

Encéphalocèles antérieures opérées au CHUPZAGA Mahajanga

Anterior encephalocele operated at Mahajanga CHUPZAGA

Rakotondraibe WF¹, Bemora JS², Rahariniainasoa A⁷, Raveloharimino NH⁶, Habib N⁴, Rakotonirina FS¹,
Ratovondrainy W⁵, Rabesandratana N⁶, Andrianarimanana D⁷, Andriamamonjy C²

1. Service de Neurochirurgie, CHU PZAGA Androva Mahajanga
2. Service de Neurochirurgie, CHU JRA Antananarivo
3. Service de Chirurgie Maxillofaciale, CHU PZAGA Androva Mahajanga
4. Service d'Imagerie Médicale, CHU Mahavoky Sud Mahajanga
5. Service de Neurochirurgie, CENHOSOA Antananarivo
6. Service de Néonatalogie, CHU PZAGA Androva Mahajanga
7. Service de Pédiatrie et Grand Enfant, CHU PZAGA Androva Mahajanga

* Auteur correspondant : Rakotondraibe Willy Francis
wrakotondraibe@gmail.com

RESUME

Introduction : L'encéphalocèle antérieure est une affection rare et seules quelques grandes séries ont été publiées dans la littérature. De manière surprenante, l'incidence est beaucoup plus élevée dans les pays de l'Asie du Sud-Est, y compris certaines régions de l'Inde.

Observation : Nous avons mené étude prospective analytique et descriptive sur des patients hospitalisés présentant une encéphalocèle antérieure, traités dans le service de Neurochirurgie du CHU PZaGa. Cette étude incluait huit patients atteints d'encéphalocèles antérieures, opérées dans notre service sur une période de quinze mois, allant du mai 2017 au juillet 2018. Cette étude a été réalisée dans le but d'établir les données épidémiologiques puis cliniques et thérapeutiques des encéphalocèles dans le service de Neurochirurgie.

Durant cette période, nous avons colligé huit cas d'encephalocèles antérieures parmi 457 patients hospitalisés dans le service de neurochirurgie pour toutes pathologies confondues soit 3,06 %. Le sexe ratio était de 1,66 avec dont 5 filles sur 3 garçons. Les encéphalocèles fronto-éthmoidales ou sincipitales étaient le type les plus retrouvées (n = 7) dont six naso-frontales et un naso-ethmoïdale, suivi d'un encéphalocèle nasopharyngée (n = 1). La durée moyenne de l'hospitalisation était de 13,5 jours avec des extrêmes de 4 et 22 jours.

Conclusion : L'encéphalocèle antérieure est une affection rare. Le traitement était strictement chirurgical en utilisant la technique combinée neurochirurgicale et maxillo-faciale. La solution préventive la plus appropriée serait un apport en acide folique.

Mots clés : malformation, tube neural, chirurgie, scanner cérébral, prévention.

ABSTRACT

Introduction : Anterior encephalocele is a rare condition and only a few major series have been published in the literature. Surprisingly, the incidence is much higher in the countries of Southeast Asia, including some parts of India.

Observation : We conducted a prospective analytical and descriptive study on hospitalized patients with anterior encephalocele, treated in the Department of Neurosurgery of CHU PZaGa. This study included eight patients with previous encephalocèles, operated in our department over a period of fifteen months, from May 2017 to July 2018. This study was conducted to establish the epidemiological and clinical and therapeutic data of encephalocèles in the Neurosurgery Department.

During this period, we collected eight cases of previous encephalocèles among 457 hospitalized patients in the neurosurgery department for all pathologies combined or 3.06%. The sex ratio was 1.66 with 5 girls out of 3 boys. Fracto-ethmoidal or sincipital encephalocèles were the most common type (n = 7), including six naso-frontal and one naso-ethmoidal, followed by a nasopharyngeal encephalocele (n = 1). The average duration of hospitalization was 13.5 days, having 4 and 22 days as limitations.

Conclusion : The anterior encephalocele is a rare affection. The treatment was strictly surgical using the combined neurosurgical and maxillofacial technique. The most appropriate preventive solution would be a prevention policy with folic acid intake.

