

CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

ENCÉPHALOCÈLE OCCIPITALE : ASPECTS ÉPIDÉMIOLOGIQUES, CLINIQUES ET THÉRAPEUTIQUES : À PROPOS DE 161 CAS OPÉRÉS EN 9 ANS À L'HÔPITAL NATIONAL DE NIAMEY

OCCIPITAL ENCEPHALOCELE: 9 YEARS MANAGEMENT OF 161 CASES IN NIAMEY NATIONAL HOSPITAL

SANOUSI Samuila ¹
 CHAIBOU Maman Sani ²
 BAWA Mahaman ²
 KELANI Aminath ¹
 RABIOU Maman Sani ¹

1. Service de neurochirurgie, hôpital national de Niamey-République du Niger
2. Service d'anesthésie réanimation, hôpital national de Niamey - République du Niger

E-Mail Contact - SANOUSI Samuila : [s_sanoussi \(at\) hotmail \(dot\) com](mailto:s_sanoussi@hotmail.com)

Mots-clés: encéphalocèle, Niger, tube neural, prévention.

Keywords: encephalocele, Niger, neural tube defects, prevention

RESUME

Objectif

Définir le profil épidémiologique et clinique de l'encéphalocèle occipitale et alerter pour une stratégie préventive.

Méthode

Il s'agit d'une étude prospective en série continue réalisée de janvier 1999 à Mars 2008 dans le service de neurochirurgie de l'hôpital national de Niamey au Niger. Après examen clinique de l'enfant et de la malformation, une échographie transfontanellaire avec souvent un scanner étaient réalisés. L'intervention chirurgicale a consisté en une résection du tissu cérébral dysplasique, une coagulation systématique du plexus choroïde au sein de la malformation, et dans certains cas une conservation sans pression du tissu nerveux d'allure saine. L'évolution des patients a été analysée à J7 à 1 mois, 3 mois et à 1 an.

Résultats

La série comprenait 161 encéphalocèles en situation occipitale. La moyenne d'âge était de 8.34 mois. La moyenne d'âge maternel était de 17 ans. Il s'agissait d'un mariage consanguin dans 67.080% des cas ; Une échographie prénatale était faite dans 7.3% des cas. Le defect osseux était en occipital dans 67.43% des cas, à la jonction pariéto-occipitale dans 27.8% des cas et à la jonction occipito-cervicale dans 4.77% des cas. Il s'agissait d'une méningocèle dans 16.42% des cas, d'une encéphalocèle pure sans kyste dans 6.34% des cas et d'une forme mixte dans 78.81% des cas; l'hydrocéphalie était associée dans 23.60% en préopératoire et dans 49.57% des cas en postopératoire. La durée moyenne d'hospitalisation post opératoire était de 24.41 jours. La mortalité était de 22.36% à 3 mois. 48.78% des patients étaient revus à 1an et 13 patients étaient revus à 5ans soit 8.66% des cas.

Conclusion

L'encéphalocèle occipitale est une pathologie fréquente à Niamey ; Elle est responsable d'une mortalité et d'une morbidité importantes. Il ya urgence à élaborer une stratégie de prévention des malformations du tube neural au Niger.

SUMMARY**Objective**

The aim of this study is to define the epidemiological profile of occipital encephalocele and to alert for preventive strategies.

Method

It is a continuous prospective study in Niamey national hospital from January 1999 to March 2008. Only occipital localizations were included. A complete clinical exam was performed for each child. Transfontanellar ultrasound and CT scan were performed in most of the cases. The classification was based on the occipital localization of the bone defect. Resection of dysplastic tissue was performed; systematic cauterization of choroid plexus was made. Normal occipital parenchyma was preserved sometimes. Clinical evaluation was made at D7, one month, 3months, and one year after.

Results

This study concerns 161 occipital encephalocele. The children mean age was 8.34 months. The mother's mean age was 17years. The percentage of consanguine weeding was 67.080%. Prenatal ultrasound was made for 7.3% of patients. The size of the malformation ranged from 9.56cm to 55.55cm. The study showed occipital localization for 67.43% of patients, parieto-occipital junction localization for 27.8% and cervico-occipital junction localization for 4.77%. The malformation was a meningocele for 16.42% of patients, encephalocele for 6.34% and meningoencephalocele for 78.81% of children. The mortality after D7 was 6.83% and 22.36%, after 3 months. The mean hospital duration was 24.47 months.

