d'acide folique	34	82.93
Notion de fièvre au cours de la grossesse	24	58.53
Prise d'antiépileptique pendant la grossesse	02	4.87
Antécédent génétique dans la famille	00	00

II.8. La clinique

II.8.1 L'état général à l'entrée

Lors de l'admission des patients 63.34 % des patients avaient un état général non altéré soit 26 cas et les 15 autres cas avaient un état général altéré.

Tableau V: Répartition des MTN selon la présence d'une altération de l'état général

Etat général à l'admission	Effectifs	Pourcentage
	n=41	%
Non altéré	26	63.34
Altéré	15	36.58

II.8.2 Les troubles fonctionnels présents

Treize patients (13) sur les 41 patients de notre étude soit (31.70%) présentaient un déficit moteur des membres inférieures et des anomalies aux niveaux de leur réflexes archaïques. 68.29% avaient un état neurologique normal sans anomalies. Les troubles génitaux sphinctériens ont été observés dans 9.75 % pourcent des cas donc la majorité des cas observés ne présentaient aucuns troubles génitaux sphinctériens et leur pourcentage était de 90.24%. Dans notre étude, seul 03 patients ont présentés des troubles trophiques et représentaient un pourcentage de 7.31% et 38 cas soit 92.68 % n'avaient aucuns troubles.

Tableau VI: Répartition des MTN selon la présence de troubles

Les signes cliniques présents	Effectifs n=41	Pourcentage %
Déficit neurologique	13	31.70
Troubles génitaux sphinctérien	04	9.75
Troubles trophiques	03	7.31

II.8.3 Le siège de la malformation

Notre étude nous a permis de constater qu'en majorité des cas, la localisation de la malformation était au niveau ethmoïdal nasal, avec 17 cas observés soit un pourcentage de 41.46%. La seconde localisation la plus observée était au niveau de la colonne vertébrale avec un pourcentage représentatif de 36.58%. Les autres localisations étaient occipitales, frontaux nasales et ethmoïdaux nasales. Et avaient des pourcentages respectifs 12.19%, 4.87%, et 4.87%.

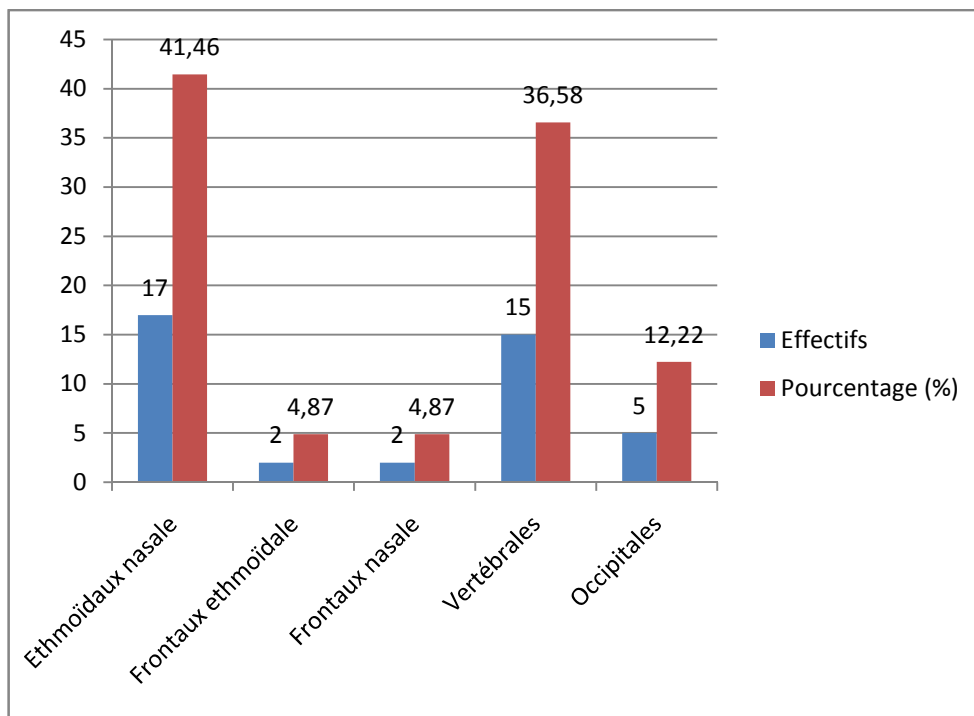


Figure 13 : Répartition selon le siège de la malformation

II.8.4 L'état des malformations

Nous avons pu recensé 11 cas de ruptures des malformations soit un pourcentage de 26.8%. Les 27 autres patients ne présentaient pas de rupture au niveau de leurs malformations.

Tableau VII: Répartition selon l'état des malformations

Etats des malformations	Effectifs	Pourcentage
	n=41	%
Rompues	11	26.8
Non rompues	30	73.17

II.9 Les examens para cliniques demandés

II.9.1 Le scanner

IL a été systématiquement prescrit chez tous les patients présentant une MTN pour un diagnostic plus précis des lésions. 27 patients soit 65.85% ont réalisés cet examen. Il a été possible chez ces patients de confirmer le diagnostic et de faire une analyse des lésions, à savoir : la localisation, le siège de la malformation et l'association à une éventuelle hydrocéphalie. Les 14 autres cas soit 34.15% n'avaient pas réalisés le scanner à cause d'un manque de moyen financier. Des 27 scanners réalisés, les Méningocèles ethmoïdaux nasaux ont représenté 55.55 % des malformations observées soit 15 patients.

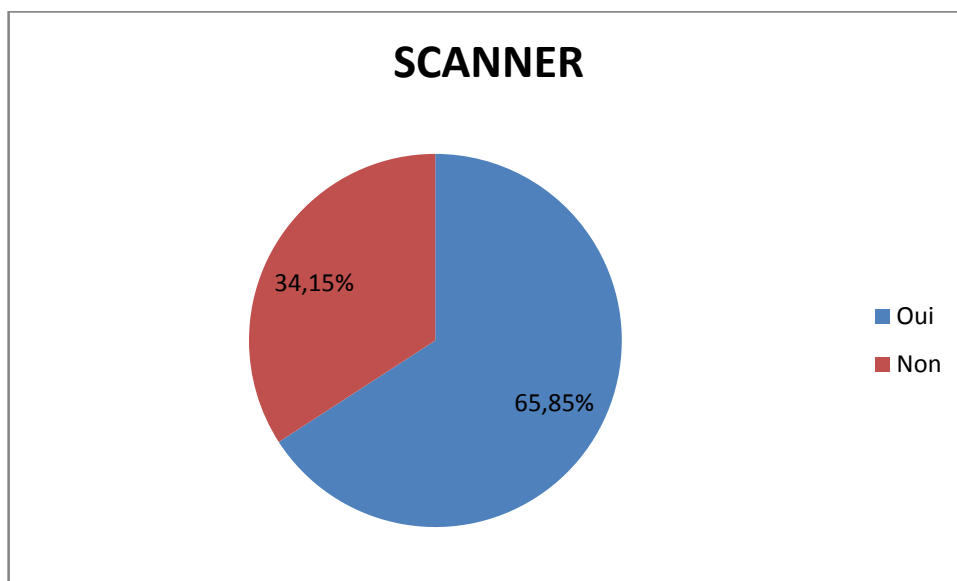


Figure 14 : Répartition selon la réalisation du scanner

II.9.2 Les autres examens demandés

L'échographie a été prescrite chez certains nourrissons à défaut du scanner cérébral. 06 patients soit 14.63 % des patients ont pu réaliser cet examen. Permettant ainsi de confirmer le diagnostic et mettant parfois en exergue l'existence d'une hydrocéphalie associée chez certains patients.

Nous avons pu consulter des radiographies chez certains patients. Elles étaient de 17.07 % des patients soit 07 patients ont eu recours à cet examen. C'est un bon moyen pour le diagnostic des anomalies osseuses des MTN. 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.

09 patients ont réalisé des abdomens sans préparations soit un pourcentage de 21.95%. Parmi les 09 ASP réalisées 04 d'entre elles ont mis en évidence la présence d'un syndrome occlusif et les 05 autres étaient normales. Sur les 41 patients 22 ont pu réaliser une créatininémie. Ce qui a représenté 53.65%

Tableau VIII : Répartitions des MTN selon les autres examens réalisés

Les autres examens faits	Effectifs	Pourcentage
	n=41	%
Echographies transfrontanellaires	06	14.63
Radiographies du rachis	07	17.07
Abdomen sans préparation	09	21.95
Créatininémie	22	53.65

II.10 Le traitement

II.10.1 Le délai de prise en charge

Nous avons mis en avant le fait que dans 39.02% des cas le délai de prise en charge se faisait entre le 01 jour de vie et le 03mois de vie et représentait 16 patients. La deuxième tranche la plus observée était celle entre 1 à 2 ans. L âge moyen de prise en charge étant de 9, 96 mois.