Keywords: malformation, neural tube, surgery, brain scanner, prevention

Keywords: CT-Angiography, aortic coarctation, cardiac echo-doppler, child, arterial hypertension

INTRODUCTION

L'encéphalocèle est une malformation congénitale rare qui se définit par une hernie du tissu cérébral et/ou des méninges à travers une déchirure de la boîte crânienne [1]. Elle fait partie des anomalies de la fermeture du tube neural (AFTN) comme l'anencéphalie et le spina bifida [2], elle représente environ 10-20 % de toutes les dysraphismes crâniospinaux [3,4]. De manière surprenante, une incidence plus élevée est rapportée dans les pays de l'Asie du Sud-Est [5]. Nous avons considéré les encéphalocèles antérieures comme celles où la tuméfaction était en avant de la suture coronale ou située dans l'orbite ou la cavité nasale.

A travers une série de huit cas d'encéphalocèles antérieures et à la lumière des données de la littérature et de l'état actuel des recherches sur cette pathologie, nous essayons de préciser les caractéristiques de cette malformation sur le plan épidémiologique, anatomoclinique, radiologique, et thérapeutique pour améliorer sa prise en charge.

OBSERVATION

Huit patients atteints d'encéphalocèles antérieures, opérées dans notre service sur une période de quinze mois (du Mai 2017 au Juillet 2018), dans le service de Neurochirurgie au CHU PZAGA, ont été analysés rétrospectivement. Leurs caractéristiques cliniques, les résultats de la tomodensitométrie (TDM) et les complications postopératoires ont été étudiés.

La tomodensitométrie était l'examen de choix pour bien poser le diagnostic d'une encéphalocèle, l'état osseux, localisation de la brèche, et des lésions intracrâniennes associées. La chirurgie a été minutieusement planifiée en consultation avec des chirurgiens plasticiens. Les patients ont été régulièrement suivis en clinique externe pendant une période allant de 6 mois à 2 ans (moyenne de 9 mois).

Durant cette période, nous avons colligé huit cas d'encephalocèles antérieures parmi 457 patients hospitalisés dans le service de neurochirurgie pour toutes pathologies confondues soit 3.06 %. Le sexe ratio était de 1,66 dont 5 filles et 3 garçons. Sept patients avaient moins de 4 ans soit 87,5% avec extrême d'âge de 11 jours et 13 ans. Quatre patients provenaient de la région de Sofia, et quatre de la région Boeny.

Les encéphalocèles fronto-éthmoïdales ou sincipitales étaient le type les plus retrouvées (n = 7) dont six naso-éthmoïdale et un naso-frontales, et d'un encéphalocèle nasopharyngée (n = 1). Presque tous les cas ont été découverts lors de la période périnatale, les encéphalocèles sincipitales, sauf notre seul cas de localisation nasopharyngée.

Tous les cas ont été découverts à la naissance, sauf notre seul cas de localisation nasopharyngée (sans tuméfaction visible) pour lequel nous avons prescrit un scanner cérébral, devant une épilepsie réfractaire associée à une hypotonie des membres inférieurs, mettant en évidence une encéphalocèle naso-pharyngée.

La durée moyenne de l'hospitalisation était de 13,5 jours avec des extrêmes de 4 et 22 jours.

Le syndrome infectieux a été rapporté dans 2 cas dans notre série, l'un était une infection sans point d'appel et l'autre une suspicion de méningite traitée par antibiothérapie. En revanche, nous n'avons aucun décès durant la période postopératoire récente malgré les complications au cours des suites opératoires.

L'association d'une encéphalocèle avec l'hydrocéphalie est souvent responsable d'un trouble du développement psychomoteur de ces enfants, de même pour un de nos cas d'encéphalocèle, associé à une hydrocéphalie, présentait un retard psychomoteur ainsi qu'une baisse de l'acuité visuelle

