

# **HOPITAL CENTRAL DE L'ARMEE**

## **DYSRAPHIES**

## **Pr Y. HADDADI**

### **SERVICE DE NEUROCHIRURGIE**

Une dysraphie, est une anomalie anatomique liée à l'absence de réunion de deux structures destinées à former un organe, entraînant des anomalies comme :

Le spina-bifida



Edit with WPS Office

# I INTRODUCTION

La myéloméningocèle fait partie du groupe des anomalies du tube neural. Ces dernières se produisent durant 2 périodes : celle de la neurulation et celle de la post neurulation. Les anomalies survenant lors de la neurulation comprennent :



Edit with WPS Office

# I INTRODUCTION

- **Le craniorachischisis :**

il s'agit d'un dysraphisme total. Il est incompatible avec la vie et est souvent à l'origine d'avortements spontanés.



Edit with WPS Office

# I INTRODUCTION

- **L'anencéphalie :**

elle est appelée aussi exencéphalie. Elle est consécutive à un défaut de fermeture du neuropore antérieur. C'est aussi une forme incompatible avec la vie et il existe un risque de récidive pour les grossesses futures.



Edit with WPS Office

# I INTRODUCTION

- **Les méningomyélocèles :**

Elles sont souvent localisées au niveau de la région lombaire et elles comprennent les myéloméningocèles et les myélocèles. Elles font partie des spina bifida aperta.



Edit with WPS Office

# I INTRODUCTION

- La myéloméningocèle

est en général non létale mais elle est cependant pourvoyeuse d'une grande morbidité. En fait, il s'agit de la malformation congénitale la plus complexe compatible avec une longue survie.



Edit with WPS Office

# I INTRODUCTION

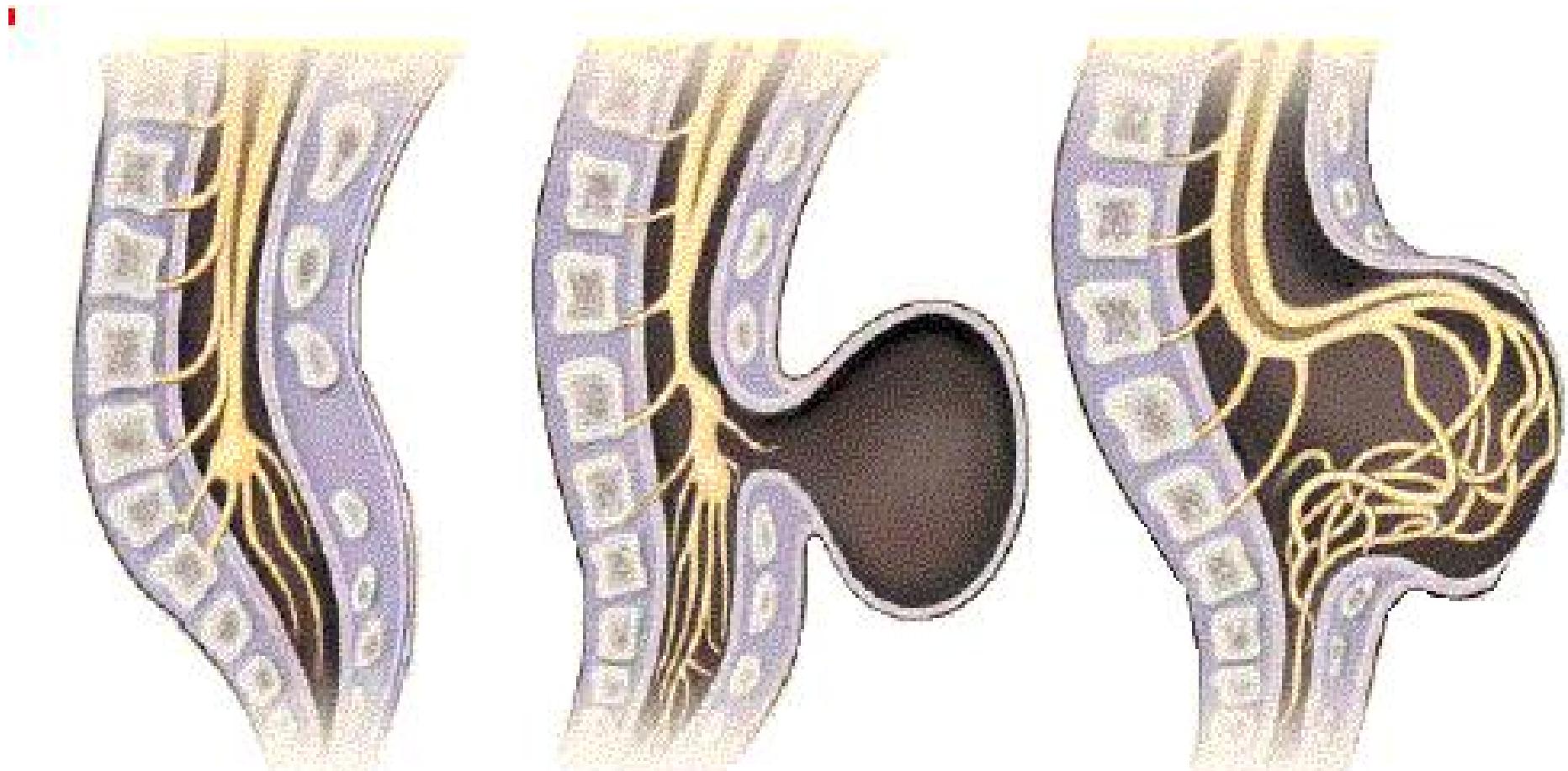
- Méningocèle:

Hernie méningée seule à travers un défaut rachidien postérieur.



Edit with WPS Office

# I INTRODUCTION



Spina bifida occulta

Meningocele

Myelomeningocele



Edit with WPS Office

# I INTRODUCTION

La prise en charge initiale de cette malformation a un impact capital sur la survie des nouveaux nés et sur le handicap qu'ils vont avoir à gérer durant toute leur vie. Cette prise en charge ne peut se concevoir sans une équipe pluridisciplinaire compte tenu de la variété des atteintes (neurologique, orthopédique, urologique, psychologique...). Il est important de noter que l'enfant porteur d'une myéloméningocèle nécessitera plusieurs chirurgies tout au long de sa vie. Cette pathologie constitue donc un véritable problème de santé publique.



Edit with WPS Office

## II DEFINITION

Malformations complexes caractérisées par l'absence l'arc postérieur sur une ou plusieurs vertebres

- Elles intéressent à un degré divers les enveloppes méningées, la moelle épinière et les racines.
- Dominés par les **méningocèles** et les **myéloméningocèles**.



Edit with WPS Office

## II DEFINITION

La myéloméningocèle est une malformation congénitale qui consiste en une absence des arcs vertébraux avec une dilatation kystique des méninges et des anomalies structurales de la moelle ou de la queue de cheval. En fait une portion de la moelle est exposée au niveau du dos de l'enfant.