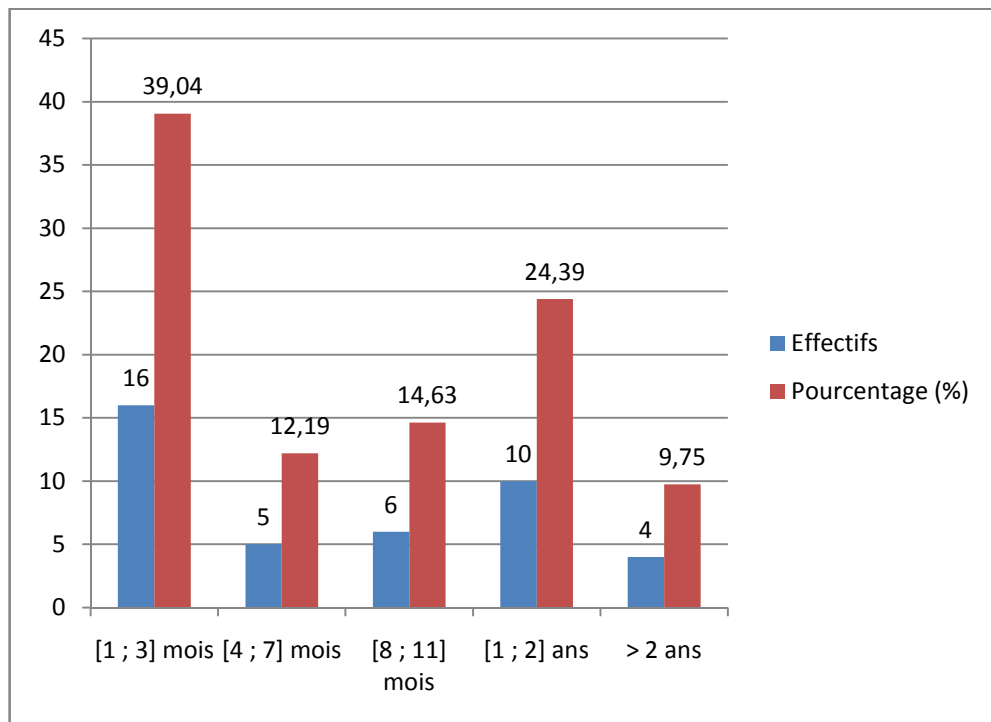


Figure 15: Répartition selon le délai de prise en charge

II.10.2 La chirurgie

Des 41 cas patients observés 36 patients soit 87.80 % ont été opérés pour correction de la malformation. Les 12.12% n'ont pas pu bénéficier de cet examen

Tableau IX: Répartition des MTN selon la réalisation de la chirurgie

Opérer	Effectifs n=41	Pourcentage %
Oui	36	87.80
Non	5	12.12

II.10.3 Ablation de la malformation

Des 36 patients opérés 32 patients soit 81 % des patients opérés avaient pu avoir une ablation complète de leur malformation et 04 patients soit 11% avaient eu une ablation incomplète.

Tableau X : Répartition des MTN selon l'ablation des malformations

Ablation de la malformation	Effectifs n=36	Pourcentage %
Complète	32	89
Incomplète	04	11

II.11 Le suivi

II.11.1 L'état des malformations

Durant notre étude 26 patients soit 63.41 % des patients ont eu une bonne évolution des signes cliniques et para cliniques présentés. 9 patients soit 21.95% avaient leur état non évolué et dans 14.63 % ont notait des phases de récidiaves.

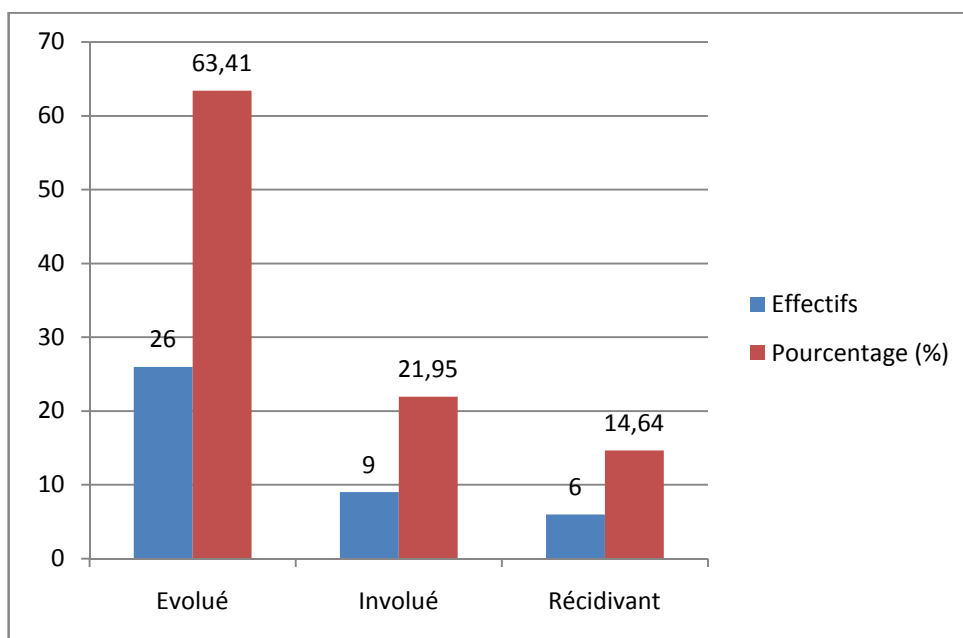


Figure16 : Répartition des MTN selon, l'état des malformations après le traitement

II.11.2 Existence d'une infection du LCR

Après l'opération Des 36 patients ayant subis une opération 07 patients soit 19.44% ont développés une infection du LCR après l'opération.

Des 36 patients ayant été opérés 13 ont présentés une infection digestive et pulmonaire qui représentait respectivement 04 et 09 patients.

Tableau XI : Répartition des MTN selon la présence des infections post op

Notion	infection	après	Effectifs	Pourcentage
l'opération			n=41	%
Infection du liquide cérébro spinal			07	19.44
Infection de l'appareil digestif et pulmonaire			13	36.11

II.11.3 Existence d'un cas de décès

Des 41 cas de MTN observé nous avons eu 02 cas de décès soit 4.87% des patients présentant cette pathologie.

Tableau XII : Répartition des MTN selon l'existence des cas de décès

Existence d'un cas de décès	Effectifs	Pourcentage
	n=41	%
Oui	02	4.87
Non	39	95.12

II.11.4 Existence d'une persistance de déficit neurologique et des troubles trophiques et génitaux sphinctériens.

Des 41 patients, 11 patients soit 17.83 % des patients ont pu observés la persistance ou l'apparition de certains déficits neurologiques, des troubles trophiques et sphinctériens. Sur un suivit de un mois.

Tableau13 : Répartition des cas de MTN selon la persistance de troubles

Existence d'une persistance de déficit neurologique de troubles trophiques et sphinctérien	Effectifs n=41	Pourcentage %
Oui	11	17.83
Non	30	73.17

TROISIEME PARTIE : DISCUSSION

LES LIMITES ET CONTRAINTES DE NOTRE ETUDE

Comme la plus part des études rétrospectives, notre étude n'as pas manqué de limites ni de sources possible de biais dans les résultats. Les limites de notre étude étaient essentiellement constituées par :

- Un Retard entre la constatation de la maladie et sa prise en charge : sources de complications délétères.
- Le fait que notre étude n'ai intéressé que les cas admis au centre hospitalier universitaire HJRA.
- Le problème de l'enregistrement des patients dans les différents registres et celui de l'archivage de leurs dossiers.
- 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 « perdu de vue » des patients, après leur 1ère consultation Ou après leur sortie d'hospitalisation. En effet tous les patients ne sont pas hospitalisés dès leur 1ère consultation et, une fois sortis de l'hôpital, Certains patients ne reviennent plus et ne respectent pas leur rendez vous.
- L'inaccessibilité aux soins et indisponibilité des plateaux techniques
- L'absence d'une assurance maladie
- la taille de l'échantillon et la nature hospitalière de notre étude ne nous ne permettent pas de tirer des conclusions sur certains aspects de notre thème.

II. La Fréquence

Le recensement de tous les patients ayant consultés ou été hospitalisés dans le service de Neurochirurgie pour le motif de malformation du tube neural durant la période de notre étude était 41 cas sur 7387 hospitalisations. Soit 5 cas pour 1000. Ce qui donne une fréquence annuelle de 10.25 cas par an. Ainsi la prévalence hospitalière des MTN au niveau du service de Neurochirurgie est 0.55%. Nous avons recensé au total 1624 cas d'hospitalisations pédiatriques ce qui nous permet d'avoir une prévalence de 2.52%.

Des études hospitalières semblables ont été menées dans la-région Ouest-Africaine. Il advenait que la fréquence de malformations du tube neural était plus élevée dans ces pays.

Au Niger, Sanoussi S. et coll. [27] ont rapporté 387 cas de malformations du tube neural dont 329 cas de Spina bifida dans les 2 hôpitaux de Niamey ; leur fréquence annuelle était de 32,9 cas/an.

Ouattara O. et Coll. [49], 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, avec une fréquence de 11cas/an.

Au Ghana : selon Anyebuno M. [50], la fréquence était de 1.15/1000N

Au Cameroun : selon Njamnshi A.K. [51], la fréquence était de 1.99 /1000N,

En Europe entre, selon EUROCAT (European surveillance of Congénital anomalies) la fréquence : en France = 0.66/1000N ; en Pologne = 0. En Suisse = 0.5/1000N; dans le nord du Royaume-Uni = 0.7/1000N.[15]

Au Canada la prévalence d'anomalies du tube neural se situe entre 1 et 4 pour 1000 naissances vivantes [17, 18,19].

Aux Etats-Unis, la fréquence des troubles de fermeture du tube neurale (TFTN) Est en moyenne 1/2000 naissances. Alors qu'en Asie, plus précisément en Irlande et au Pays de Galles, les fréquences sont plus élevées (7 à 8/1000 naissances dans les années) [21].

A Madagascar, la dernière étude sur les MFTN plus particulièrement sur le spina bifida date de janvier 1998 en décembre 2006, où on observait 31 cas de spina bifida soit 2/1000 des hospitalisations et 1,54/1000 représentent des myélomeningocèles. Ces cas provenaient toutes les régions de l'île [52].

Ces études montrent que les malformations du tube neural sont des anomalies fréquentes dans les services pédiatriques et neurochirurgicaux des hôpitaux d'Afrique. Il faut noter que cette fréquence hospitalière de 10.25cas/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 de HJRA soit l'un des services spécialisé dans la prise en charge des pathologies neurochirurgicales à Madagascar, tous les cas de malformations du tube neural n'y sont pas reçus en consultation.

Les fréquences dans les pays développés sont plus basses que les nôtres ceci s'explique par l'avancé sur le diagnostic prénatal comportant l'échographie et le dosage de l'alpha-foetoprotéine, aux interruptions thérapeutiques de grossesse qui en résultent et à la supplémentation en acide folique pendant la période péri-conceptuelles.

III.L'âge

L'âge des patients, dans notre série variait entre le 1er jour de vie et 3 mois, avec un âge moyen de 14 ,56 soit 14.5609 jours pour un pourcentage de découverte de 68.29 % dès la naissance. (figure7) Ces résultats montrent que la grande majorité des patients sont vus assez tôt c'est-à-dire dans les 72 heures suivant leur naissance.