Tableau I : Tableau des observations des quatre premiers patients

	CAS n°1	CAS n°2	CAS n°3	CAS n°4
ETAT CIVIL / MODE DE VIE				
- Age	13 ans	4 ans	2 mois	2 ans
- Sexe	M	F	M	M
- Domicile	Ankarafantsika	Andovinojo	Manarenja Antsohihy	Port Berger
- Date d'admission	Mai 2017	Juin 2017	Décembre 2018	Juillet 2017
- Age maternel	43 ans	19 ans	35 ans	28 ans
- Consanguinité parents	Non	Non	Oui	Non
- Niv socioéconomiques	Moyen	Bas	Bas	Bas
CLINIQUE				
- Examen neurologique	Hypotonie des MI et épilepsie avec troubles sphinctériens	Normal	Mouvements anormaux et position en opisthotonos	Normal
- Signes oculaires	Aucun	Angles internes obliquités	Nystagmus	Aucun
- Description de malformation	Non visible extérieurement	Tuméfaction arrondie Fronto-nasale 4/4, Ferme	Tuméfaction ovale Fronto-nasale 5/3, dure sans couverture cutanée et infectée	Tuméfaction médio-fronto-nasale 5/5, Molle
. Siège				
. Volume				
. Consistance				
-Autres malformations associées	Aucune	Faciale : Télécantus	Microcéphalie ; oxycéphalie ; raccourcissement du cou ; hernie ombilicale ; pied bot à droite ; télécantus	Faciale : télécantus

PARACLINIQUE				
- Radio du crâne	Opacité de la tuméfaction	Non faite	Non faite	Non faite
- Echographie	Non faite	Echogène	Non faite	Non faite
- TDM cérébrale	Défect osseux ethmoïdale Encéphalocèle éthmoïdo- nasale	Encéphalocèle éthmoïdo- nasale gauche avec et agénésie du corps calleux	Lacune osseuse large fronto-ethmoïdo-nasale avec issu de matière cérébrale de 30cc avec une microcéphalie sur une oxycéphalie	Défect osseux fronto-nasale au niveau de la glabelle avec hernie méningée
- TDM cérébrale	Encéphalocèle éthmoïdo- nasale	Encéphalocèle éthmoïdo- nasale gauche avec et agénésie du corps calleux	Lacune osseuse large fronto-ethmoïdo-nasale avec issu de matière cérébrale de 30cc avec une microcéphalie sur une oxycéphalie	Défect osseux fronto-nasale au niveau de la glabelle avec hernie méningée
TRAITEMENT				
- Médical	Acétazolamide, Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée	Acétazolamide, Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée	Cefotaxime et gentamycine ; phénobarbital ; acétazolamide	Acétazolamide, Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée
- Cure de la malformation	Craniotomie par incision bicoronale + ethmoïdoplastie antérieure et duroplastie + réparation de la malformation + abord exocrânien	Craniotomie par incision bi-coronale ; réparation de la malformation + ethmoïdoplastie + abord exocrânien	Craniotomie par incision bi-coronale + ethmoïdoplastie plastique fronto-nasale à type de glissement et craniectomie des sutures sagittale, coronales et lambdoïdes + abord exocrânien	Craniotomie puis Incision en Y sur la tuméfaction, suspension puis fixation durale pour éviter glabelloplastie + ethmoidoplastie + abord exocrânien
EVOLUTION				
-Immédiate	Rhinoliquorrhée par brèche durale	Favorable	Fièvre et convulsion, abcès et nécrose lambeau cutané faciale	Favorable
-Moyen terme	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable

	CAS n°5	CAS n°6	CAS n°7	CAS n°8
ETAT CIVIL / MODE DE VIE				
- Age	1 an	2 mois	11 jours	4 ans
- Sexe	F	F	F	F
- Domicile	Bealanana	Majunga II	Majunga I	Befandriana
- Date d'admission	Juillet 2017	10 janvier 1991	Juillet 2018	Mars 2018
- Age maternel	22	34 ans	35 ans	34 ans
- Consanguinité parents	Non	Non	OUI	NON
- Niv socioéconomiques	Bas	Bas	Moyen	Moyen
CLINIQUE				
- Examen neurologique	Normal	Nomal	Retard de développement psychomoteur	Normal
- Signes oculaires	Aucun	Aucun	Absence de clignement à la menace	Aucun
- Description de la malformation . Siège . Volume . Consistance	Tuméfaction arrondie médio-frontale et paranasale 5/4, Ferme	Tuméfaction arrondie médio-fronto-nasale 6/5, Ferme	Tuméfaction naso-orbitaire gauche 6/5, Molle	Tuméfaction fronto-nasale 3/3, Ferme
-Autres malformations associées	Télécanthus	T élécanthus	Microcéphalie, télécanthus, insertion basse des oreilles, raccourcissement et élargissement cou; hernie ombilicale et pieds bots ; syndactylie ; hermaphrodisme	Télécanthus