Conclusion

Encephalocele is frequent in Niamey. The morbidity and mortality are unacceptable; Urgent preventive strategies against neural tube defects must be adopted in Niger.

INTRODUCTION

Le céphalocèle occipital est une hernie du tissu nerveux et ou des méninges au travers d'un defect osseux occipital congénital, en relation avec un défaut de fermeture de la partie crâniale du tube neural. Il peut s'agir de méningocèle, d'encéphalocèle ou de méningoencéphalocèle. Plusieurs études récentes (6,21) évoquent une anomalie de séparation entre le tube neural et l'ectoderme dans la survenue de l'encéphalocèle. L'incidence est de 0.8 à 3.0 pour 10.000 naissances selon les études (6,7, 9,16). La classification est basée sur la localisation du defect osseux (19). La localisation occipitale est la plus fréquente dans toutes les séries (1, 3, 5, 8, 16, 20). Habituellement le contenu de la malformation est composé de tissu nerveux dégénératif, des méninges et une partie kystique (1, 8, 21). Dans plusieurs pays développés la prévention par le conseil génétique et la prise d'acide folique en période periconceptionnelle, la précision du diagnostic anténatal, la légalisation de l'avortement thérapeutique ont fait baisser la prévalence des défauts du tube neural (10,14, 15). Sur le plan étiologique plusieurs facteurs ont été mis en cause dans la survenue de défauts du tube neural. Selon Lemire cité par Robert L. (17), ces facteurs agissent pour certaines malformations pendant la neurulation c'est à dire entre les 30 premiers jours de la gestation et la fermeture du neuropore postérieur et pour d'autres en période post neurulation. (14,13). Le jeune âge maternel et la multiparité sont aussi associés aux anomalies du tube neural (11). Cette étude est conduite en vue d'alerter pour une stratégie préventive acceptable et réalisable.

METHODE

Une étude prospective en série continue a été réalisée de janvier 1999 à Mars 2008 dans le service de neurochirurgie de l'hôpital national de Niamey au Niger. Étaient analysés les antécédents familiaux de l'enfant les aspects cliniques de la malformation. Le bilan radiologique comprenait une échographie transfontanellaire et un scanner. L'intervention chirurgicale a toujours été faite après le 7è jour de la naissance : patient en décubitus ventral avec la tête reposant sur le côté et à la même hauteur que le thorax. L'ouverture dure se fait après isolement du plan cutané. On procède en une résection du tissu cérébral dysplasique, une coagulation systématique des plexus choroïde accompagnant la malformation dans les formes occipito-cervicales. Dans les formes pariéto-occipitales avec parenchyme occipital d'allure saine, une réintroduction avec parfois plastie d'agrandissement par la galea est préférée à la résection. La dure mère

est fermée par un surjet puis recouverte sous un plan de plastie musculo-galéal. Une plastie en «Z» est le plus souvent utilisée pour la fermeture cutanée. L'évolution des patients est analysée à J7 à 1mois, 3 mois et à 1an.

RESULTATS

La série comprenait 161 encéphalocèles en situation occipitale. L'âge variait de J1 à 4 ans avec une moyenne d'âge de 8.34 mois ; 45.96% (74patients) des patients avaient entre 15 et 30 jours lors de l'opération. Il s'agissait de 83 filles et 77 garçons ; le sexe ratio était de 0,92. L'âge maternel variait entre 14 et 21 ans avec une moyenne de 17,2 ans. Il s'agissait du premier enfant dans 48,77% des cas. C'était un mariage consanguin dans 67,08% des cas (108 cas); le niveau socio-économique des parents était faible dans 92.54% des cas (149 patients) ; 89,44% (144patients) des mamans ne connaissaient pas leur période ovulatoire ;il s'agissait de grossesse de 8-9 mois dans 93,16% des cas (150 cas); Une échographique prénatale a été faite dans 7,45% des cas (12cas) ; il y avait une notion de souffrance foetale à la naissance dans 83,22% des cas (134 patients). A l'examen clinique l'encéphalocèle était épidermisé dans 21,11% des cas (34 patients) ; le périmètre variait entre en 9,56 cm à 55,55cm ; le defect osseux était occipital dans 67.080% (108 cas) des cas, à la jonction parieto-occipitale dans 27,32% des cas (44 cas) et à la jonction occipito-cervicale dans 4,34% des cas (7patients). Il s'agissait d'une méningocèle dans 16,42% des cas (26 patients), d'une encéphalocèle pure sans kyste dans 6,21% des cas (10cas) dont 2 encéphalocèles atretiques et d'une forme mixte dans 78,26% des cas (126 cas). Les malformations associées étaient des anomalies sus tentorielles dans 26,70% des cas (43cas), des anomalies de la fosse postérieure dans tous les cas, des malformations orthopédiques dans 31,67 des cas5 (51cas), un spina bifida dans 3 cas (1,86%); l'hydrocéphalie était présente dans 23,60% des cas (38cas) en préopératoire et dans 49,06% des cas (79 cas) en postopératoire. Le taux de décès la première semaine post opératoire a été de 6,83% (11 cas). La durée moyenne d'hospitalisation post opératoire était de 24,41 jours. Le taux de mortalité était de 22.36% à 3 mois (36 patients). 48,78% des patients (78 cas) ont été revus à 1an et 13 patients à 5ans soit 8.66% des cas.