Dans certains pays d'Afrique de l'ouest notamment en Côte d'Ivoire, Ouattara O. et Coll. [49], 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. [53] 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. [24] et expose les patients à des complications.

Cette consultation tardive pourrait s'expliquer par l'éloignement des grands centres spécialisés, 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).Egalement le manque de ressources financières et les conditions démunies de certaines populations sont la cause du retard de diagnostique.

IV. Le sexe

Les 41 patients recensés se répartissaient en 14 filles (34,14%) et 27 garçons (65,85%). la sex-ratio M/F étant de 1,94. Nous observons donc que la classique Prédominance féminine retrouvée dans bon nombre de publications n'était pas retrouvé dans notre étude (figure 8).

Au Niger Sanoussi S [27] 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. [53], qui rapportait 51,18% de filles et 48,82% de garçon.

Par contre certains auteurs ont retrouvés la même prédominance que nous.

Alhassane T [54] sur une étude réalisée en 2002 au mali trouvaient un sexe ratio de 3.6.

Dahl m [55] en Espagne sur une étude faite en 2005 trouvait un sexe ratio de 1.2.

Amiral T [56] en Jordanie sur une étude faite trouvait un sexe ratio de 1.2 montrant ainsi une prédominance plus élevée chez les garçons que chez les filles comme dans notre résultat.

V.LES CIRCONSTANCES

Dans notre étude 95.12% des cas de patients porteurs de malformations de tube neural ont été faites après la naissance. Nous avons eu juste 2 cas de découverte anténatale (Figure 9).

Certains auteurs tout comme nous ont pu faire des diagnostics anténatals comme ceux des Shehu BB [57], Nigeria, Kumar nordique [58] India, Sanoussi S [27], Niger, Traore A [54], Mali.

Dans un article de 2007. G .Macé décrit que la sensibilité de l'échographie varie selon l'âge gestationnel et dépend de l'opérateur et de la définition obtenue avec l'appareil utilisé.

Selon lui, l'étude du rachis doit être réalisée systématiquement à l'échographie de 22 SA. En cas de difficulté à examiner le rachis fœtal ou à retrouver des anomalies repérée ou en présence d'un dosage de L'AFP élevé. Une échographie plus poussée sera exécutée par un échographiste spécialisé. [59]

Les consultations prénatales irrégulières et inexistantes chez certaines patientes. Le non équipement des centres de santé ruraux et l'absence de personnels qualifiés dans certaines régions, par conséquent la prise en charge tardive explique cette absence de découverte anténatale.

VI.ASPECTS ANATOMOPATHOLOGIQUES

Dans notre étude nous avons observé 53.65% de Méningocèle (Figure10). Ce résultat est contraire à ceux de certains auteurs notamment de Sanoussi.S [27] et de Kabré A. [53] qui retrouvaient un pourcentage de 27,39% et 25,16% ; qui trouvait une proportion de Méningocèle inférieure à la notre.

Le Myéломéningocèle dans notre étude a représenté 36.5 % des cas enregistrés .ces résultats sont également contraire à ceux de Sanoussi S. [27] et par Kabré A [53] qui étaient respectivement de 63,22% et de 66,22%.

Ainsi nos résultats étant au dessous de ceux trouvés dans la littérature où le Myeloméningocèle prédomine nettement le Méningocèle, le spina lipome et l'Encephalocèle.

Dans notre étude nous avons pu recensé 2 cas de lipoméningocèles et aucun cas de lipomyélomeningocèle. Kabré A. [53] trouvait 08 cas /211, soit 3,79% de Spina-lipome dans sa série.

Il est ainsi important de souligner l'importance et la place de l'imagerie médicale plus particulièrement l'IRM dans la distinction et la classification anatomique de cette malformation

VII. Les malformations associées

Dans notre étude l'hydrocéphalie était la malformation la plus retrouvée avec un pourcentage de 26.82 % soit 11 cas retrouvés sur les 41 enregistrés (Tableau i).

Ce résultat est presque égal aux 30,74% trouvés par Sanoussi S. [27], aux 34,12% de Kabré A. [53] et aux 24 % Alhassane T au Mali [54], aux 42,8 % Amira T en Jordanie [56].

Ces résultats restent en dessous des 80% rapportés dans la littérature [60]. Elle peut être primitive voire pratiquement constante par blocage du LCS au niveau des orifices de sortie du quatrième ventricule ou secondaire à la malformation d'Arnold Chiari, kyste de Dandy Walker ou sténose de l'aqueduc de Sylvius. Elle peut être enfin la conséquence d'une méningite consécutive à l'infection de Myeloméningocèle [38].

Dans notre étude aucune malformation orthopédique tel qu'un pied bot varus équin etc..... n'a été observé comme ceux retrouvés dans la Littérature [60], et sont considérés comme les conséquences des positions vicieuses in utero et des paralysies musculaires.

. Des malformations anorectales quand à elles occupaient près de 7.31 %. Ces résultats sont presque similaires à ceux trouvés au Mali où on recensait 2 cas de malformations ano rectales (malposition anale et Imperforation anale) [54].

Aucun cas de malformation urologique n'a pu être noté. Aucun cas de malformation cardiaque ni respiratoire n'a été recensés dans notre étude.

26 cas sur les 41 ne présentaient aucune malformation associées ceci pouvant aussi s'expliquer par la prédominance du Méningocèle par rapport au Myéломéningocèle et à l'Encephalocèle.

Ainsi dans la pratique quotidienne il incombe aux personnels soignant de faire un examen somatique minutieux et complet, ceci afin de dépister et de détecter les possibles malformations ou anomalies associées ; de permettre ainsi une prise en charge précoce afin d'améliorer l'état de santé de l'enfant, tout en évitant ou en prévenant les complications.

VIII. Les facteurs de risque

VIII.1 L'âge maternel.

Dans notre étude la tranche d'âge la plus concernée était celle dont l'intervalle était compris entre 19 et 22 ans et représentait un pourcentage de 34.14%.

Les femmes d'âge de l'intervalle entre 29. Et 34 ans avaient une proportion de 19.14% (Figure11).

Ce résultat concorde avec ceux de la littérature où généralement les âges extrêmes de 19 à 35 ans sont ceux où la prédominance de MTN est la plus retrouvée [34].

Viera AR en 2005 [61] dans une méta- analyse de plusieurs publications portant sur les malformations du tube neural trouvait un risque élevé chez les mères ayant moins de 19 ans.

Dans notre étude les femmes de tranches d'âge entre 27 et 29 ans représentaient un pourcentage de 26. 82% .Ce résultat est comparable à celui de Behrooz A et Coll. [62] qui ont trouvé une proportion plus élevée pour la tranche d'âge maternel de 21 à 30 ans.

Pour pallier à ce facteur il faudrait informer les femmes et la population sur le fait que le risque de malformations congénitales est plus important si la procréation se fait à des âges jeunes ou avancées. De même il faudrait sensibiliser les femmes sur la nécessité d'avoir recours à des méthodes contraceptives ceci afin d'éviter des grossesses non désirées tout en permettant aux parents de subvenir aux besoins financiers de leur famille ceci en contrôlant les naissances.

Dans notre étude les femmes de tranches d'âge entre 27 et 29 ans représentaient un pourcentage de 26. 82% .Ce résultat est comparable à celui de Behrooz A et Coll. [62] qui ont trouvé une proportion plus élevée pour la tranche d'âge maternel de 21 à 30 ans.

Pour pallier à ce facteur il faudrait informer les femmes et la population sur le fait que le risque de malformations congénitales est plus important si la procréation se fait à des âges jeunes ou avancées. De même il faudrait sensibiliser les femmes sur la nécessité d'avoir recours à des méthodes contraceptives ceci afin d'éviter des grossesses non désirées tout en permettant aux parents de subvenir aux besoins financiers de leur famille ceci en contrôlant les naissances.

VIII.2 La gestité et la parité

Dans notre étude, La majorité des mères étaient des multi gestes et des paucigestes pour un pourcentage respectifs de 48.78% et 19.51 % (Tableau ii).

Ce risque concorde avec celui de la littérature où il est noté que les anomalies de fermeture du tube neural augmentent avec le nombre de grossesse et d'accouchement [61]. La majorité des mères étaient des multi gestes et des paucigestes et avaient un pourcentage respectifs de 48.78 et 19.51 %.

Sanoussi S. et Coll. [27] trouvaient l'atteinte du 1er enfant dans 68.99 % des cas ; du 2^{ème} enfant dans 22,99 % des cas, et du 3^{ème} enfant dans 8,01% des cas.

Elwood J. M et Coll. [63] sont également parvenus aux mêmes constats, à savoir que : « le risque de MTN décroît fortement avec l'augmentation du rang de naissance. »

Cependant, ces résultats semblent contredire la tendance générale rapportée en 2004 par Viera AR. [61], selon laquelle, les enfants de rang de naissance élevé auraient plus de risque d'avoir le MTN.

Le personnel de santé devrait ainsi éduquer la population féminine sur les dangers que pourrait constituer des gestités et des parités trop importantes. Et essayer ainsi de limiter le nombre d'accouchements chez les femmes ayant plus de 5 parités.

Ceci en mettant à dispositions les différents moyens de contraception, en insistant sur l'importance de la pratique de ces derniers dans tous les centres sanitaires.

VII.3 Les consultations prénatales.

Dans notre étude seule 51.21 % des Mères avaient mené à terme leurs consultations prénatales. 34.14 % des mères n'avaient pas complètement faites leurs consultations prénatales et 14.63% n'avaient pas effectué de consultations prénatales (Figure12).

Nos résultats ne concordent pas avec ceux de la littérature. Selon Oumar B [64] et N'Diaye [65], la majorité des mères n'ont pas fait de consultations prénatales alors que 95 % le font dans les pays développés [36].

Sur Une étude faite au mali par Sidy Silla [66] les CPN ont été irrégulières dans 56 cas (90,3 %). Les malformations du tube neural semblent être plus fréquentes chez les mères n'ayant Pas faites de surveillance prénatale régulière. Actuellement en France, les TFTN donnent lieu à une Interruption Médicale de Grossesse(IMG) dans la quasi-totalité des cas. Les rares grossesses poursuivies correspondent à des cas de bon pronostic ou à un choix parental [48].

