

Les Dysraphies

I- Introduction & Définition :

Les spina bifida (Dysraphies) sont une malformation congénitale due à un défaut de fusion des lames vertébrales sur la ligne médiane.

Le terme de spina bifida veut dire :

Spina: épine qui désigne la partie postérieure des vertèbres

Bifida : signifie fondue en deux.

Cette malformation est grave tant sur plan vital que fonctionnel.

II- Embryologie :

Les états dysraphiques sont la conséquence d'un défaut de fermeture de la gouttière neurale ou tube neural vers le 28J (3^{ème} - 4^{ème} semaine) de la vie fœtale.

III- Les étiologies :

On retrouve une incidence familiale dans et une discrète prédominance féminine. Un couple ayant un enfant porteur d'un spina-bifida a 10 fois plus de risque d'avoir un autre enfant atteint lors d'une nouvelle grossesse.

Le risque est plus élevé chez la femme âgée.

Une variation ethnique est observée : fréquence élevée chez les blancs par rapport aux noirs et aux jaunes.

Le rôle de prises médicamenteuses, de l'hyperthermie, des carences nutritionnelles vitaminiques B9 (Acide folique)

IV- Classification des dysraphies :

On distingue les spina bifida

Occulta :

déhiscence laminaire, découverte de façon fortuite sur une radiographie rachis elles sont généralement asymptomatique.

Aperta :

avec hernie sous ou au travers de la peau : des enveloppes méningées, de la moelle épinière, des racines

1. Méningocèle : hernie de l'enveloppe méningée seule uniquement remplie d'LCR, les éléments nerveux sont à leur place à l'intérieur du canal rachidien.
2. Myéломéningocèle : renfermant à la fois du LCR et du tissu nerveux (70%).

V- Lésions associées :

Hydrocéphalie : est présente dans 80% en cas de myéломéningocèle, elle apparaît surtout au cours du 1^{er} mois ou se développe après la crue chirurgicale

Chiari II : association quasi-constante avec le myéломéningocèle.

Syringomyélie : sténose de l'aqueduc du mésencéphale

VI- Diagnostic :

1- Anténatal :

Échographie (à partir de la 20^{ème} semaine)

En cas de grossesse à risque ou de doute il est indiqué de faire un dosage d'alpha fœto-protéine dans le sang maternel à la 16^{ème} semaine, une ponction amniotique recherchera une augmentation de l'alpha fœto-protéine, de l'acétylcholinestérase (dosage et électrophorèse)

2- à la naissance :

❖ *Recherche d'une tuméfaction :*

- ✓ De volume variable, implantée sur la ligne médiane, habituellement dans la région lombo sacre, rarement dans la région cervicale,
- ✓ Apprécier la base d'implantation : pédiculée ou sessile.
- ✓ L'état du revêtement cutané : épidermisation complète ou incomplète, fistule d'LCR, présence d'infection locale.
- ✓ La Transillumination est utile permettant de différencier méningocèle avec une Transillumination positive de la myéломéningocèle qui est négative.

❖ *Rechercher un déficit moteur:* paraplégie

- ❖ *Troubles les sphinctériens* : béance de l'anus, reflexe anal, globe vésicale
- ❖ *Etude de la sensibilité et des réflexes archaïques.*
- ❖ *Malformations ostéo- articulaires* : pieds bot, cypho-scoliose
- ❖ *Examen de L'extrémité céphalique* : mesure du périmètre crânien, tension de la fontanelle.
- ❖ *Examen somatique complet à la recherche d'autres malformations*

VII- Examen Paraclinique :

Radiographies : crane, rachis, bassin et membres

Echographie transfontanellaire.

TDM cérébrale, IRM cérébrale et médullaire

VIII- Traitement :

L'approche est pluridisciplinaire impliquant obstétricien, pédiatre, neurochirurgien, orthopédiste, urologue...

Prévention : Alimentation riche en folate ; fruits et légumes verts, en cas de grossesse programmer un supplément quotidien d'acide folique deux mois avant la conception et pendant les trois mois de grossesse.

Chirurgicale : le but est de réintégrer les éléments nerveux dans le canal rachidien, Fermeture étanche.

Dérivation des hydrocéphales.

Traitement Orthopédiques.

Kinésithérapie.

IX- Pronostic :

En absence de traitement la mort survient dans 85 à 100 % des cas, secondaire à une méningite, une hydrocéphalie ou une infection urinaire avec insuffisance rénale. Les 2/3 des enfants porteurs d'un myéloméningocèle ont une intelligence dans les limites de la normale.

X- Conclusion :

Les dysraphies spinales sont des affections neurochirurgicales pédiatriques, qui sont responsables d'un handicap fonctionnel moteur, leurs prises en charge est lourde et multidisciplinaire.

La prévention repose essentiellement sur la prise de l'acide folique.

C'est une pathologie qui nécessite des centres spécialisés.