L'analyse de la mortalité selon les caractéristiques de l'encéphalocèle à 3mois postopératoire a montré que la mortalité était associée à la taille de la malformation, à l'âge du nouveau né lors de l'intervention, au siège occipital de la malformation, à l'hydrocéphalie mais surtout au contenu parenchymateux de la malformation (TABLEAU 1). Le profil épidémiologique de l'encéphalocèle à Niamey est le suivant : il s'agit d'un garçon ou d'une fille âgé de 8mois en moyenne, premier d'une fraterie dans la moitié des cas, issue d'un mariage consanguin dans la moitié des cas, de mère adolescente et de niveau socio économique faible et non instruite. Cet enfant est porteur d'une encéphalocèle mixte en position occipitale associée à d'autres malformations dans la moitié des cas. Le taux de mortalité à 3 mois était de 22.36% des cas et la morbidité voisine de 80% à 3 mois.

DISCUSSION

Les malformations du tube neural en général, et les encéphalocèles en particulier sont fréquents au Niger (18). Cette série comporte 217 cas en 9 ans dont 161 en situation occipitale. Mabuge au Nigéria (8) rapporte 64 cas d'encéphalocèle en 14 ans dont 44 en situation occipitale. Martinez (9) rapporte 46 cas en 22 ans, Bui (3) 44 cas en 14 ans, Kotil (5) 12 cas en 10 ans Raja (16) 25 cas en 2 ans. Au Canada, la prévalence de l'encéphalocèle est de 0.4 à 4 cas pour 10.000 naissances (6). Dans les pays développés, les malformations du tube neural sont rares en grande partie grâce aux mesures préventives. Dans une étude multicentrique (11centres) d'évaluation de la prise préventive d'acide folique entre 1987 et 1996 Rosano et coll. (15) rapportent qu'il y a une diminution significative de la prévalence des défauts du tube neural dans des centres comme ceux d'Atlanta, d'Angleterre, du Pays de Galles de Hongrie ou du Japon. Par contre, il n'y a eu aucun effet positif dans les pays d'Amérique Latine. Les auteurs expliquent cette disproportion par l'absence de planification de la grossesse dans 50 % des cas et par la pauvreté de l'alimentation en acide folique. La localisation occipitale de l'encéphalocèle est la plus fréquente dans cette étude comme dans la littérature ; elle est aussi un facteur mortalité et morbidité. (3, 5, 8 16.). La localisation occipitale pure est la plus fréquente (1,22). La localisation pariétale a un meilleur pronostic que les localisations occipitales et occipito cervicales. (19). L'encéphalocèle volumineux (diamètre supérieur à 50mm) (101 cas), est un facteur de mauvais pronostic selon Kotil (5). L'encéphalocèle mixte est présent dans 78.26% des cas (126 cas). Il s'agit d'une méningocèle dans 16.42% des cas (26 patients), d'une encéphalocèle pure sans kyste dans 6.21% des cas (10cas). La mauvaise épidermisation et la présence de tissus nerveux dans la malformation sont des facteurs de mauvais pronostic (3, 5, 9). L'âge de l'enfant varie entre J1 à 4ans avec une moyenne d'âge de