La prévention consistera en ;

- Informer les femmes sur la nécessité de réaliser toutes leurs consultations prénatales et de faire les échographies.
- Former de façon objective un personnel efficace en imagerie ceci afin de ne pas passer devant des cas de diagnostic de malformations anténatales.
- Rendre accessible les centres de santé aux populations rurales.
- Réduire le cout financier des différents examens et bilans paracliniques à effectuer pendant la grossesse.
- Faire une Législation de l'interruption médicale de grossesse afin de diminuer voire supprimé le taux de malformations congénitales chez les enfants.

VIII.4 Les autres facteurs de risques

VIII.4.1 La prise d'acide folique

Concernant le cas de prise d'acide folique pendant la grossesse dans le cadre des consultations prénatales, il a été noté que 82.93 % des femmes ont en majorité pris de l'acide folique au cours de leur grossesse (Tableau iv).

Une étude menée en Australie et en Nouvelle Zélande où la fortification des farines n'a pas été mise en rigueur et où des efforts d'informations notables ont été réalisés ont permis de constater qu'une supplémentation périconceptionnelle efficace a été assurée pour 30% une observance dans 43% des cas et aucune supplémentation dans 27% des cas.)([67].

La supplémentation en fer et en acide folique constitue un élément essentiel dans la prévention des malformations du tube neural. Cette dernière a un impact ou une importance tant en préconception que pendant la grossesse.

Aux Etats-Unis il est conseillé à toutes les femmes en âge de procréer d'avoir un apport quotidien de 0,4mg/jour en acide folique, par les produits d'alimentation générale fortifiés en Acide folique (céréales), ou des suppléments vitaminiques commercialisés. En 1999, 30% des Américaines concernées semblent suivre ces recommandations. Le nombre de TFTN aux Etats Unis Est passé de 4000 dans la période. 1995-1996, à 3000 en 1999-2000[20].

Une autre étude américaine a montré qu'un effort supplémentaire relativement modeste (information brève sur l'acide folique, rappel téléphonique et distribution de comprimés) permettait d'améliorer l'observance à 68% dans le groupe d'intervention contre 20% dans le groupe témoin qui bénéficiait seulement de conseils généraux sur la santé et d'une brochure sur l'acide folique [67].

Les doses d'acides foliques recommandés chez la femme pendant la période périconceptionnelle sont :

- Devant une grossesse en absence d'antécédent on recommande la dose de 0.4mg 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 d'acide folique doit débuter au mieux deux mois avant la conception et de poursuivre 1 mois après celle-ci [32,45].

\

En matière de prévention secondaire, la posologie de 5 mg a été retenue, bien que la dose Minimale efficace ne soit pas réellement déterminée. A cette dose, il est préférable d'utiliser des Suppléments d'acide folique seul, plutôt que des suppléments multi vitaminiques, qui risquent alors D'apporter des taux nocifs d'autres vitamines (par exemple A).

Cette prise de supplément en acide folique doit être associée à un régime alimentaire enrichi en folates incluant ainsi ; les légumes à feuilles vertes comme la salade verte, les choux de Bruxelles, les haricots verts, les petits pois, les légumes secs, les agrumes [65].

VIII.4.2 La notion de fièvre au cours de la grossesse

. Sur les 41 cas, nous avons retrouvé dans 58.53 % pourcent soit 24 cas la notion de fièvre au cours de la grossesse sans pouvoir exactement située la période même de cet Access fébrile (Tableau iv).

Ce fait a également été rapporté par Sangram S. et Coll. [68] qui, dans une étude épidémiologique sur les malformations du tube neural en Inde, concluait 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 donc 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 [69].

Traiter correctement toutes infections pendant la grossesse et amener les femmes à toujours consulter en cas d'accès fébriles associés ou non à d'autres signes constitue là l'un des moyens pour lutter contre les conséquences que peuvent avoir la fièvre sur les anomalies de fermeture du tube neural.

VIII.4.3 La notion de prise d'un traitement anti épileptique

Dans 95.12 % des cas aucunes mères n'avaient pris de traitement anti épileptiques durant sa grossesse. Et on observait 2 cas de prise de traitement antiépileptique (Tableau iv)

Selon CRAT (centre de référence sur les agents tératogènes) l'acide valproïque engendre des anomalies de fermeture du tube neural dans la population générale [70].

Ainsi les femmes sous traitement anti épileptiques nécessitent une surveillance et une adaptation de leur traitement en fonction du suivi, de l'évolution de la grossesse ou des signes évocateurs de malformations du tube neural à l'échographie.

VIII.4.4 La Notion de récurrence familiale

Durant notre étude aucun antécédent dans la fratrie ou chez l'un des deux parents n'a été retrouvé. Nos résultats ne concordent pas avec ceux retrouvés dans la littérature ni avec ceux de certains auteurs.

Ainsi, Kabré A. [53] a trouvé un taux de récurrence de 4,26%, Sanoussi S. et Coll. [27] un taux de 4,65%, et enfin Papp C. et Coll. [71] un taux de 3,47%.

Un taux supérieur, allant jusqu'à 8,2% a été rapporté par Oyen N et Coll. au Danemark. [46]

Selon Lorber J, [24] le risque de récurrence dans la même famille est estimé à environ 3 pourcent (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 de 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 %. La récurrence se fait en général sous la même forme de MTN. La récurrence pour un couple est de 30/1000 après un 1^{er} cas et de 200 /1000 dans la fratrie d'un proposant, et 3 /1000 chez les oncles et tantes [19].

Si on se tient aux résultats apportés par la littérature, les familles présentant des antécédents de MTN devraient prendre conscience de l'importance de ces malformations et recevoir une bonne éducation sur les modalités et méthodes à adapter au cours de la conception.

IX. La clinique

IX.1 L'état général à l'entrée

Lors de l'admission des patients 63.34 % des patients avaient un état général non altéré soit 26 cas et les 15 autres cas avaient un état général altéré (Tableau v)

Ces résultats sont similaires à une étude faite au Mali par Sidi S où sur les 62 cas étudiés 15 d'entre eux présentaient une altération de l'état général [66].

Les parents doivent le plus tôt et le plus vite possible amener l'enfant en consultation. Pour les centres de santé ne disposant pas des plateaux techniques appropriés pour le dépistage, le personnel soignant doit rapidement référer l'enfant dans un centre spécialisé pour une meilleure prise en charge.

IX.2 Les troubles trouvés

Treize patients (13) sur les 41 patients de notre étude soit (31.70%) présentaient un déficit moteur des membres inférieures et des anomalies aux niveaux de leur reflexes archaïques ; Et 68.29% avaient un état neurologique normal sans anomalies à l'étude (Tableau vi)

En Inde, Kumar R. et Coll. [58], ont rapporté un résultat différent à savoir 66,5% des patients présentaient un déficit moteur. Cette similitude s'explique par le fait que dans leur série, la proportion des Myelomeningocèles était de 72%.

Petronic I. et Coll. [72] en 2011 dans leur étude trouvaient 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.

Les troubles sphinctériens au cours du spina bifida (vessie et anus) sont consécutifs aux lésions de racines nerveuses basses situées : S3, S4, S5 pour les deux sphincters. Dans notre étude dans 9.75 % des cas présentait des troubles génitaux sphinctériens donc la majorité des cas observés les autres ne présentaient aucuns troubles génitaux sphinctériens et leur pourcentage était de 90.24%.

Alhassane T, Mali, [54] Sanoussi S, Niger Kumar nordique R, India Kumar nordique R, India avaient trouvé 6/25, 216/314, 47/155. Soit 24%, 68.8% et 30.3 %.

Seul 03 patients ont présentés des troubles trophiques et représentaient un pourcentage de 7.31% et 38 cas soit 92.68 % n'avaient aucuns troubles.

Les malformations du tube neural nécessitent pour une prise en charge adéquate une participation multidisciplinaire visant ainsi à assurer une prise en charge parfaite tant sur le plan urologique, que neurologique ou psychique.

Elle nécessite pour ce faire la disponibilité d'un plateau technique satisfaisant et nécessaire. Créer un cadre de concertation et de discussion pluridisciplinaire pour la prise en charge des malformations congénitales et un registre pour les malformations. Ainsi que la subvention par l'état des moyens financiers et d'un budget nécessaire pour équiper les services en plateaux techniques suffisant tant pour le traitement que le suivit constitue un point important dans le processus d'amélioration de la prise en charge.

IX.3 Le siège de la malformation

Notre étude nous a permis de constater qu'en majorité des cas, la localisation de la malformation était aux niveaux ethmoïdaux nasals, avec 17 cas observés soit un pourcentage de 41.46%. La seconde localisation la plus observé est au niveau de la colonne vertébral avec un pourcentage représentatif de 36.58% (Figure13).

Nos résultats ne sont pas semblables à ceux de Kabré A. [52] 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. [27].

Les autres localisations étaient occipitales, frontaux nasales et ethmoïdaux nasales. Et avaient des pourcentages respectifs 12.19% ,4.87%, et 4.87% au cours de notre étude.

IX.4 L'état des malformations.

Nous avons pu récéncés 11 cas de ruptures des malformations soit un pourcentage de 26.8%. Les 27 autres patients ne présentaient pas de rupture au niveau de leurs malformations (Tableau vii).

Alhassane T au mali, trouvait des résultats presque similaires que les malformations étaient fermées dans 19 (76 %) et rompues dans 6 (24 %).

Par contre Sanoussi S, au Niger [27] retrouvait 284 malformations fermées soit (90,45%) pour 30 ouvertes (9,55 %) Jindal A, India, en 1999 quand à lui avait les résultats suivants 79 cas de malformations fermées (66,39 %) [73].

Un dépistage précoce anténatal ou post natal permet une prise en charge rapide et précoce et diminue ainsi les séquelles tant à long terme qu'à court terme.

X. Les examens paracliniques demandés

X.1 Le scanner

La TDM a été l'examen complémentaire de base dans notre étude. Une TDM Cérébral a été systématiquement prescrite à tous les patients pour la réalisation d'un diagnostic précis des malformations du tube neural (Figure14).