PARACLINIQUE				
- Radio du crâne	Ombre de tuméfaction/son siège	Ombre et siège de la tuméfaction sans défaut osseux visible	Ombre de tuméfaction/son siège	Ombre et siège de la tuméfaction sans défaut osseux visible
- Echographie	Non faite	Contenue hypoéchogène en périphérie avec une hyperéchogénicité au milieu	Hypoéchogène en périphérique et hyperechogène au milieu	Non faite
- TDM cérébrale	Défect osseux ethmoïdale Encéphalocèle éthmoïdo- nasale	Défect osseux ethmoïdale Encéphalocèle éthmoïdo- nasale	Défect osseux ethmoïdale + hydrocéphalie Encéphalocèle éthmoïdo- nasale	Lacune osseuse médio-fronto-nasale avec issue de matière méningocérébrale
TRAITEMENT				
- Médical	VPS ; Acétazolamide ; Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée	Acétazolamide, Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée	Cefotaxime et gentamycine ; phénobarbital ; acétazolamide	Acétazolamide, Antibiothérapie prophylactique d'infection neuroméningée
- Cure de la malformation	Craniotomie par incision bi-coronale + ethmoïdoplastie antérieure + abord exocranien	Craniotomie par incision bi-coronale ; réparation de la malformation + ethmoïdoplastie + abord exocranien	Craniotomie par incision bi-coronale ; réparation de la malformation + ethmoïdoplastie mise en place d'un système de DVP	Craniotomie par incision bi-coronale ; réparation de la malformation + ethmoïdoplastie + abord exocranien
EVOLUTION				
-Immédiate	Favorable	Syndrome infectieux, sans point d'appel	Retard développement psychomoteur	Favorable
-Moyen terme	Favorable	Favorable	Moyennement favorable	Favorable

DISCUSSION

A Madagascar, les données sur la prévalence des anomalies du tube neural (ATN), comme dans les pays à faible revenu, sont rares. Au CHU PZAGA, en 2014, Tamo S a pu trouver 3 cas d'encéphalocèles sur une période de 4 mois dans le service de chirurgie pédiatrique, soit 1,39 % des enfants hospitalisés [6]. De même en 2017, Dahy E a colligé 17 cas d'AFTN dont 7 cas d'encéphalocèles sur 13669 naissances dans le service de néonatalogie sur une période de 8 ans [7]. Par rapport à ces différentes données locales et le nombre de cas d'AFTN vus dans notre service durant cette étude, l'incidence des AFTN à Mahajanga est augmentée, puisque nous en avons eu 1 à 2 cas par mois environs.

Plusieurs études dans la littérature montrent une prédominance féminine surtout pour les formes postérieures et masculine pour les formes antérieures. Dans notre série, nous avons constaté une prédominance féminine dont 5 filles sur 3 garçons ; avec un sexe ratio de 1,66. Kabré A, à Burkina Faso a retrouvé un sexe ratio de 1,7 en faveur du sexe féminin (18 garçons et 32 filles) sur une période de 6 ans, de même pour Amadi CE, de 1,4 (10 femmes et 7 hommes) sur une période de 2 ans [8, 9]. Pourtant le sexe n'est pas un facteur de risque des encéphalocèles. L'encéphalocèle peut se localiser dans la partie antérieure ou postérieure intéressant soit la base soit la voûte du crâne, selon NAGER en 1987. Différents auteurs ont rapporté la prédominance des formes postérieures pour les cas des pays africains surtout dans la région méditerranéenne. Sanoussi S, et Munyi ont rapporté respectivement 161 et 33 cas d'encéphalocèles

postérieures [1, 10]. Pourtant en Asie, au Cambodge, FE Roux a rapporté 298 d'encéphalocèles antérieures opérées [11].