8.34 mois et 45.96% des enfants sont admis avant l'âge de 30 jours. Cette moyenne d'âge est plus élevée que dans la littérature (3, 5, 9, 16), mais est proche des résultats d'une étude précédente sur les spina bifida dans le même service (18). Le sexe ratio est de 0,92 dans cette étude ; dans certaines séries il y a une prédominance féminine (5,7, 8) alors que dans d'autres, une prédominance masculine est observée (16) ou une distribution égale (3). La moyenne d'âge maternel est de 17,2 ans dans cette étude. Le jeune âge maternel et la multiparité sont aussi associés aux anomalies du tube neural (11). Dans une étude rapportée par Wen (22), la prévalence des encéphalocèles en dehors de toute anomalie chromosomique, est plus forte dans la progéniture des mères de moins de 20 ans comparée à celles des mères entre 20- 24 ans et 25- 29 ans. Par contre, il n'y a aucune relation avec l'âge paternel (1). Un facteur familial est rapporté dans la survenue des encéphalocèles (11). La consanguinité est retrouvée dans 67,08% des cas dans cette étude alors qu'elle était de 41,08% des cas dans une étude précédente (18). Il s'agit d'une coutume traditionnelle encore fréquente dans les groupes ethniques vivant en communauté tels que les nomades.

Molloy et coll. (13) rapportent qu'il y a une corrélation entre le taux de folate dans le globule rouge en période périconceptionnelle et les défauts du tube neural. Ce taux de folate a un déterminisme génétique. Il s'agit selon ces auteurs du gène C677T. Dans la forme homozygote, le taux de folate érythrocytaire est de 20% inférieure à la normale expliquant ainsi que la prévalence du génotype TT est élevée de façon significative chez les enfants porteurs de défauts du tube neural et chez leurs parents. Dans d'autres études, d'autres gènes seuls ou en interaction sont impliqués dans la survenue des défauts du tube neural (PDGFRA, CBS, MS, MTHFR) (13,11) Dans cette étude 92.54% des mères sont de niveau socio-économique faible et surtout ne sont pas instruites. Ceci augure les difficultés de communication pour une stratégie préventive. Selon Kotil (5), 50% des encéphalocèles s'accompagnent de malformations associées. En général, une résection systématique de tout le parenchyme cérébelleux est pratiquée (1, 3, 5, 8, 16, 20). Pour les encéphalocèles pariétaux, notre attitude est souvent conservatrice pour le parenchyme occipital sain. Cette attitude est choisie par quelques auteurs (4,12). En cas de visualisation du plexus choroïde dans la malformation, sa coagulation est systématique. Ceci pour minimiser le risque d'hydrocéphalie secondaire (2). La mortalité varie entre 20 et 36% pour un suivi entre 1 mois à 20 ans (5, 9). Dans notre étude, le taux de mortalité à 3 mois était de 22,36% (36 patients) des cas. Les facteurs de la mortalité étaient : l'encéphalocèle pure, une taille supérieure ou égale au périmètre crânien, l'association à une hydrocéphalie et lorsque l'âge du nouveau né est inférieur à 15 jours. Ceci correspond aux facteurs de la mortalité rapportés dans la littérature. (1, 3, 5, 8, 16, 22). La morbidité est importante dans la littérature. Ainsi dans la série de LO (6), l'évolution à long terme du retard psychomoteur se présentait comme suit : normal dans 48% des cas, retard moyen dans 11% des cas, modéré dans 16% des cas et sévère dans 25% des cas.

CONCLUSION

L'encéphalocèle occipitale est une pathologie fréquente à Niamey. Elle est responsable d'une mortalité et d'une morbidité importante. Il y a urgence à élaborer une stratégie de prévention des malformations du tube neural au Niger.

patients	Caractéristiques de l'encéphalocèle						
	Age 15J	Age.mat. ≤ 14ans	Taille ≥ PC	Siège Occipital	Encéph. pure	Hydrocéphalie associée	Malfor.sus tentorielles
Décédés	7	1	6	6	8	6	2
%	19.4%	2.77%	16.66%	16.66%	22.22%	16.66%	5.55%