Il a été prescrit devant toute suspicion d'hydrocéphalie associée. Ces Examens ont été réalisés chez 65.85% des patients permettant ainsi ;

- de confirmer le diagnostic
- d'apprécier le contenu de sac malformatif
- de préciser les anomalies associées. Telles que l'hydrocéphalie et d'en préciser l'importance et la topographie,
- d'avoir un Aperçu global du contenu crânien
- surtout de guider la chirurgie.

Les 34.15% n'ayant pas pu avoir recours à cet examen présentait généralement des conditions sociales défavorables ne leur permettant pas ainsi d'avoir recours à cet examen vu son coût.

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.

La rendre accessible à toute la population par la réduction de son coup et la prise en charge entière des frais par l'état chez les patients démunis contribuerait à rendre meilleure la prise en charge.

X.2 Les autres examens demandés

L'échographie transfrontanellaire a été prescrite chez certains nourrissons à défaut du scanner cérébral. 06 patients soit 14.63 % des patients ont pu réalisés cet examen. Permettant ainsi de confirmer le diagnostic et mettant parfois en exergue l'existence d'une hydrocéphalie associée chez certains patients (Tableau viii)

Dans une étude réalisée par Sidi S, [66] sur 62 patients, 22 patients (35,5 %) ont pu réalisés une échographie transfrontanellaire. Les autres n'ayant pas pu réaliser cet examen manquaient de ressources financières.

Alhassane T [54] a retrouvée sur une étude réalisée qui a été effectuée chez 7 patients (28 %) d'hydrocéphalie dont 24 % de dilatation asymétrique des ventricules et 4 % une dilatation tri ventriculaire.

C'est un examen peu couteux, disponible et inoffensif 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.

Nous avons pu consulter des radiographies du rachis chez certains patients 17.07 % des patients soit 07 patients ont eu recours à cet examen.

Sidi S [66] sur une étude réalisée au mali a pu récence 18 patients (29.1%) ayant réalisés une radiographie du rachis les 44 autres n'ayant pas pu réaliser cet examen manquaient de moyen

Alhassane T [54] l' a effectué chez tous ces patients et cela lui a permis de rechercher les Déformations de la hanche, du rachis et a ainsi objectivé entre Autre des troubles de l'ossification des arcs vertébraux 76 %, un Amincissement antéropostérieur de l'arc vertébral 52 %

Dans l'étude de Sanoussi S. [27] Au Niger, la radiographie simple et l'échographie transfrontanellaire ont Constitué la base des examens complémentaires et ont été réalisées par 62,27% des patients.

Sur les 41 patients 22 ont pu réalisées une creatininémie. Ce qui a représenté 53.65%. 09 patients ont réalisés des abdomens sans préparations soit un pourcentage de 21.95%. Cet examen était prescrit chez les patients qui présentaient des arrêts des matières et des gaz associés à un sepsis et chez qui on suspectait des malformations digestives.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) depuis son avènement est Considérée comme le meilleur moyen pour explorer les lésions dysraphiques vertebro-médullaires et cérébrales [42].

Cet examen, en plus d'être performant 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 des MTN dans notre contexte.

Il s'avère indispensable de rendre plus accessibles la TDM et au mieux d'acquérir l'IRM ainsi que les autres examens biologiques et d'imageries à visé de retentissement.

XI. Le traitement

XI.1 Le délai de prise en charge

Nous avons mis en avant le fait que dans 39.02% des cas le délai de prise en charge se faisait entre le 01 jour de vie et le 03mois de vie et représentait 16 patients.

La deuxième tranche la plus observée était celle entre 1 à 2 ans avec un pourcentage de 24.39%. L'âge moyen de prise en charge étant de 9, 96 mois (Figure15).

D'après la littérature, nos résultats sont à la fois concordant et divergeant quant au délai d'intervention se situant entre les 6 et 48 premières heures de la vie au-delà

duquel une aggravation des troubles neurologiques est en général observée par distension racines nerveuses et infection de la plaque neurale [74].

En général ce retard d'intervention est en rapport Avec le retard de diagnostic, Aux contre-indications anesthésiques relatives telles que : faible poids à la naissance, prématurité, infections intercurrentes, à des problèmes financiers vus que la plupart des enfants porteurs de MTN sont issus du milieu défavorisé.

Opérer le plus tôt possible est l'un des principaux éléments de bon pronostic et de limitations des possibles séquelles encourues.

XI.2 La cure de la malformation

Au cours de notre étude Des 41 cas patients observés 36 patients soit 87.80 pourcent ont été opérés pour correction de la malformation (Tableau ix).

Ce taux avoisine celui rapporté par Kabré A. [53] (60,19%) et supérieur à celui rapporté par Sanoussi S. [27], qui était 49,35% de patients opérés. Une forte proportion des patients non opérés était donc noté dans ces pays.

Dans notre centre hospitalier la principale raison pour laquelle certains patients n'ont pas bénéficiés de cure était le faible niveau socio économique et un manque de ressources financières pour la prise en charge.

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

Les déformations orthopédiques et les paralysies constituent la source du handicap moteur des patients atteints de MTN. Le traitement orthopédique comporte plusieurs volets dont un volet chirurgical et un volet kinésithérapie. La chirurgie orthopédique, dans Les MTN peut comporter une série de lourdes interventions destinées à corriger les attitudes vicieuses.

Gourineni P. et Coll. [75] 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 des MTN. 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 des MTN n'est pas effectif dans notre contexte. Aucun patient n'a bénéficié d'une chirurgie orthopédique et la kinésithérapie indiquée chez tous ces patients n'a pas été bien suivie.

L'âge moyen des patients bénéficiant d'une chirurgie des sphincters de reconstruction se situe dans les études entre 8 et 12 ans [76] Parmi ceux-ci, 10% ont une indication chirurgicale refusée par contre indication à l'anesthésie générale.

Les déterminants de l'adhésion immédiate aux sondages intermittents constituent un critère de l'indication chirurgicale car les complications des Cystostomies continentes surviennent significativement plus chez les patients qui seront non observant à leur maintien ultérieur [76].

Dans une revue rétrospective des facteurs associés au succès de la chirurgie d'accès à la continence urinaire et fécale chez 47 patients d'âge moyen 9,6 ans sur un suivi moyen de 22 mois, les résultats sur la continence et le taux de complications sont analysés en fonction de la technique chirurgicale adoptée, de l'âge des patients et du degré d'observance au suivi [77].

Les critères de compliance sont définis comme la non-observance du rendez-vous et/ou la non-observance à la bonne pratique des autos sondages à deux reprises. Les critères d'observance à la réalisation des autos sondages consistent en la pratique de L'auto sondage à une fréquence d'au moins quatre fois par jour.

Le taux d'observance au suivi était de 66%. Les résultats mettent en évidence un effet observance au suivi plus important que la technique chirurgicale sur le taux ultérieur de complications (sténose, infection, révision de la stomie) [77].

XI.3 Ablation 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 des malformations du tube neural. Des 36 patients opérés 32 patients soit 81 % des patients opérés avaient pu avoir une ablation complète de leur malformation et 04 patients soit 11% avaient eu une ablation incomplète (Tableau x).

Les 4 cas d'ablations incomplètes de malformations étaient des cas de Myeloméningocèle et la difficulté se trouvait généralement au niveau de la dérivation péritonéale du LCR avec fuite du LCR Avec aggravation d'hydrocéphalie et récurrence de la malformation.

Dans une autre étude menée en Uganda, Warf BC [78,79] a rapporté que la ventriculocysternotomie avait un taux de réussite de 76% chez les enfants avec Myeloméningocèle 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 de nouvelles techniques opératoire in utero ont été mises au point dans les pays industrialisés La fermeture in-utero par voie endoscopique a été tentée sur 4 fœtus, avec mise en place d'une greffe cutanée sur la lésion. Les résultats ont été nettement moins bons : intervention plus longue, avec plus de complications (chorioamniotite, décollement placentaire, rupture prolongée des membranes) et la nécessité d'un geste chirurgical classique à la naissance [80].

XII. Le suivi

XII.1 L'évolution de la malformation

Durant notre étude 26 patients soit 63.41 % des patients ont eu une bonne évolution des signes cliniques et para cliniques présentés. 9 patients soit 21.95% avaient leur état non évolué et dans 14.63 % ont noté des phases de récurrences (Figure16).

Des résultats presque assimilables aux nôtres. Sur une étude réalisée au Mali portant sur les malformations du tube neural 48 patients ont été opérés pour leur spina bifida et 14 d'entre eux ont en plus bénéficié d'une dérivation de leur hydrocéphalie [66].

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 (par Abel Kabré) [53].

Il convient donc ici de noter l'importance et le rôle que le praticien pourrait jouer dans l'évolution. Ainsi un bon opérateur améliore la prise en charge et diminue ainsi le risque de récurrence ceci en assurant une bonne ablation et fermeture de la malformation. Pour ce faire il faudrait qu'il ait à disposition du personnel neurochirurgical le matériel nécessaire permettant la réalisation de différentes techniques indiquées.

XII.2 Notion d'infection du LCR

Après l'opération des 36 patients ayant subi une opération 07 patients soit 19.44% ont développés une infection du LCR après l'opération (Tableau xi).

Une étude menée par Sanoussi S. et Coll. [27] dans leur série, trouvait une fuite de LCR dans 5,75% des cas, et une infection superficielle de la cicatrice opératoire dans 37,69 parfois compliqués d'infection du LCR.

Des 36 patients ayant été opérés 13 ont présentés une infection digestive et pulmonaire qui représentait respectivement 04 et 09 patients.

Ces infections pourraient s'expliquer par la présence d'une surinfection du liquide cérébro spinal par le fait que les antibiotiques en post op ne sont pas souvent à disposition pour tous les patients et aussi par la présence de bactéries multi résistances présentes dans certains services.

XII.3 Les décès

Des 41 cas de MTN observé nous avons eu 05 cas de décès soit 13.20% 8 des patients présentant cette pathologie (Tableau xii).