Edit with WPS Office

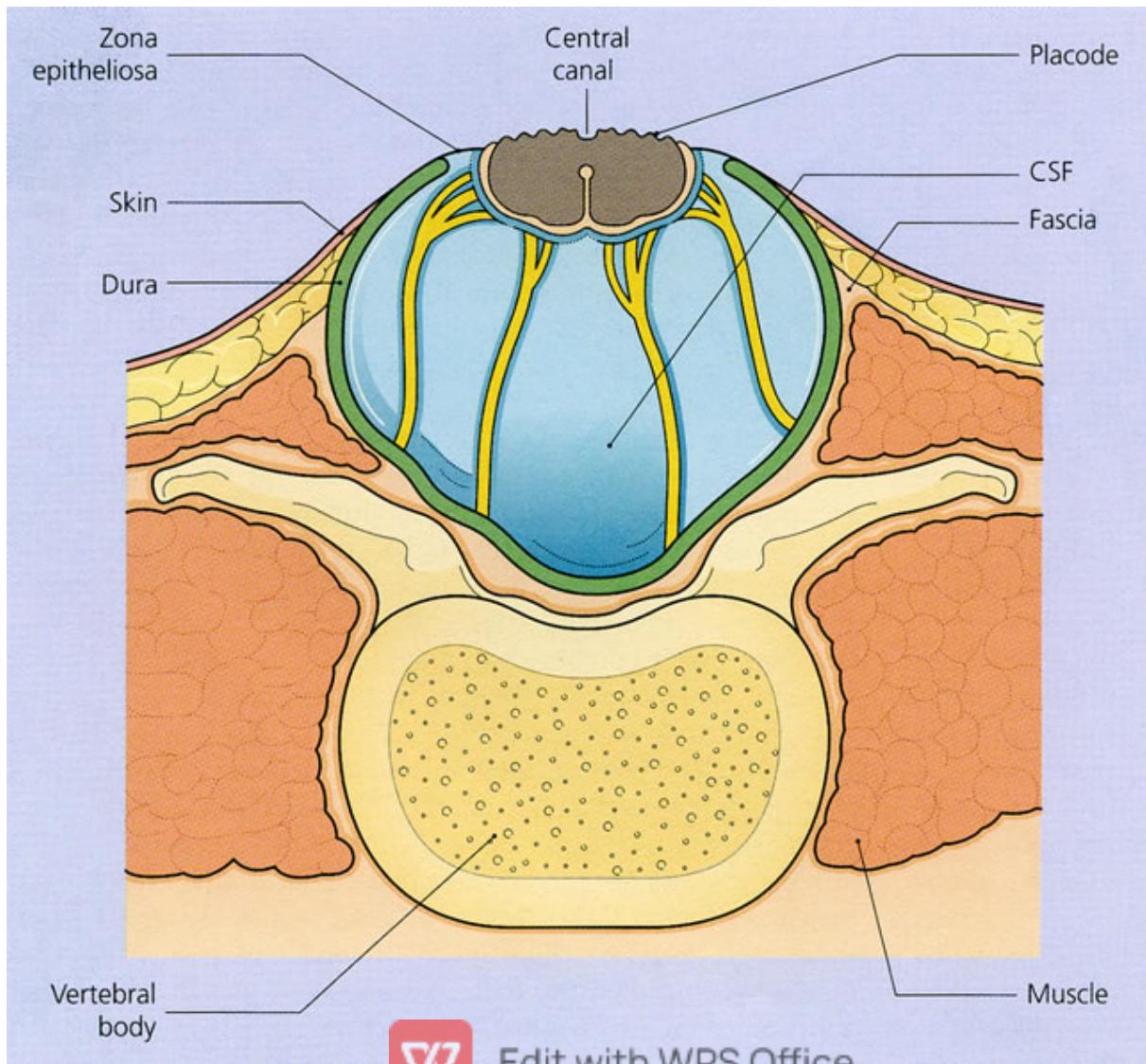
# III CONSIDERATIONS ANATOMIQUES

Les myéloméningocèles sont caractérisées par la présence de la placode qui est en réalité la partie de la moelle malformée. Les racines spinales sortent de la surface antérieure de la placode.



Edit with WPS Office

# III CONSIDERATIONS ANATOMIQUES



# III CONSIDERATIONS ANATOMIQUES

- Près de 85% des myélomeningocèles sont localisées dans la région **dorso-lombaire** ou **sacrée** et presque tous les patients présentent une malformation **d'Arnold Chiari type II.**



Edit with WPS Office

# III CONSIDERATIONS ANATOMIQUES

Des anomalies sus tentorielles peuvent être présentes telles que :

- une agénésie totale ou partielle du corps calleux, une polymicrogyrie
- des hétérotopies de la substance grise.
- une petite fosse cérébrale postérieure, un clivus court, un abaissement de la tente et du pressoir d'Hérophile, une incisure large et un foramen magnum élargi.
- La majorité des patients ont une hydrocéphalie (80 à 90%).
- L'hydrosyringomyélie est présente dans 40 à 80% des cas et elle est généralement non évolutive.



Edit with WPS Office

# IV EPIDEMIOLOGIE

- **Dysraphismes spinaux:** 2-4 / 1000 naissances.
- 1 méningocèle pour 5-7 myéloméningocèles.
- Implications de 3 facteurs:
  - **Ethniques :**Blancs >> noirs et jaunes.  
Origine Celtique(Pays anglosaxons, Irlande)
  - **Génétiques:** Filles des familles atteintes.
  - **Exogènes :** Saison d'hiver , milieux défavorisés, carences vitaminiques .



Edit with WPS Office

# IV EPIDEMIOLOGIE

Malheureusement nous ne disposons pas de chiffres concernant l'incidence de cette pathologie dans notre pays.



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

La cause des spina bifida est probablement multi factorielle.

- Une prédisposition génétique a été suspectée du fait de la prévalence élevée parmi certains groupes ethniques.
- Légère prédominance féminine.
- L'association avec des déficits nutritionnels est devenue évidente dès le milieu des années 80



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

**Au total les mécanismes incriminés actuellement sont :**

- le déficit en folates,
- les susceptibilités génétiques,
- les facteurs environnementaux ,
- l'exposition in utero à des drogues ou à l'alcool (syndrome de l'alcoolisme foetal) ,
- des facteurs biochimiques.



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

le déficit en folates:

- L'association entre anomalies du tube neural et insuffisance en folates a été suspectée par Hubbard en 1964
- Il est actuellement reconnu que la supplémentation pré conceptionnelle en acide folique peut prévenir près de 70% des anomalies du tube neural.



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

## Vitamine B12

- La vitamine B12 est métaboliquement en relation avec les folates. Des études ont objectivé des taux sériques bas chez les mères d'enfants atteints d'anomalies du tube neural



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

## Le Zinc

- Le Zinc est lui aussi essentiel pour la croissance et le développement du foetus. Il joue un rôle important dans plusieurs réactions cellulaires incluant la transcription génique, la division cellulaire et la différenciation.



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

Les anticonvulsivants :

- D'après Lewis, les anticonvulsivants tels que la phénitoïne, l'acide valproïque, la carbamazépine et le phénobarbital diminueraient la biodisponibilité des folates et par conséquent augmenteraient la survenue d'anomalies du tube neural .



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

Le syndrome métabolique :

- Ce syndrome est caractérisé par la présence d'une obésité abdominale, une dyslipidémie ainsi qu'un diabète.
- Ce syndrome est considéré comme un facteur de risque des anomalies du tube neural.



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

les susceptibilités génétiques:

- Une composante génétique dans l'étiologie des anomalies du tube neural a été suspectée du fait du haut risque de récidive dans la fratrie.
- Il existe plus de 200 gènes incriminés dans la survenue d'anomalies du tube neural chez la souris.



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

les susceptibilités génétiques :

- L'identification des facteurs de risque génétiques chez l'humain est compliquée du fait de la multiplicité des gènes impliqués dans la neurulation et l'importance de l'interaction gène-environnement.
- Les nouvelles technologies de séquençage et analyse de délétions génomiques donnent un espoir pour les années futures et ce pour l'identification des gènes candidats et la recherche de nouvelles mutations.



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

Les enzymes anti oxydatives :

- Plusieurs rapports ont décrit l'intervention des radicaux libres dans certaines malformations congénitales.
- A l'état physiologique normal, ces derniers sont rapidement détruits par le système de défense anti oxydant.



Edit with WPS Office

# V ETIOLOGIE

Les enzymes anti oxydatives :

- Cependant des lésions cellulaires peuvent être engendrées par les radicaux libres s'il existe une déficience génétique de l'activité du système FRSE (free radical scavenging).
- Plusieurs études, ont montré une relation entre les anomalies du tube neural et les radicaux libres .