Image 1 et 2
Nourrisson de 1mois en pré et post opératoire

REFERENCES

1. ARCHER NP, LANGLOIS PH, SUAREZ L, BRENDER J, SHANMUGAM R . Association of paternal age with prevalence of selected birth defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2007; 79(1): 27-34.
1. BENJAMEN C. WARF, M.D. Comparaison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterisation in infants younger than 1 year of age: a prospective study in 550 african children. *J Neurosurg (Suppl Pediatrics)* 2005;103:475-481.
2. BUI CJ, TUBBS RS, SHANNON CN, ACAKPO-SATCHIVI L, WELLONS JC 3RD, BLOUNT JP, OAKES WJ. Institutional experience with cranial vault encephaloceles. *J Neurosurg.* 2007;107(1 Suppl):22-5.
3. BOZINOV O, TIRAKOTAI W, SURE U, BERTALANFFY H. Surgical closure and reconstruction of a large occipital encephalocele without parenchymal excision. *Childs Nerv Syst.* 2005;21(2):144-7.
4. KOTIL K, KILINC B, BILGE T. Diagnosis and management of large occipitocervical cephaloceles: a 10-year experience. *Pediatr Neurosurg.* 2008; 44(3):193-8.
5. LO BW, KULKARNI AV, RUTKA JT, JEA A, DRAKE JM, LAMBERTI-PASCULLI M, DIRKS PB, THABANE L. Clinical predictors of developmental outcome in patients with cephaloceles *J Neurosurg Pediatrics.* 2008 ;2(4):254-7
6. LORBER J, SCHOFIELD JK. The prognosis of occipital encephalocele. *Z Kinderchir Grenzgeb.* 1979 ; 28(4):347-51
7. MABOGUNJE OA. Cranium bifidum in northern Nigeria. *Childs Nerv Syst.* 1990 ;6(2):95-8.
8. MARTÍNEZ-LAGE JF, POZA M, SOLA J, SOLER CL, MONTALVO CG, DOMINGO R, PUCHE A, RAMÓN FH, AZORÍN P, LASSO . The child with a cephalocele: etiology, neuroimaging, and outcome. *Childs Nerv Syst.* 1996;12 (9):540-50.
9. MC DONNELL R,JOHNSON Z,DOYLE A, SAYERS G. Folic acid Knowledge and use among expectant mothers in 1997: a comparaisn with 1996. *Ir Med J* 1999; 92(3):296-9. # Mc Donnell RJ ,Johnson Z,Delaney V,Dack P. East Irland 1980-1994:epidemiology of neural tube defects. *J Epidemiol Community Health* 1999; 53(12):782-8.
- 10.MOHANTY A, BISWAS A, REDDY M, KOLLURI S. Expansive cranioplasty for massive occipital encephalocele. *Childs Nerv Syst.* 2006;22(9):1170-6.
- 11.MOLLOY AM, MILLS JL ,KIRKE PN,WEIR DG, SCOTT JM. FOLATE status and neural tube defects. *Biofactors* 1999; 10 (2-3): 291-4.
- 12.OWEN TJ, HALLIDAY JL,STONE CA. Neural tube defects in Victoria, Australia: potential contributing factors and public health implications. *Aust NZ J Public Health* 2000;24(6):584-9.13.
- 13.ROSANO A, SMITHELLS D,CACCIANI L, BOTTING B, CASTILLA E, CORNEL M, ERICKSON D, GOUJARD J, IRGEN L, MERLOB P, ROBERT E, SIFFEL C , STOLL C, SUMIYOSHI Y. Time trends in neural tube defects prevalence in relation to preventive strategies: an international study. *J Epidemiol Community Health* 1999 ; 53 (10):630-5.
- 14.RAJA RA, QURESHI AA, MEMON AR, ALI H, Dev V. Pattern of encephaloceles: a case series.*J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2008; 20 (1):125-8
- 15.ROBERT L. MC LAURIN .Encephalocele and cranium bifidum. *Hand book of clinical neurology malformations* 1987 Vol 6 (50) .
- 16.SANOUSI S, GAMATIÉ Y, KELANI A,SBAI C, ABARCHI H, BAZIRA L. Les malformations du tube neural au Niger : plaidoyer pour le traitement préventif par l'acide folique en période périconceptionnelle. *Medecine Afrique Noire*, déc 2001 tome 48-N° 12 : 509-515.
- 17.SUWANWELA C. Geographical distribution of frontoethmoidal encephalomeningocele. *Br J Prev Soc Med* 1972; 26: 193 - 198.
- 18.TSUCHIDA T, OKADA K, UEKI K. The prognosis of encephaloceles (author's transl). *No Shinkei Geka.* 1981; 9(2):143-50.
- 19.TEKKÖK IH. Triple neural tube defect - cranium bifidum with rostral and caudal spina bifida - live evidence of multi-site closure of the neural tube in humans. *Child's Nerv Syst.* 2005;21: 331-335.
- 20.WEN S, ETHEN M, LANGLOIS PH, MITCHELL LE. Prevalence of encephalocele in Texas, 1999-2002. *Childs Nerv Syst.* 1996; 12(9):540-50.