C'est le même cas pour notre étude, nous avons eu 8 cas de formes sincipitales. Cela pourrait être expliqué par le fait que notre originaire est issu des pays asiatiques surtout malaisien.

Selon Nager, l'encéphalocèle se divise en 2 grands groupes, qui sont les formes antérieures et postérieures, et qui se subdivise en plusieurs sous-groupes selon les situations des pertuis osseux sur le crâne. Au total, nous avons eu 7 cas encéphalocèles fronto-éthmoïdales ou sincipitales étaient le type le plus retrouvés (n = 7) dont six naso-éthmoïdale et un naso-frontales, et d'un encéphalocèle nasopharyngée (n = 1). Presque tous les cas ont été découverts lors de la période périnatale, les encéphalocèles sincipitales, sauf notre seul cas de localisation nasopharyngée.

Dans la majorité des cas, cette pathologie malformative est découverte précocement, mêmes en période néonatale, par une tuméfaction au niveau cranio-faciale en regard du pertuis osseux pour les encéphalocèles antérieures. Dans ce cas, il y a un fort risque de méningite. Un hypertélorisme, un télécantus, une obstruction nasale avec des difficultés respiratoires s'associent souvent avec les encéphalocèles fronto-nasales [12]. Tous les cas de notre série ont été découverts lors de la période périnatale sauf un seul cas de localisation naso-pharyngée chez un jeune homme de 23 ans, pour lequel nous avons prescrit un scanner cérébral, devant une épilepsie réfractaire associée à une hypotonie des membres inférieurs.

Deux cas de notre série présentaient une association avec syndrome polymalformatif (du type microcéphalie, télécantus, insertion basse des oreilles, raccourcissement et élargissement cou, hernie ombilicale, pieds bots, syndactylie et hermaphrodisme).

La TDM a été réalisée chez tous nos patients, et nous a permis d'objectiver le siège de pertuis osseux, de malformations associée comme agénésie du corps calleux, hydrocéphalie, oxycéphalie.

Le traitement des encéphalocèles sincipitales est essentiellement chirurgical. Il comprend 3 méthodes différentes, qui sont respectivement un abord intracrânien, qui se fait en 2 temps ; un abord exocrânien, qui se fait directement au niveau de la malformation et en outre la méthode combinée [13]. La voie d'abord intracrânienne est la plus préférée par les auteurs surtout pour les encéphalocèles avec défaut osseux éthmoïdal [14] et pour Anug Thu [5]. Mais FE Roux et all ont adopté une méthode de procédure combinée neurochirurgicale et maxillo-faciale [14], comme la technique que nous avons adoptée chez tous nos patients. Actuellement ; les encéphalocèles basales tels les encéphalocèles trans-nasales, sont traités par voie endoscopique selon Sakharov en 2017 qui rapportait 10 patients bénéficiant de cette nouvelle approche avec un résultat satisfaisant [12].

Nous avons noté un cas d'une fuite de LCS compliquant d'une méningite, traitée par antibiothérapie. Benjamin a pu trouver 7 cas d'infection du LCS documenté sur les 85 patients, Rehman un cas sur 50 patients opérés [3, 15]. L'issu du LCS à travers le site opératoire ou celui

comme de rhinorrhée cérébro-spinale est une situation compliquant les suites opératoires, lui-même est responsable d'une méningite et d'une nécrose cutanée du site opératoire.

Amadi a recensé un décès dans la période postopératoire immédiate. Rifi a retrouvé un décès dû à une hypothermie peropératoire et 4 avant l'opération [4,9]. En revanche, nous n'avons aucun décès durant la période post-opératoire récente malgré les complications au cours ses suites opératoires.

Le pronostic à moyen terme est fonction des incidents des suites opératoires comme la survenue d'hydrocéphalie post-opératoire, des infections neuro-méningées et des épilepsies [1, 3, 14]. L'association d'une encéphalocèle avec l'hydrocéphalie est souvent responsable d'un trouble du développement psychomoteur de ces enfants, de même pour un de nos cas d'encéphalocèle, ayant une hydrocéphalie, présentait un retard psychomoteur ainsi qu'une baisse de l'acuité visuelle [12].