Edit with WPS Office

# VI DIAGNOSTIC ANTE NATAL

- **Il est capital.** Nous verrons ultérieurement les répercussions de ce dernier sur la prise en charge.
- Certains parents refusent les investigations pré natales par peur du choix thérapeutique, par conviction religieuse ou bien par contrainte économique.
- En Algérie il est souvent fait au 3ème trimestre de la grossesse.



Edit with WPS Office

# VI DIAGNOSTIC ANTE NATAL



©2009 Fabrice Cuillier

D 30.7mm  
D 27.1mm



Edit with WPS Office

# VI DIAGNOSTIC ANTE NATAL

- Le diagnostic peut aussi être suspecté grâce au dosage des alpha foeto-protéines (AFP) sériques maternelles et amniotiques ne sont pas pathognomoniques.
- Le dosage des acétylcholinestérases du liquide amniotique est plus spécifique des anomalies ouvertes du tube neural.
- **L'amniocentèse** peut donc être indiquée pour le dosage de cette dernière mais aussi pour éliminer certains syndromes génétiques.



Edit with WPS Office

# VII ATTITUDES APRES LE DIAGNOSTIC ANTE NATAL

- Le diagnostic précoce fait, les parents → neurochirurgien qui doit leur donner les informations exactes :
  - nature de la pathologie
  - ses implications cliniques
  - son retentissement sur la vie quotidienne de l'enfant ainsi
  - traitements disponibles.



# VII ATTITUDES APRES LE DIAGNOSTIC ANTE NATAL

Les explications doivent être minutieuses:

- les déficits présents n'ont pas de chance de s'améliorer.
- Les troubles sphinctériens doivent être abordés dans le détail et par conséquent les problèmes vésicaux et l'insuffisance rénale qui peuvent en découler.



Edit with WPS Office

# VII ATTITUDES APRES LE DIAGNOSTIC ANTE NATAL

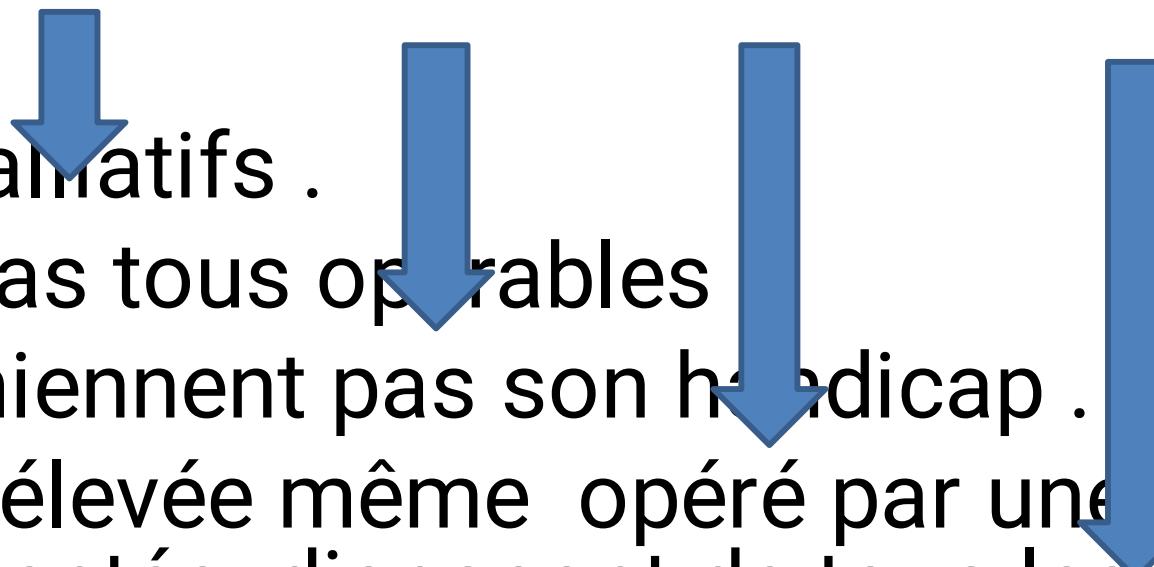
- En ce qui concerne les traitements:

Ils sont paliatifs .

Ne sont pas tous opérables

Ne préviennent pas son handicap .

Mortalité élevée même opéré par une équipe expérimentée disposant de tous les moyens .

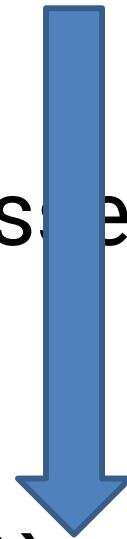


# VII ATTITUDES APRES LE DIAGNOSTIC ANTE NATAL

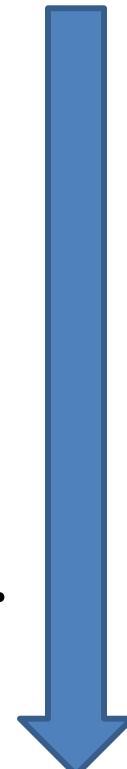
- En ce qui concerne les traitements:



choix entre l'interruption de la grossesse  
( où c'est autorisée).



ou bien la continuation de cette dernière.



renouvelé L'entretien si cela s'avère nécessaire.



Edit with WPS Office

# VIII LA CHIRURGIE IN UTERO

- Avant 1997, seuls les foetus avec des anomalies menaçant le pronostic vital ou ceux dont l'évolution était pressentie comme très mauvaise étaient candidats à la chirurgie ante natale.
- Les premières chirurgies in utero, sans sélection, ont été pratiquées en 1997 à Philadelphie et Nashville.



Edit with WPS Office

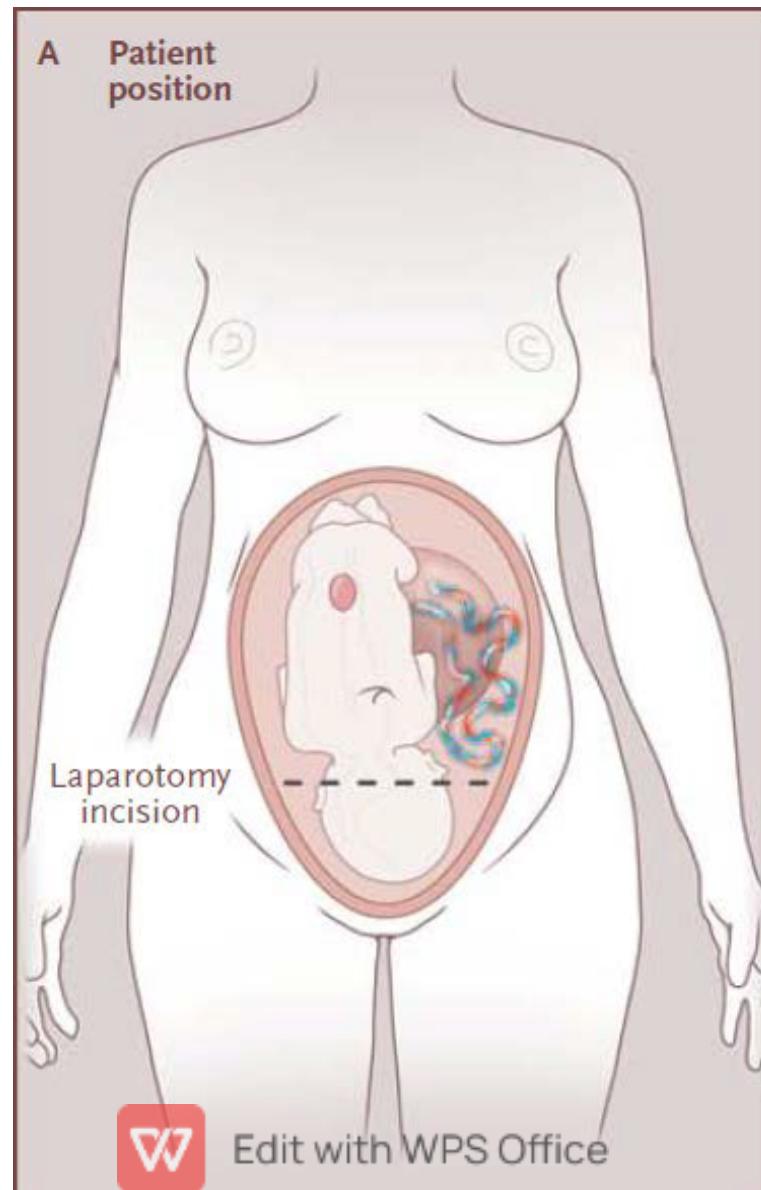
# VIII LA CHIRURGIE IN UTERO

- Au terme:
- la chirurgie in utero n'est pas une panacée.
- D'autres études cliniques et expérimentales sont nécessaires afin d'identifier d'autres facteurs anatomiques in utero, prédictifs d'une évolution favorable et d'évaluer les risques et les avantages de toute nouvelle approche thérapeutique afin de minimiser les complications foeto-maternelles et optimiser le pronostic.