Des auteurs suivants ont pu obtenir ces résultats au décours de leur étude Ouattara O, Cote d'Ivoire [49], obtenaient 13 /80 cas avec un pourcentage de décès de 16,25%.

Sanoussi S, Niger, quand à lui en 2001 [27] trouvait 16 /80 20,25% Et Keita M, Guinée, en 2006 [81] trouvait 21 /73 cas soit 29,28%.

Sidi S, Dans son étude retrouvait 10 cas de décès soit 12,86 %. Sur les 62 cas étudiés.

Ces cas de décès observés sont généralement dus au retard de prise en charge au retard dans le diagnostic et aussi dus au fait que certains patients ont une situation sociale et économique défavorable ne leur permettant pas d'avoir accès aux examens d'imageries mais également au traitement chirurgicale exposant ainsi les enfants atteints de cette pathologie aux risque de développer des infections et un décès .Une couverture sanitaire plus élargie contribuerait à limiter les cas de décès observes au cours de cette affection.

XII.4 Existence d'une persistance de déficit neurologique, orthopédique et sphinctérien à distance de l'opération et de la prise en charge.

Le pronostic, est fonction de la précocité et la qualité de la prise en charge, l'importance et l'étendue de la malformation. Cependant, la prise en charge pluridisciplinaire entre pédiatre, gynécologue obstétricien, radiologue, neurochirurgien, biologiste...etc. a permis une amélioration considérable du sort de ces enfants. Les handicaps majeurs restent les troubles moteurs et l'incontinence sphinctérienne [48].

Aouichat L. et Coll. [82] ont rapporté des résultats satisfaisants de plusieurs de ces méthodes (sondages, anti-cholinergiques, toxines botuliques, agrandissements vésicaux) dans la prise en des troubles vésicaux-sphinctériens chez des enfants atteints de malformation du tube neural.

Des 36 patients, sortis 11 patients soit 30.55% des patients ont pu observés la persistance ou l'apparition de certains déficits neurologiques, des troubles trophiques et sphinctériens quelques semaines avant leur opération (Tableau xiii). Néanmoins le suivi à long terme après la sortie de hôpital a été difficile, Ceci à cause du fait qu'après la cure chirurgicale le protocole de suivi est mal respecté par les patients, beaucoup de malades qui, une fois sortis de l'hôpital, ne reviennent Pas pour les consultations de contrôle et sont perdus de vue.

Sur une étude faite au Sénégal par Kabré A. [53] et au Niger par Sanoussi S. [27], respectivement 45,67% et 66,49% des patients opérés ont été perdus de vue après leur sortie d'hospitalisation. Selon les études, les capacités intellectuelles des patients atteints de MTN sont diversement évaluées.

Pour plusieurs auteurs, la majorité (70 à 80%) des patients atteints de MTN ont une intelligence normale. En revanche des Quotients Intellectuels moyens inférieurs sont cités, ce qui correspond à une débilité légère l'importance de suivi régulier du calendrier de Consultation ultérieure pour les opérés. Est nécessaire pour, l'acquisition de performance valable, tant physique qu'intellectuelles et l'absence de reliquat efficace de la prise en charge.

Pour palier au troubles 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 [48].

La prise en charge des troubles urinaires comporte une large gamme de méthodes qui sont entres autres des sondages vésicaux (hétéro sondage, auto sondage, sondage intermittent propre sondage urinaire à demeure).Les traitements médicaux (anti cholinergiques la toxine botulique ont également leur place. les traitements chirurgicaux (la neuromodulation sacrée, les agrandissements vésicaux, les techniques de renforcement ou de réduction des résistances sphinctériennes sont des méthodes à appliquer pour palier à ces différents troubles urinaires.

Les traitements des troubles anaux fait également appels à diverses méthodes telles que : les mesures diététiques (régimes alimentaires laxatifs ou constipants selon les cas. l'usage de certains médicaments anti diarrhéiques comme le loperamide) et la chirurgie (sphincters artificiels la colostomie est utilisée en dernière intention [47,48].

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 assurée le suivi neurologique, orthopédique, sphinctérien, sexuel et fonctionnel et accompagné la famille et l'enfant vers l'état adulte et l'apprentissage professionnel, la conduite automobile, la participation à la vie sociale [45].

La mise sur pied des centres de rééducations orthopédiques, urologiques et de prise en charge pour le suivit psychologique des enfants porteurs de cette affection est nécessaire et bénéfique ceci afin de permettre leur adaptation et facilité leur vie dans la société.

NOS SUGGESTIONS

Aux autorités:

- formation du personnel qualifié en chirurgie urologique, pédiatrique et neurologique aux niveaux des hôpitaux régionaux,
- mise en place des moyens diagnostiques et thérapeutiques adaptés pour une prise en charge adéquate à travers la mise à disposition des plateaux techniques,
- mise en place d'assurance maladie pour permettre une meilleure prise en charge.
- Sensibiliser les femmes sur la nécessité de prendre l'acide folique en période pré-conceptionnelle et pendant le premier trimestre de la grossesse.

Aux praticiens hospitaliers :

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

Aux parents des patients :

- consultation précoce dès le constat d'une tuméfaction congénitale de localisation céphalique ou rachidienne
- pratique régulière des échographies au cours des consultations

CONCLUSION

CONCLUSION

Les malformations du tube neural sont des anomalies qui surviennent au cours de l'embryogenèse et qui résultent d'un défaut de fermeture du tube neural. Même si les études sur cette pathologie ne sont pas nombreuses à Madagascar, cette étude réalisée au service de neurochirurgie du CHU - HJRA nous a permis de dégager le profil épidémiologique et les facteurs étiologiques de cette dernière. La prédominance masculine a été démontrée dans notre étude. 'Il existe des facteurs en relations avec la survenue des malformations du tube neural comme la multiparité , le jeune âge , un âge maternel élevé, une notion d'infection au cours de la grossesse et la non prise d'acide folique. Il nous est également revenu que les formes anatomocliniques sont dominées par le méningo Encephalocèle, le Myeloméningocèle, et le Méningocèle. Nous avons pu noter que les malformations associées sont le plus souvent l'hydrocéphalie et les malformations digestives. Le scanner a été le meilleur et le premier examen d'imagerie, de confirmation diagnostic à notre disposition. Il c'est révélé très efficace dans le bilan des lésions, même si son cout élevé l'a rendu peu accessible pour certains patients. Dans notre contexte bien que souvent retardé de plusieurs semaines à mois dans certains cas, le principal traitement était neurochirurgical. Les complications les plus retrouvés sont infection du LCR et l'hydrocéphalie. De part notre étude nous avons pu mettre en évidence le fait que malgré l'opération le pronostic fonctionnel est parfois mauvais et compromis avec des déficits moteurs sensitifs. Ce pronostic au cours de notre étude a parfois été difficile à établir et à cause de la perte de vue des patients et de l'insuffisance de plateaux techniques. La prise d'acide folique au cours de la grossesse est un moyen préventif qu'il faudrait inculquer aux femmes en âge de procréer et aux femmes enceintes. De même La réalisation du diagnostic anténatal par la pratique de l'échographie pourrait aboutir à des découvertes précoces des cas de malformations du tube neural. La disponibilité des plateaux techniques adéquats dans les centres de santé et accessibles à toute la population même au plus démunis reste un des points clés dans le processus d'amélioration de la prise en charge et du suivi de ces pathologies.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Mark M. Ontogénèse du système nerveux et des organes sensoriels. Etapes et aspects moléculaires de la neurulation. Cours de l'université Louis Pasteur Strasbourg.ULP.2007 ; Chap IV.
2. Rain B, Bisson IP. Le développement embryonnaires et ses perturbations. Paris : EMC.1999.
3. Auroux M, Haegel P. Embryologie Organogenèse (Système nerveux, Organes des sens, intégration, Neuro-endocrinienne). 2^{ème} Ed. Paris : Masson ; 1974.
4. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA. Spina bifida outcome: a 25 years prospective. *Pediatr Neurosurg Chicago*. 2001 Mars; 34(3):114-20.
5. Rossan L, Lombrosso JR. Spina bifida. *Encycl-Méd Doctissimo Rev*.2007.
6. Michael J, Reider. La consommation périconceptionnelle d'acide folique pour réduire le risque d'anomalie du tube neural. *London Pediatr Child Health* : 1997 Février ; 2:152-4.
7. Chaabouni H, Nemsia J, Riou S. Malformation congénital: une maternité tinusienne a mené l'enquête. *Maghr Med*. 1968 ; 129 :50-4.
8. Xiao KZ, Zhang ZY, Su YM, Liu FQ, Yan ZZ, Jiang ZQ,et al. Central nervous system congenital malformations, especially neural tube defects in 29 provinces, metropolitan cities and autonomous regions of china .*Int J Epidemiol*.1990 Dec;19(4): 978-82.
9. Goulet O, Hochez J, Berchel C, Goulet V, Feingold J, Bois E, et al. Incidence des malformations congénitales à la naissance dans une maternité guadeloupéenne. *Arch Fr Pediatr*. 1986 Aout ; 43(7) :507-11.
10. Langman J. Embryologie générale. Embryologie spéciale. Malformation congénitale.4^{ème} édition. Paris, New York : Masson ; 1984 :147-8.

11. Adamsbaum C, Dubousset J, Kalifa G. Chirurgie orthopédique et anatomopathologique. Hôpital Saint Vincent de Paul, Service de radiologie. Paris: Lambersart; 2001.
12. Byrd SE, Darling CF, Mc Lone D G, Tomita TMR. Imaging of the pediatric spine. Magn Reson Imaging. Clin N Am. 1996 Avril; 4:797-833.
13. Christopherson LR, Rabin BM, Hallam DK, Russel EJ. Persistence of the notochordal and plain film appearance. Am J Neuroradiol (AJNR). 1999 Janvier; 20: 33-6.
14. Cabaret AS. Trouble de la fermeture du tube neural. Etiopathogénie et facteur pronostic [thèse]. Médecine : Rennes ; 2004.214p
15. EUROCAT . Surveillance of Congenital Anomalies in Europe, Newtownabbey, University of Ulster, Northern Ireland. European Communities. 2002.
16. Hubert J, Lacombe D. Spina bifida. Encycl Orphanet. 1998
.http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-spina.pdf
17. Ray JG, Vermeulen MJ, Meier C, Cole DE C, Wyatt PR. Maternal ethnicity and risk of neural tube defects: a population –based study. Canadian Med Assoc J.2004 Aug; 171(4):343-5, DOI: 10.1503/cmaj.1040254.
18. Elwood JM, Little J. Epidemiology and control of neural tube defects. Oxford University Press.1992.
19. 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
20. Boulet SL, Yang Q, Mai C, Kirby RS, Collins JS, Robbins JM, et al. Trends in the post fortification prevalence of Spina bifida and anencephaly in the United State

Birth Defects Research. Clin Mol Teratol. 2008 Juillet; 82 (7): 527-32, DOI:10.1002/bdra.20468.