CONCLUSION

L'encéphalocèle antérieure est une affection rare. La localisation antérieure ou sincipitale est la forme la plus fréquemment rencontrée dans notre région et sa découverte se fait précocement dans la majorité des cas. Les techniques opératoires sont nombreuses pour le traitement chirurgical de cette pathologie mais nous avons adopté 2 techniques dans notre série telle que l'abord endocrânien en deux temps, et l'abord exocrânien en un seul temps, trans-facial.

La solution préventive la plus appropriée serait une politique de prévention avec apport en acide folique avant la conception et pendant le premier trimestre de la grossesse, et le suivi des grossesses adéquates.

REFERENCES

- Sanoussi S, Chaibou MS, Bawa M, Kelani A, Rabiou MS. Encéphalocèle occipitale : aspects épidémiologiques, et thérapeutiques : à propos de 161 cas opérés en 9 ans à l'hôpital de Niamey. *Afr J of Neurol Sciences* 2009 ; 28(1) : 25-29.
- Siala GS, Masmoudi A, Mahjoubi S, Neji K, Channoufi MB, Jebnoun S, et al. L'encéphalocèle: a propos de 26 cas répertoriés au centre de maternité et de néonatalogie de la Rabta Tunis. *La Tunisie Médicale* – 2001; 79(1) : 51-53.
- Benjamin WYLo, Kulkarni AV, Rutka JT, Jea A, Drake JM, Pasculli ML, et al. Clinical predictors of developmental outcome in patients with Cephaloceles. *J Neurosurg Pediatrics* 2008; 2: 254-257.
- Rifi L et all. Neurosurgical management of anterior meningo-encephalocèles about 60 cases. *Pan Afr Med J.* 2015 Jul 24; 21:215.
- Anug Thu, Hta Kyu. Epidemiology of frontoethmoidal encephalocèle in Burma. *J Epidemiol Community Health* 1984; 38:89-98.
- Tamo S. Les encéphalocèles vus au CHU PZAGA. Thèse de Médecine au CHU PZAGA. Thèse de médecine. Faculté de Médecine de Mahajanga. Université de Mahajanga. 2015.75p (consulté le 01/06/2019)
- Dahy E. Facteurs de risque de l'anomalie de la fermeture du tube neural vu au CHU PZAGA. Thèse de médecine. Faculté de Médecine de Mahajanga. Université de Mahajanga. 2017.83p (consulté le 01/06/2019)
- Kabré A, Zabsonre DS, Sanou A, Bako Y. The cephaloceles: A clinical, epidemiological and therapeutic study of 50 cases. *Neurochirurgie.* 2015 Aug;61(4):250-4
- Amadi CE. The pattern of distribution of encephalocèle in University of Port Harcourt Teaching Hospital--a three year experience. *Niger J Med.* 2013 Jan-Mar ; 22(1):19-23.
- N.Munyi, D. Poenaru, R. Bransford And L. Albright. Encephalocèle – A Single Institution African Experience *N. East African Medical Journal* February 2009 : 51-54.
- FE Roux, F Lauwers, B Joly, N Oucheng, J Gollogly. Méningoencéphalocèle fronto-éthmoidal au Cambodge : projet de chirurgie solidaire. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2013, 12 (4) : 018-027 18
- Murshid WR. Spina bifida in Saudi Arabia: is consanguinity among the parents a risk factor *Pediatr Neurosurg.* 2000 Jan ; 32 (1):10-2
- D. Daoudi et All. Situation épidémiologique des anomalies de fermeture du tube neural entre 2012 et 2015 dans la Province de Kénitra, Maroc. *EPICLIN 2017 Saint-Etienne, 17–19 mai 2017 / Revue d'Epidémiologie et de Santé Publique* 65S (2017) S91–S104
- M. Amine, N. Chahid et all. Epidémiologie et facteurs de risque des anomalies de fermeture du tube neural: données marocaines. *Pan African Medical Journal.* 2015; 22:43
- Lal Rehman, Ghulam Farooq, and Irum Bukhari. Neurosurgical Interventions for Occipital Encephalocèle. *Asian J Neurosurg.* 2018 Apr-Jun; 13(2): 233–237.