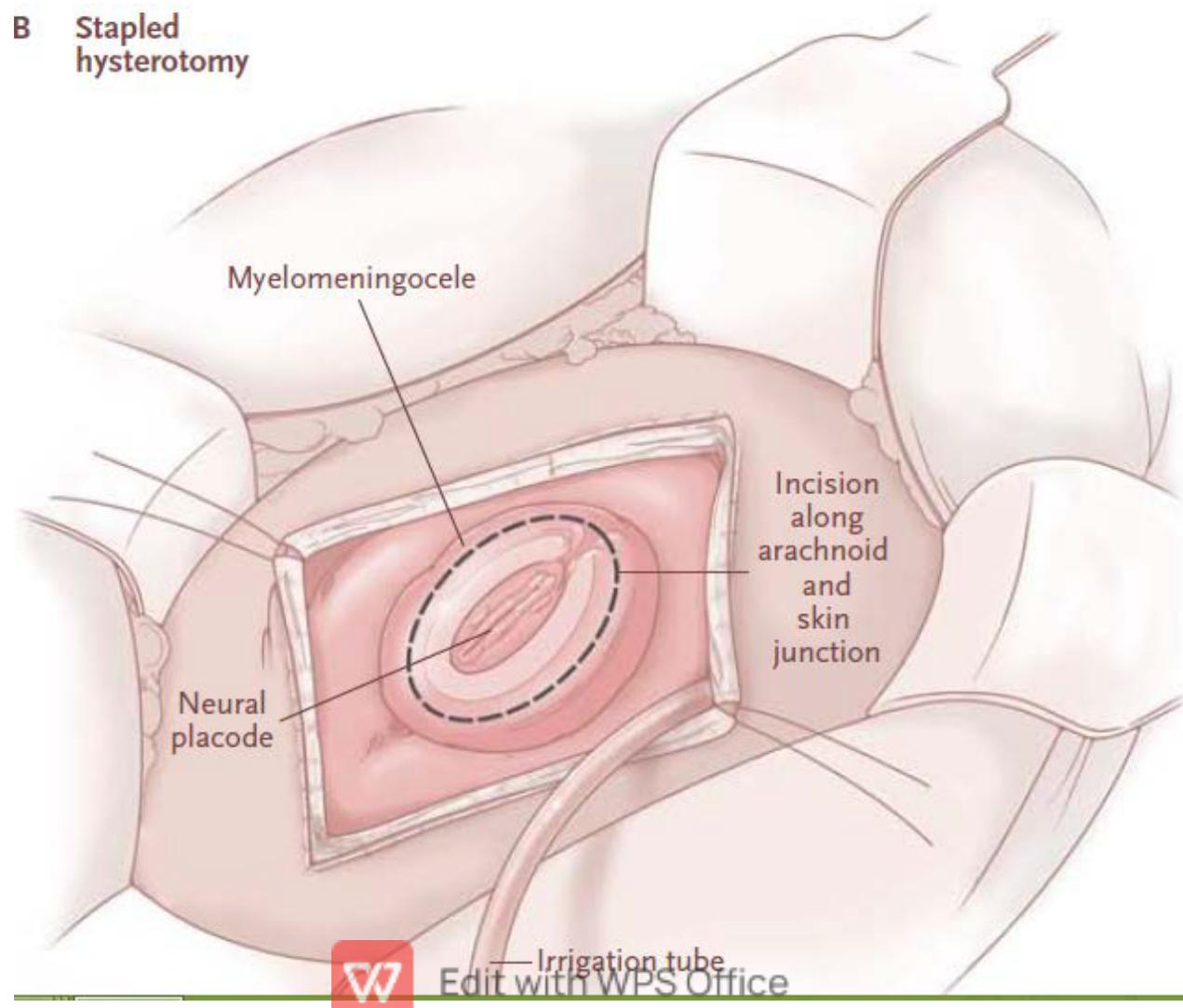


Edit with WPS Office

# VIII LA CHIRURGIE IN UTERO

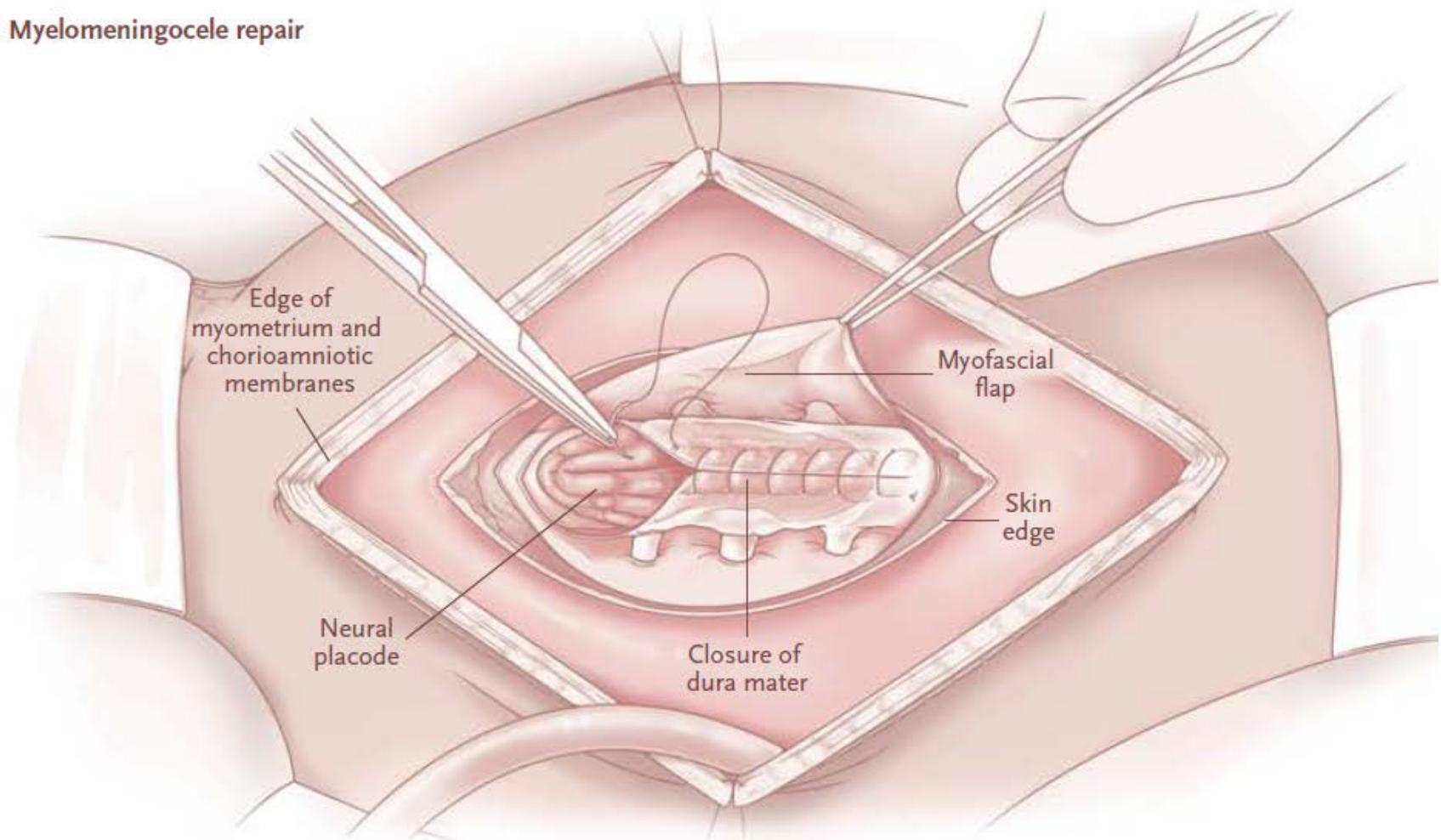


# VIII LA CHIRURGIE IN UTERO



# VIII LA CHIRURGIE IN UTERO

## C Myelomeningocele repair



# IX MODALITES D'ACCOUCHEMENT

## La césarienne :

- Elle permet un meilleur contrôle lors de la naissance.
- Mais surtout elle peut être programmée dès que les conditions sont optimales pour la prise en charge post natale (équipe pluridisciplinaire disponible à la naissance).
- Il est évident que cette option ne doit être choisie qu'en l'absence de malformation fétale ou d'anomalie chromosomique majeure.



Edit with WPS Office

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

- Cette évaluation doit se faire dès la naissance par une équipe pluridisciplinaire qui doit être disponible.
- Si le diagnostic ante natal a été fait, les parents sont déjà préparés.
- Dans le cas contraire il faudra s'entretenir avec eux et les informer le plus rapidement possible.
- Le laps de temps doit être court afin de ne pas retarder la prise en charge.
- Malheureusement cette attitude ne prévaut pas dans beaucoup de pays à l'instar du nôtre
- souvent les parents n'ont aucune idée sur la pathologie et ses répercussions sur la vie future de leur enfant.



Edit with WPS Office

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

Examen clinique d'un nouveau-né porteur d'un spina bifida aperta a 4 objectifs :

- reconnaître la malformation
- apprécier les conséquences sur les membres inférieurs, sphinctériens, encéphale
- les malformations associées,
- dresser un pronostic fonctionnel.



Edit with WPS Office

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

Stabilisation et examen général:

- La malformation est d'abord inspectée
- noter sa localisation, sa taille et surtout vérifier s'il est rompu



Edit with WPS Office

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE



myélomén<sup>ing</sup>ocèle lombaire la flèche  
montre la placode

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE



myéloméningocèle dorso-lombaire  
fistulisée



Edit with WPS Office

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

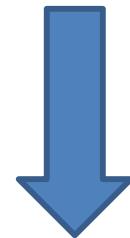


myéloméningocèle dorsale avec prolapsus rectal

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

Examen de la motricité et de la sensibilité :

- idée sur le niveau fonctionnel (médullaire) de la malformation



absence de troubles totale.



la paralysie



Edit with WPS Office

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