21. Murshid WR. Spina bifida in Saudi Arabia: is consanguinity among the parents a risk factor. *Pediatr Neurosurg*. 2000 Janvier; 32 (1):10-2.
22. Elwood JH. Major Central nervous system malformations notified in Northern Ireland. 1964-1968. *Dev Med Child Neurol*. 1976 Aout; 18(4):512-20.
23. Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defect. *Curr Probl Pediatr*. 2000 Nov-Dec; 30(10):313-32
24. Lorber J. The family history of Spina bifida cystica. *Pediatrics*. 1965 April; 35:589-95.
25. Molloy AM, Brody LC, Mills JL, Scott JM, Kirle PN. The search for genetic polymorphisms in the homocysteine/folates pathway that contribute to the etiology of human neural tube defect birth defects. *Res Clin Mol Teratol*. 2009 April; 85(4): 285-94, DOI: 10.1002/bdra.20566.
26. Chateuil JF, Brun M, Le Manh C, Labessan C, Diard F. Prise en charge des malformations rachidiennes et médullaires en post natal. CHU Bordeaux. Séance Thématiques. Lille : SFIP ; 2001.
27. 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 Périconceptionnelle. *Méd Afr Noire* .2001 Décembre ; 48 : p.510-5.
28. Wapner R, Thom E, Simpson JL, Pergament E, Silver R, Johnson A, et al. First trimester screening for trisomies 21 and 18. *N Engl J Med*. 2003 Octobre ; 349 : 1405-13, DOI: 10.1056/NEJMoa025273

29. Rittler M, Liascovich R, ópez-Camelo J, Castilla EE. Parental consanguinity in specific types of congenital anomalies. *Am J Med Genet.* 2001 Juillet; 102 (1):36-43
30. Babcook CJ, Ball RH, Feldkamp M. Prevalence of aneuploidy and additional anatomic abnormalities in fetuses with open Spina bifida: population based study in Utah. *J Ultrasound Med.* 2000 Sep; 19: 619-23.
31. Harris MJ, Juriloff DM. Mouse models for neural tube closure defects oxford. *J Hum Mol Genet.* 2000. April; 9: 993-1000.
32. Van Allen MI, Frasser FC, Dallaire L, Allanson J, McLeod DR, Andermann E, et al. Recommendations on the use of folic acid supplementation to prevent the recurrence of neural tube defects. *Can Med Assoc J.* 1993 Nov; 149(9):1239-43.
33. Boyles AL, Ashley V, Kristen, Siegf D, Mehlretter L, Slifer S, et al. Neural Tube Defects and Foliates Pathway Genes: Family-based association; tests of gene–gene and gene–environment interactions. *Environ Health Perspect.* 2006 October; 114(10): 1547–52.
34. Harris MJ, Juriloff DM. Mouse mutants with neural tube closure defects and their role in understanding human neural tube defects. *Birth Defects Research.* 2010 Aout; 88: 653–69, DOI: 10.1002/bdra.20676.
35. Nataf F, Khan AP. Spina Bifida. Université francophone. Aupelf Uref. Edition Marketing. Eclipse; 1995; 58: 577-8.
36. Brough L, Rees GA, Crawford MA, Dorman EK. Social and ethnic, preconception and during early pregnancy in the UK: effect on maternal folate status .*J Human Nutrition Diet.* 2009 April; 22 :100-07, DOI: 10.1111/j.1365-277X.2008.00936.x
37. Vieira AR. Birth order and neural tube defects: a reappraisal. *J Neurol Sci.* 2004 Janvier; 217:65-72.

38. Sahar MT, Bannister CM, Turnbull IW. Occult Spinal Dysraphism-The Common Combinanations of lésions and The Clinical Manifestations in 50 patients. Eur J Pediatric Surg. 1996 ; 6 : 10-4.
39. Chevalon V. Déficiences motrices et handicaps, aspects sociaux, psychologiques médicaux, techniques, législatifs, troubles associées. Paris : associations des paralysés.1996 ; 505 : 226-9.
40. Association Spina Bifida Belge Francophone. Echos. ASBBF ; 2007 ; 7
41. Dipetro MA. The Conus Medullaris: normal US finding throughout childhood. Radiology. 1993 Juillet; 188: 149-53.
42. Gerscovich EO, Maslan L, Cronan MS, Cronan MS, Boggan JE, Ivanovic M, et al. Spinal Sonography and Magnetic resonance Imaging in patients with repaired Myelomeningocèle: Comparaison of modalities. J Ultrasound Med, 1999 Septembre; 18: 655-64.
43. Hill CA, Gibson PJ. Ultrasound determination of the normal Location of the Conus medullaris in néonates. Am J Neuroradiol (AJNR).1995; 16: 469-72.
44. Lorber J. Early results of selective treatment of Spina bifida cystica. British Med J. 1973 Octobre; 4:201-4.
45. Bischoff A, Levitt M.A, Pena A. Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence: Pediatr Surg Int. 2009 Décembre; 25: 1027–42,DOI: 10.1007/s00383-009-2502-z
46. Oyen N, Boyd HA , Poulsen G, Wohlfahrt J, Melbye M. Familial recurrence of midline birth defects—a nationwide danish cohort study . Am J Epidemiol. 2009 juillet ; 170 : 46-52, DOI : 10.1093/aje/kwp087

47. Gamé X , Grima F, Chartier-Kastler E, Ruffion A. Troubles vésico-sphinctériens et sexuels des spina bifida et myélomeningocèles. Progrès en urologie. 2007 ; 17 :352-7.
48. Coleman. Protocole du Centre de Philadelphie : Echos de l'asbbf. In : Cabaret AS.TFTN : Etiopathogénie et facteur pronostic [Thèse]. Chirurgie : Rennes ; 2005.108p.
49. Ouattara O, Dieth A, Kouame B, Moh N, Dick R, Da silva-anoma S, et al. Les myélomeningocèles en Afrique : cas de la Cote d'ivoire. Méd Afr Noire.1997 juillet ; 44 : 402-7.
50. Anyebuno M , Amofa G , Peprah S, Affram A. Neural tube defects at Korle Bu Teaching Hospital Accra Ghana East. Afr Med J. 1993 Septembre; 70: 572-4.
51. Njamnshi AK, Djientcheu P, Lekoubou A, Guemse M, Obama MT, Mbu R, et al .Neural tube defects are rare among black Americans but not in sub-Saharan black Africans: the case of Yaoundé. Cameroon. J Neurol Sci. 2009 May ;280(1-2):135, DOI: 10.1016/jns.2008.01.010
52. Alhenj HH. Spina bifida diagnostic dans le service de Neurochirurgie de Janvier 1998 à Décembre 2006 [thèse]. Médecine Humaine. Antananarivo ; 2008.101p.
53. Kabré A .Notre expérience du Spina bifida; à propos de 211cas; Perspectives de prévention [Thèse].Chirurgie : Dakar ; 1989. 88 pages.
54. Traore A .Les malformations congénitales en chirurgie générale et pédiatrique de l'hôpital Gabriel Toure (HGT) [Thèse]. Pédiatrie : Bamako ; 2002 .87p.
55. Dahl, Ahlsten .Utilization of medical care among children with Spina bifida. Cerebrospinal Fluid Research .2005, 2(Supp I): S55 p1743, DOI: 10.1186/1743-8454-2-S1-S55.
56. Amira T, Masri Al .Neural tube defect in Jordan: A hospital based study. J Pediatr Neurol. 2006 Avril; 04: 245-49, DOI: 10.1055/s-0035-1557337.

57. Shehu, Ameh E, Ismail N-J. Cystica de spina bifida : Gestion sélective dans Zaria. *Pediatr Trop : Sante infantile internationale*. 2005 septembre ; 82 : 486-7.
58. Kumar R, Singh SN. Spinal dysraphism: trends in northern. India *Pediatr Neurosurg*. 2003; 38(3):133-45.
59. Macé G, Aubry MC, Aubry JP, Dommergues M. Anomalies neurologiques fœtales. *Diagnostic prénatal échographique*. EMC Gynécologie / Obstétrique ; 2007 octobre ; [5-031-A-33], DOI : 10.1016/S0246-0335(07)41334-5
60. Westcott MA., Dynes MC, Remer EM, Donaldson JS, Dias LS. Congenital and acquired orthopedic abnormalities in patients with Myelomeningocèle. *RadioGraphics*. 1992 Novembre ;12:1155-73,DOI: 10.1148/RadioGraphics.12.6.1439018
61. Vieira AR, Castillo TS. Influence of maternal age on the risk for neural tube defects. a Meta analysis. *Rev Méd Chile*. 2005 Janvier; 133: 62-70.
62. Behrooz A, Gorjizadeh M H. Prevalence and correlates of neural tube defect. South West Iran Sultan Qaboos University. *Med Sci J*. 2007 April; 7(1): 31–4.
63. Elwood JM , McBride ML. Contrasting effects of maternal fertility and birth rank on the occurrence of neural tube defects. *Epidemiol Community Health*.1979 March; 33: 78–83.
64. Oumar B .Contribution a l'étude des malformations congénitales à propos de 60 cas à l'unité de réanimation du service de pédiatrie du CHU Gabriel Toure [Thèse].Pédiatrie : Bamako ; 1999;p. 73.
65. Diarra Demba dit N'Diaye. Etude des malformations congénitales à la maternité du CHU Gabriel Toure A propos de 69 cas [Thèse].Médecine : Bamako ; 2000. p115.