Les signes d'hydrocéphalie :

- L'hydrocéphalie est présente dans plus de 90% des cas.
- Le périmètre crânien doit être mesuré.
- La fontanelle antérieure est palpée à la recherche d'une éventuelle tension.
- Une disjonction des sutures
- Le regard en coucher de soleil peut être retrouvé en cas d'hydrocéphalie importante.



Edit with WPS Office

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

Les signes d'atteinte du tronc cérébral :

- la malformation de Chiari II.



# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

Les signes d'atteinte du tronc cérébral :

- d'apnées du sommeil .
- troubles de la salivation.
- de stridor ou bien d'hypotonie.



Edit with WPS Office

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

Examen des sphincters :

- La plupart des enfants (90%) ont une vessie neurologique.
- L'incontinence anale est moins fréquente.



Edit with WPS Office

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

Examen orthopédique :

- un raccourcissement d'un membre inférieur
- un équinisme
- des pieds bâts



Edit with WPS Office

# X EVALUATION CLINIQUE APRES LA NAISSANCE

## Examens complémentaires :

- Radiographies standards rachis, thorax : précise niveau et étendu du SB, dépiste d'autres malformations
- Radiographies de la hanche recherche de luxation
- Radiographie des membres inférieurs
- Radiographie du crane recherche de signe de crane lacunaire de mauvais pronostic
- Echographie trans-fontanellaire, TDM, IRM cérébrale : état des cavités ventriculaires, d'autres malformations associées.
- IRM médullaire : étude morphologique des structures nerveuses.
- Echographie rénale, vésicale, urographie intraveineuse



Edit with WPS Office

# XI INDICATIONS CHIRURGICALES

L'école de Sheffield (Lorber 1973) attitude thérapeutique sélective, plusieurs critères ont été définis, les nouveau-nés ayant 2 critères de Lorber ou plus sont laissés à la sélection naturelle :



Edit with WPS Office

# XI INDICATIONS CHIRURGICALES

Les critères de Lorber :

- Paraplégie complète niveau sup à L1.
- Lésion étendue de siège dorsolombaire.
- Cyphoscoliose à la naissance.
- Traumatisme obstétrical ou souffrance néonatale.
- Anomalies congénitales majeures.



Edit with WPS Office

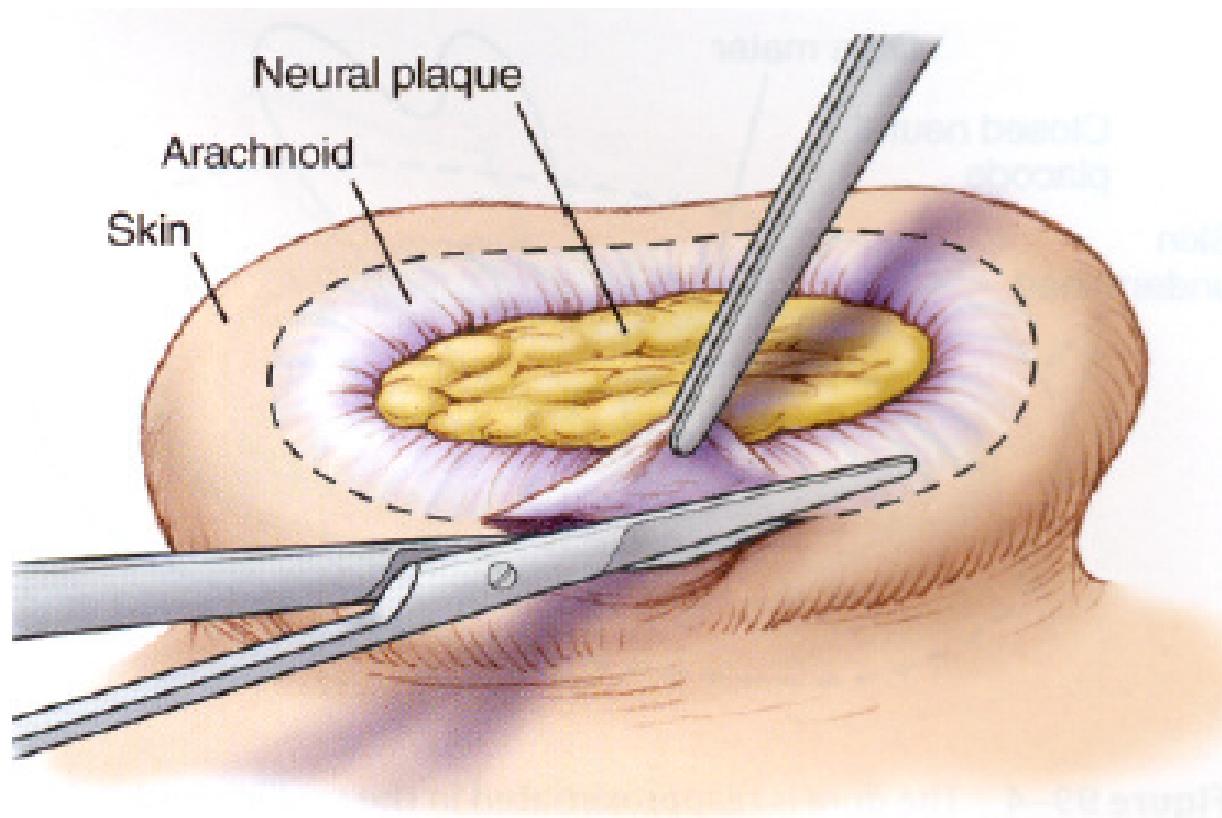
# XII CHIRURGIE

- Décubitus ventral sur matelas adéquat de façon à dégager son abdomen
- Incision curvilinéaire autour de la placode à la jonction entre l'arachnoïde et la peau dysplasique en périphérie, ne pas sectionner les racines nerveuses qui émergent de la face ventrolatérale de la placode



Edit with WPS Office

# XII CHIRURGIE



Edit with WPS Office

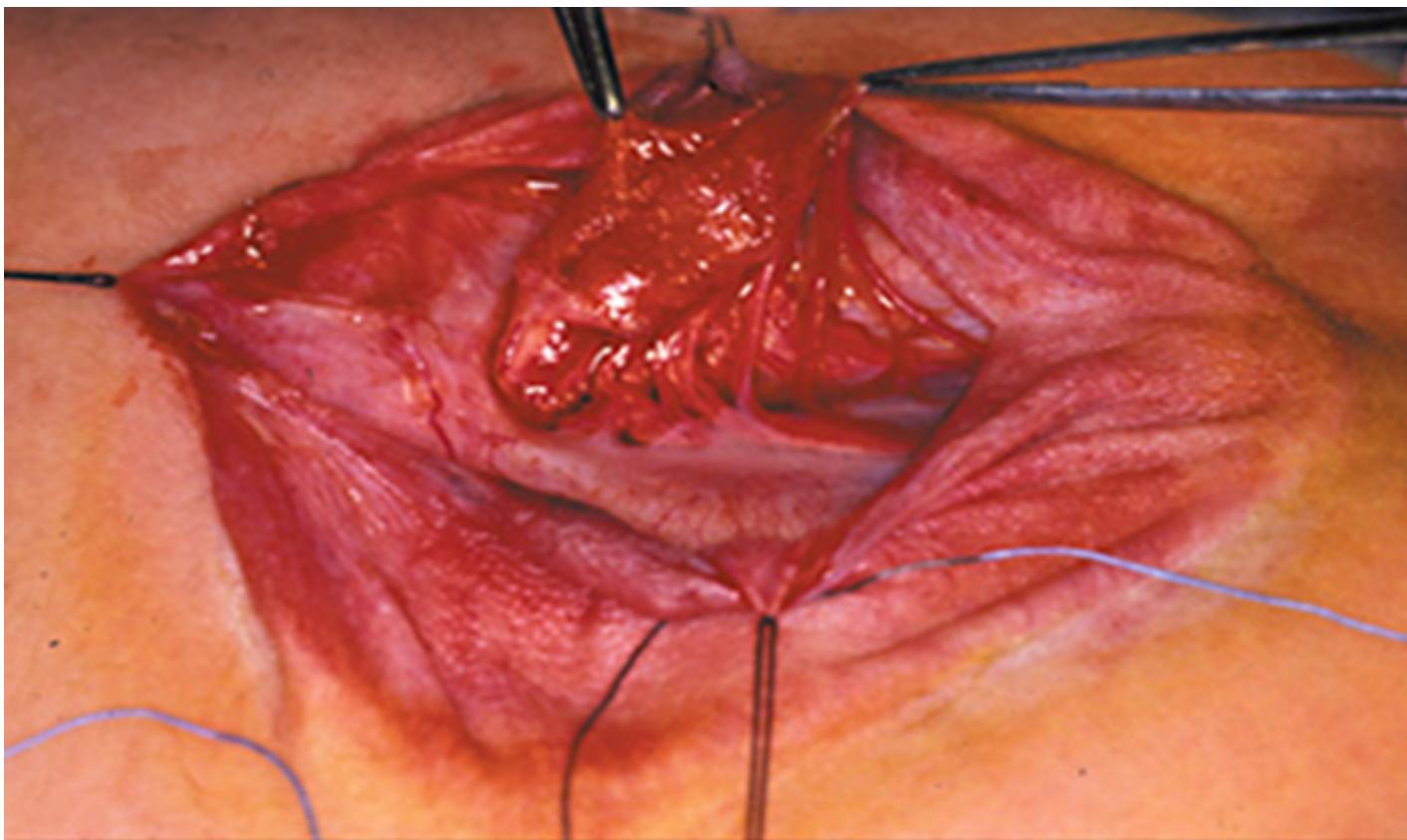
# XII CHIRURGIE

- La MMC est ouverte, vidée de son LCR, à l'intérieur de la cavité les parois sont tapissées de dure-mère qui rostralement à la placode se fond avec le sac dural intact contenant une moelle neurulée.



Edit with WPS Office

# XII CHIRURGIE



Edit with WPS Office

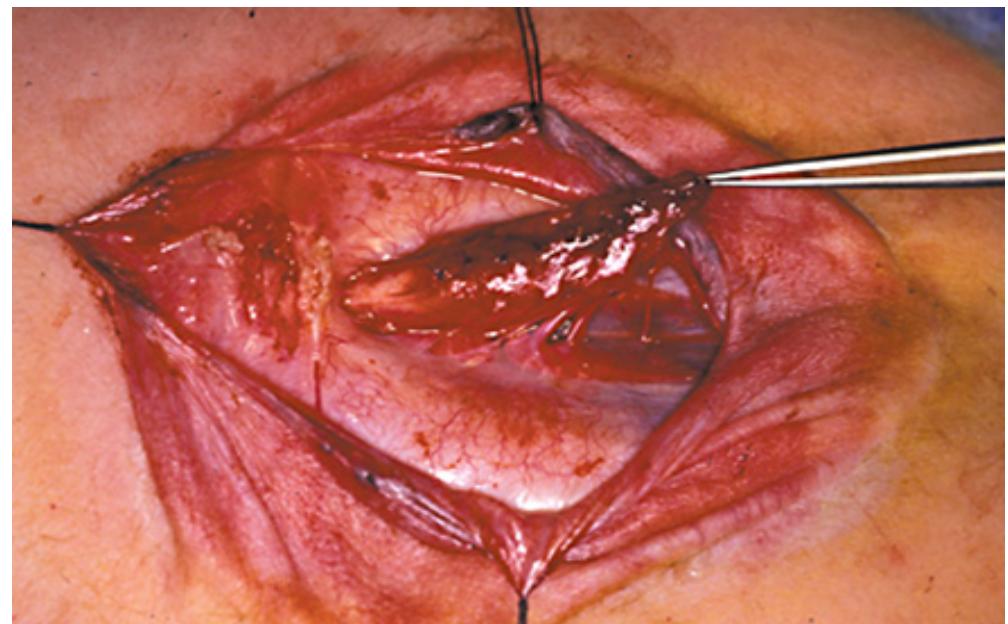
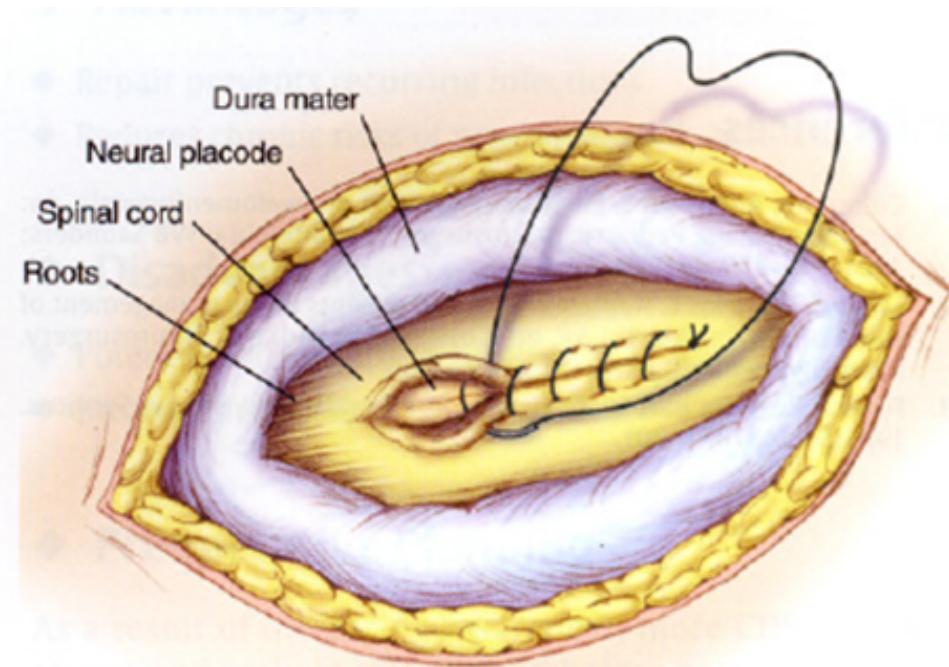
# XII CHIRURGIE