66. Sidi S, Gangaly D, Mamby K. Etude du spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Toure [Thèse]. Médecine : Bamako ; 2008.110p
67. Vidailhet M, Bocquet A, Bresson JL, Breind A, Chouraqui JP, Dupont C, et al. Prévention par l'acide folique des défauts de fermeture du tube neural : la question n'est toujours pas réglée. *Archiv Pédiatr* .2008 juillet ; 15 :1223-31 , DOI : 10.106/j.arcped.2008.04.012.
68. Sangram S, Chourishi V. To study the epidemiology of Spina bifida at our centre India. *Cerebrospinal Fluid Research*. 2009 Novembre, 6 (Suppl 2):S3, DOI: 10.1186/1743-8454-6-S2-S3
69. Shaw GM, Todoroff K, Velie EM, Lammer EJ. Maternal illness, including fever and medication use as risk factors for neural tube defects. *Teratology*. 1998 Janvier; 57 (1):1-7,DOI:10.1002/(SICI)1096-9926(199801)57:1<1::AID-TERA1>3.0.CO;2-6
70. Mann M-W, Pons G. pharmacogénétiques et traitements antiépileptiques. *EMC Neurologie*.2004 ; 17-045-A-57.
71. 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, DOI:_10.1002(SICI) 1520-6661(199701/02)6:1<53:: AID-MFM11>3.0.CO.2-N_
72. Petronic I, Nikolic D, Cirovic D, Dzamic D, Janic D, Golubovic z, et al.Distribution of affected muscles and degree of neurogenic lesion in patients with Spina bifida. *Arch Med Sci*. 2011 December 31; 7(6): 1049–54,DOI:10.5114/aoms.2011.26619
73. Jindal A, Mahapatra AK, Kamal R .Spinal dysraphism (SD). *Pediatr Neurosurgery Indian J*. 1999 Septembre ; 66: 697-705
74. Jauffret E. Spina bifida. *EMC Kinésithérapie-Médecine physique Réadaptation*. 2006 janvier ; 26-472-B-10, DOI : 10.1016/S1283-0087(06)43700-2.

75. Altshuler A, Meyer J, Butz MK. Even children can learn to do clean self-catheterization. *Am J Nurs.* 1977 Janvier; 77:97-101.
76. Lendvay TS, Cowan CA, Mitchell MM, Joyner BD, Grady RW .Augmentation cystoplasty rates at children's hospitals in the United States: a pediatric health information system database study. *J Urol.* 2006 Octobre; 176:1716-20.DOI:10.1016/S0022-5347(06)00615-X
77. Clark T, Pope J Ct, Adams C, Wells N, Brock JW. Factors that influence outcomes of the Mitrofan off and Malone antegrade continence enema reconstructive procedures in children. *J Urol.* 2002 Octobre; 168:1537-40, DOI:10.1097/01.ju.000028619.08733.71
78. 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,DOI: 10.3171/ped.2005.102.1.0001
79. Warf BC. Hydrocephalus associated with neural tube defects: characteristics, management, and outcome in sub-Saharan Africa. *Childs Nerv Syst.* 2011 Oct; 27:1589-94, DOI: 10.1007/s00381-011-1484-z.
80. Bruner JP, Tulipan NE, Richards WO. Endoscopic coverage of fetal open Myéломéningocèle in utero. *Am J Obstet Gynecol .*1997; 176(1Pt 1): 256-7.
81. Keita M, Diallo MS A, Keita AK, Diallo AF, Balde I. Les urgences chirurgicales néonatales dans le Service de chirurgie pédiatrique du CHU Donka. Service de chirurgie pédiatrique Donka /Centre Mère et enfants. *Mali Méd.* 2006 ; T XXI ; 4.p1-20.
82. Aouichat L, Boumesbah L, Bouache R, Rahmani M, Benamara Y, MaizaH et al. Troubles vésico-sphinctériens chez le spina bifida: étude sur 80 cas. *Revue SIFUD-PP* : 2011 :1-34.

ANNEXES

Annexe I : Fiche d'enquête

- I. *Les circonstances de découvertes*
 - *Pré natales*
 - *Postnatales*
- II. L âge de découverte
- III. Le sexe
 - Masculin
 - féminin
- IV. Aspect anatomopathologique
 - Spina bifida occulta
 - Méningocèle
 - Encephalocèle
 - Myéloméningocèle
 - autres
- V. Etat des malformations
 - Rompues
 - Non rompues
- VI. Existences de malformation associées
 - Malformations orofaciales
 - hydrocéphalie
 - Malformations cardiaques
 - Malformations digestives
 - Malformations respiratoires
 - Malformations urologiques
- VII. Les facteurs de risque
 - Age maternel
 - La gestité
 - Primigeste
 - Pauci geste
 - multi geste

- La parité
 - Nullipare
 - Primipare
 - Pauci pare
 - multipare
- Les CPN faites ou non
 - Non faites
 - Partiellement faite
 - Toutes faites
- La prise d'acide folique
- La prise d'un traitement antiépileptique
- Notion d'infection au cours de la grossesse
 - Oui
 - non
- Antécédents génétique de malformations du tube neural

VIII. La clinique

- Existence d'un déficit neurologique
- Existence d'un trouble génito sphinctérien
- Existence d'un trouble trophique
- Escarre
- Siège de la malformation
 - Ethmoidonasale
 - Fronto ethmoidale
 - Vertébrale
 - autre

IX. Les examens para cliniques faits

- Echographie
- Radiographie
- Scanner
- ASP
- Créatinémie /urée

X. Le délai de la prise en charge

- Naissance
- Un mois
- 6mois
- Entre 6mois et un an
- Supérieur a 1an

XI. Le traitement

- Opéré
- Ablation de la malformation

XII. Le suivit

- Etat de la malformation
 - Evolué
 - Involué
 - Récidivant
 - guéri
- Existence d'une infection du LCR après opération
- Existence d'une infection pulmonaire ou digestive après opération
- Existence des cas de décès
 - Oui ; si oui l'étiologie :
 - Non

XIII. Existence d'une persistance de déficit moteur, de troubles trophiques génitaux sphinctériens malgré le traitement.

Annexe II: Images de quelques cas de MTN au niveau de sa partie caudale



Spina lipome avant et après la cure chirurgicale



Déformations orthopédique et hydrocéphalie dans le Myeloméningocèle

Annexe III : Quelques images de cas de méningo Encéphalocèle



SERMENT D'HIPPOCRATE

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

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et je n'exigerai jamais un honoraire au dessus de Mon travail. Je ne participerai à aucun partage illicite d'honoraires.

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 le crime.

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

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

Respectueux 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 fidele à mes promesses

Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque.

PERMIS D'IMPRIMER

LU ET APPROUVE

Le Directeur de Thèse

Signé : Professeur RADRIAMAMONJY Clément

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Le Doyen de la Faculté de Médecine d'Antananarivo

Signé : Professeur SAMISON Luc Hervé

Name and first names: MINGUE FODJEU Danielle

**Title of thesis : EPIDEMIO-CLINICAL AND TREATMENTS OF
NEURAL TUBE DEFECTS IN UNIVERSITY
HOSPITAL JOSEPH RAVOAHANGY
ANDRIANAVALONA**

Section: Neurosurgery

Number of pages	: 85	Number of tables	: 13
Number of figures	: 16	Number of bibliographical references:	82
Annexes	: 03		

ABSTRACT

Introduction: NTDs are birth defects that pose a problem diagnosis and treatment. The main objective of this study is to identify the epidemiological and therapeutic profile of these anomalies in CHU HJRA.

Methods: This is a retrospective study from 01 January 2012 to 1 January 2016

Results: MTN frequency is of the order of 10.25 cases / year. The male was noted in 65.85 %. The most encountered clinicopathological form was Méningocèle (53.65 %). Young mothers were most affected (34.14 %). The prenatal consultation rate was 51.21 %. Maternal infection was 58.53 %. Taking folic acid was done in 82.73 %. The main treatment was surgery. Meningitis was found in 19.44%. 4.87 % of deaths were noted.

Conclusion: Sensitization on prenatal care is the actions needed to improve the management

Keywords: Surgery, Prenatal consultation, etiological factors, treatments, MTN

Director of thesis : Professor ANDRIAMAMONJY Clément

Reporter of thesis : Doctor RASOLONJATOVO Emilson Charles

Author's address : Lot IIF3F ter BP Antsahameva Antananarivo Madagascar

Noms et Prénom : MINGUE FODJEU Danielle

Titre de la thèse : ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES ET

THERAPEUTHIQUES DES MALFORMATIONS DU TUBE

NEURAL AU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE

JOSEPH RAVOAHANGY ANDRIANAVALONA

Rubrique : Neurochirurgie

Nombre de pages : 85

Nombre de tableaux : 13

Nombre de figures : 16

Nombre de référence bibliographiques : 82

Nombre d'annexes : 03

RESUME

Introduction : Les MTN sont des malformations congénitales qui posent un problème de diagnostic et de traitement. L'objectif principal de cette étude est de dégager le profil épidémiologique et thérapeutique de ces anomalies au CHU HJRA.

Méthodes : C'est une étude rétrospective allant du 01 janvier 2012 au 01 janvier 2016.

Résultats : La fréquence de MTN est de l'ordre de 10.25 cas /an. La prédominance masculine a été notée dans 65.85%. La forme anatomoclinique la plus rencontrée était le Méningocèle (53,65%). Les jeunes mères étaient les plus atteintes (34,14%). La prise l'acide folique se faisait dans 82,73 %. Le principal traitement était la chirurgie. Les méningites étaient retrouvées dans 19,44%. On a noté 4.87 % de décès.

Conclusion : Les sensibilisations portant sur les consultations prénatales sont les actions à mener pour améliorer la prise en charge.

Mots clés : Chirurgie, consultation prénatales, facteurs étiologiques, traitement, MTN.

Directeur de thèse : Professeur ANDRIAMAMONTY Clément

Rapporteur de thèse : Docteur RASOLONJATOVO Emilson Charles

Adresse de l'auteur : Lot IIFZ ter BP Antsahameva Antananarivo Madagascar