- Stimuler les racines nerveuses et préserver surtout les racines fonctionnelles
- Fermeture de la poche neurale par ses bords latéraux à la jonction pie-mère arachnoïde sur la ligne médiane



Edit with WPS Office

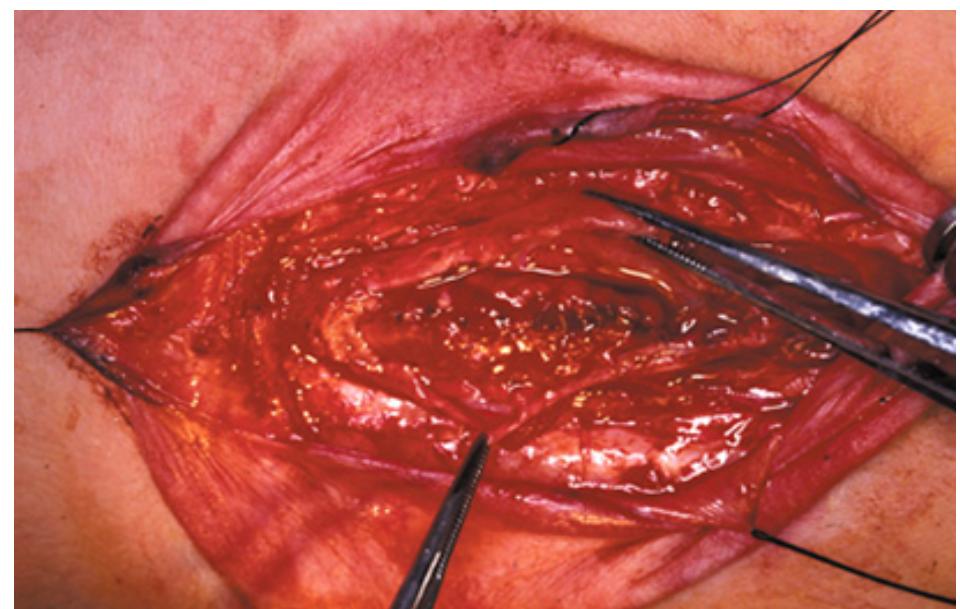
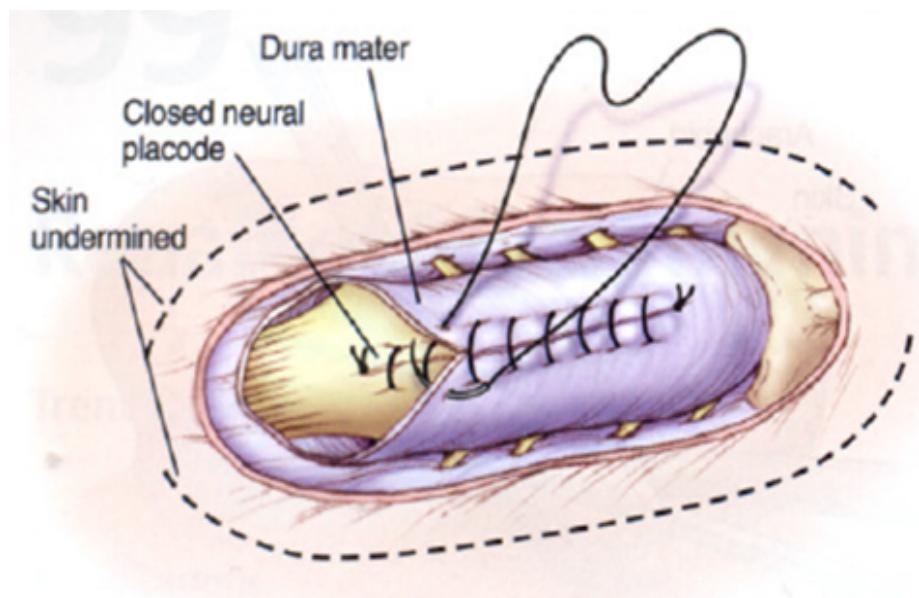
# XII CHIRURGIE



Edit with WPS Office

# XII CHIRURGIE

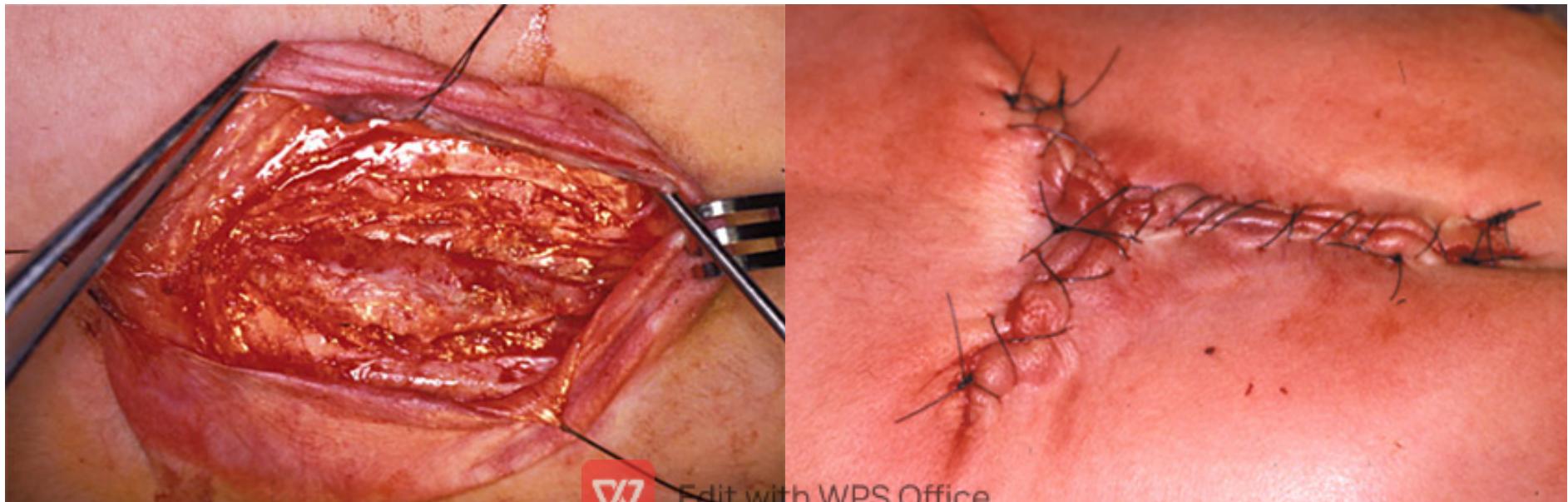
Fermeture du fourreau dural sur la ligne médiane pour constituer un nouveau fourreau dural entourant la placode



Edit with WPS Office

# XII CHIRURGIE

- Rapprochement du fascia suturé sur la ligne médiane en évitant toute constriction sur le sac dural sinon par dissection de lambeaux latéraux
- Eviter une fermeture sous tension



# XII CHIRURGIE

- Ne jamais placer une DVP en première intention, l'hydrocéphalie peut se stabiliser, il faut apprécier son évolutivité
- Proposer une VCS dans les sténoses de l'aqueduc de Sylvius



Edit with WPS Office

# XII CHIRURGIE



Edit with WPS Office

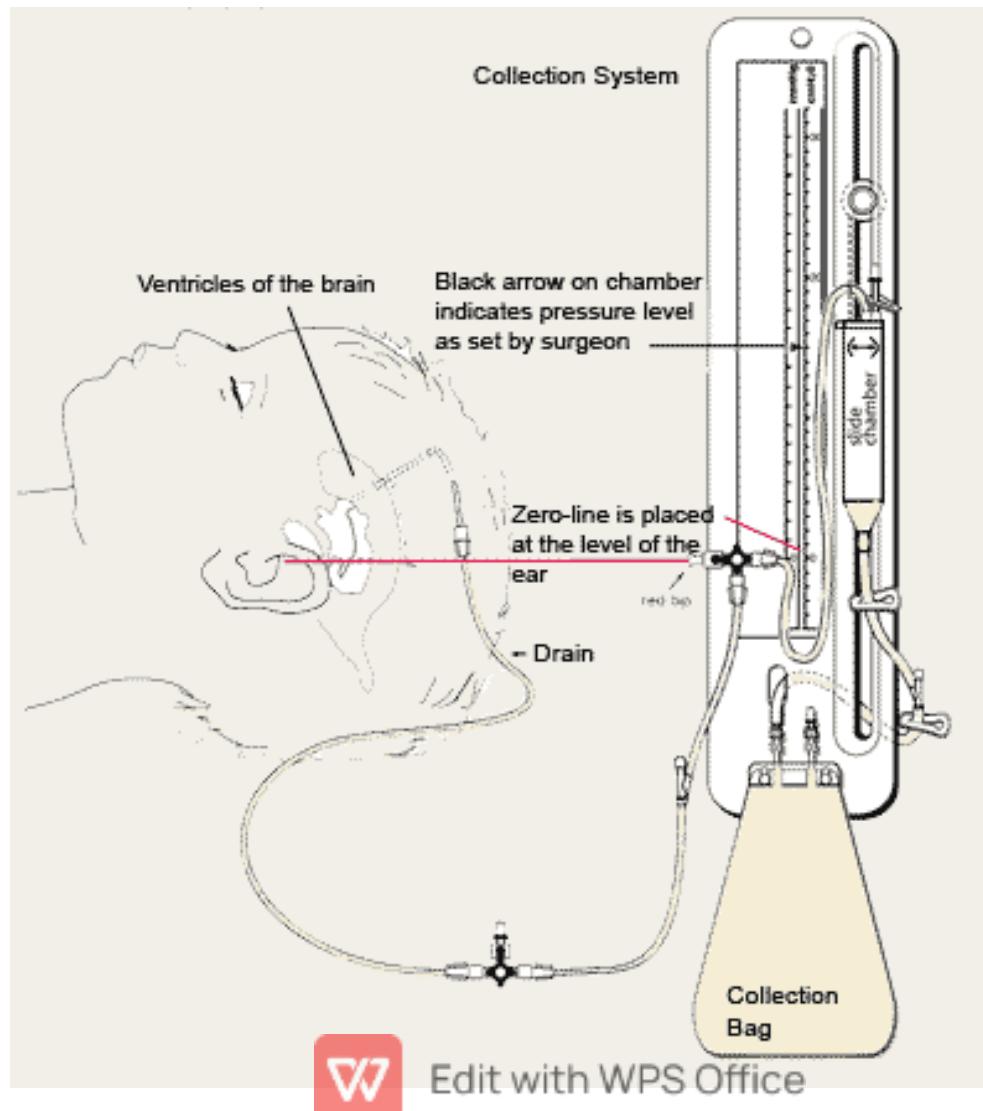
# XII CHIRURGIE

- DVP, seulement pour les formes évolutives ou menaçantes
- Pour l'hydrocéphalie active post méningitique on place un drainage ventriculaire externe , antibiothérapie adaptée , après stérilisation du LCR on place la DVP



Edit with WPS Office

# XII CHIRURGIE



# XIII SUIVI POST OPERATOIRE ET A LONG TERME

- Idéalement, celui-ci peut se faire dans le cadre d'une consultation commune, regroupant neurochirurgiens, CCI, pédiatre, orthopédiste , médecin rééducateur , assistante sociale voir psychiatre dans le cas échéant
- Il a pour objectif de :prévenir, dépister, traiter 3 types de complications
- Neurochirurgicale :
  - disfonctionnement de DVP
  - malformation Chiari symptomatique
  - refixation médullaire secondaire sur adhérences cicatricielles ( «30% des cas) , dans ce cas des troubles uro-nephrologiques précèdent les troubles neuro orthopédiques



Edit with WPS Office

# XIII SUIVI POST OPERATOIRE ET A LONG TERME

- Orthopédique : déformations articulaires, parfois troubles de la statique rachidienne, fractures pathologiques
- Urologique : infections urinaires, reflux urétéraux, hydronéphroses, lithiasés , qui seront contrôlés par échographie, examen urodynamiques qui tiennent une place prépondérante dans le bilan initial et dans le suivi des patients( lors du bilan initial, 10 à 15% des patients présentent déjà une anomalie morphologique des voies urinaires)



Edit with WPS Office

# XIV RESULTATS

- La PEC pluridisciplinaire a amélioré considérablement le sort de ses enfants, les handicaps majeurs restent les troubles moteurs et l'incontinence sphinctérienne .
- Sur le plan moteur :  
la majorité des enfants sont porteurs d'appareillage selon le déficit et subiront des interventions orthopédiques correctrices multiples, certaines séries font état de 32% sujets autonomes avec ou sans appareillage.



Edit with WPS Office

# XIV RESULTATS

- Sur le plan sphinctérien : il faut distinguer d'un point de vue social les enfants dont la paralysie est flasque de ceux dont la paralysie vésicale est spastique, les premiers incontinents se qui gène leur intégration sociale, les seconds peuvent être propres, à condition que la vessie soit vidée à intervalles fixes par sondages et chez l'enfant de plus de 5ans auto sondage.
- L'intelligence des enfants atteints est conservée dans environ 80% des cas, permettant scolarité et apprentissage normal
- Mais l'intégration scolaire dans des centres non spécialisés reste très difficile, refus en raison « des odeurs » dues à l'incontinence.



Edit with WPS Office

# XIV RESULTATS

- La PEC est lourde, un enfant valvé nécessite en moyenne 3 interventions
- 80% subissent 4 à 6 interventions orthopédiques
- 40% une intervention urologique
- Conseil génétique et prévention : la prescription d'acide folique reste notre meilleure arme thérapeutique
- Intérêt du Diagnostic anténatal ?????



Edit with WPS Office

# XV CONCLUSION

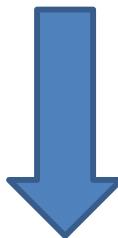
## La myéloméningocèle

- est une véritable tragédie.
- cause importante de dépenses en matière de santé publique.
- Le diagnostic ante natal est capital
- n'est pas létale
- En ce qui concerne notre pays, il est impératif d'avoir des discussions avec les autorités religieuses basées sur des réalités scientifiques, sociales et économiques concernant la possibilité d'interruption de grossesse.



Edit with WPS Office

# **MYELOMENINGOCELE**



## **MORTALITE**

## **MORBIDITE**

## **COUT ELEVE DES SOINS**

 Edit with WPS Office  
**SOUFFRANCE**