



Journal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/12338

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/12338>



RESEARCH ARTICLE

ENCEPHALOCELE OCCIPITALE :A PROPOS D'UN CAS ET REVUES DE LA LITTERATURE

Sarah Seghrouchni Idrissi, Mehdi Laouze, Mohammed Karamsaoud, Mamouni Nisrine, Errarhaysanae, Bouchikhi Shehrazad and Abd Aziz Bananni
 Université Sidi Mohammed Ben Abdellah , Service de Gynécologie -Obstétrique 1, CHU Hassan II de Fès, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 20 November 2020

Final Accepted: 24 December 2020

Published: January 2021

Abstract

L'encéphalocèle se définit comme l'extériorisation du tissu cérébral et/ou des méninges hors de la boîte crânienne à travers un défaut osseux congénital. C'est l'une des anomalies du tube neural les plus sévères, avec une prévalence estimée à 0,8 à 5 pour 10 000 naissances vivantes . Le diagnostic prénatal de l'encéphalocèle est réalisé par le dépistage maternel des taux sériques d'a-foetoprotéines et par échographie . À l'échographie bidimensionnelle , l'encéphalocèle apparaît comme une masse kystique avec un contenu hétérogène en continuité avec certaines structures cérébrales . L'échographie 2D détecte environ 80% des encéphalocèles. Le diagnostic se fait facilement et en toute confiance à partir des résultats échographiques au cours du deuxième trimestre et peut également être posé au cours du premier trimestre . Le pronostic des nouveaux nés atteints d'encéphalocèle dépend de l'étendue de la hernie du tissu neural dans le sac et de la présence d'anomalies associées. L'objectif de notre travail est de souligner l'apport des différentes méthodes d'imagerie anténatale dans le diagnostic des encéphalocèles.

Copy Right, IJAR, 2021., All rights reserved.

Introduction:-

L'encéphalocèle se définit comme l'extériorisation du tissu cérébral et /ou des méninges hors de la boîte crânienne à travers un défaut osseux congénital . C'est l'une des anomalies du tube neural les plus sévères, avec une prévalence estimée à 0,8 à 5 pour 10 000 naissances vivantes [1]. Le diagnostic prénatal de l'encéphalocèle est réalisé par le dépistage maternel des taux sériques d'a-foetoprotéines et par échographie .

À l'échographie bidimensionnelle , l'encéphalocèle apparaît comme une masse kystique avec un contenu hétérogène en continuité avec certaines structures cérébrales[2].

L'échographie 2D détecte environ 80% des encéphalocèles. Le diagnostic se fait facilement et en toute confiance à partir des résultats échographiques au cours du deuxième trimestre et peut également être posé au cours du premier trimestre [3].

Le pronostic des nouveaux nés atteints d'encéphalocèle dépend de l'étendue de la hernie du tissu neural dans le sac et de la présence d'anomalies associées.

L'objectif de notre travail est de souligner l'apport des différentes méthodes d'imagerie anténatale dans le diagnostic des encéphalocèles

Corresponding Author:- Sarah Seghrouchni Idrissi

Address:- Université Sidi Mohammed Ben Abdellah , Service de Gynécologie -Obstétrique 1, CHU Hassan II de Fès, Maroc.

Observation:-

C'est une patiente âgée de 32 ans, sans antécédents pathologiques notables, pas de notion de prise médicamenteuse ni de substance toxiques, G2P1 : antécédent d'accouchement par voie haute) référée dans notre formation pour une échographie prénatale pour être évaluée en vue de la planification de l'accouchement . Elle était issue d'un milieu socio-économique défavorisé avec un mauvais suivi de la grossesse. Elle n'a eu aucune complication pendant sa grossesse .

L'échographie obstétricale a objectivé une encéphalocèle post sur une grossesse de 38SA (figure1)

Un accouchement par voie haute a été réalisé dont l'indication était une présentation siège chez une patiente porteuse d'un utérus cicatriciel donnant issu à un nouveau-né de sexe féminin Apgar 10/10 et PDN à 3400 présentant une volumineuse encéphalocèle occipitale épidermée (figure3)



Figure 1:- Foetus de 38SA, l'échographie montre un défaut osseux occipital médiane avec issu du parenchyme cérébral en rapport avec une encéphalocèle isolée .

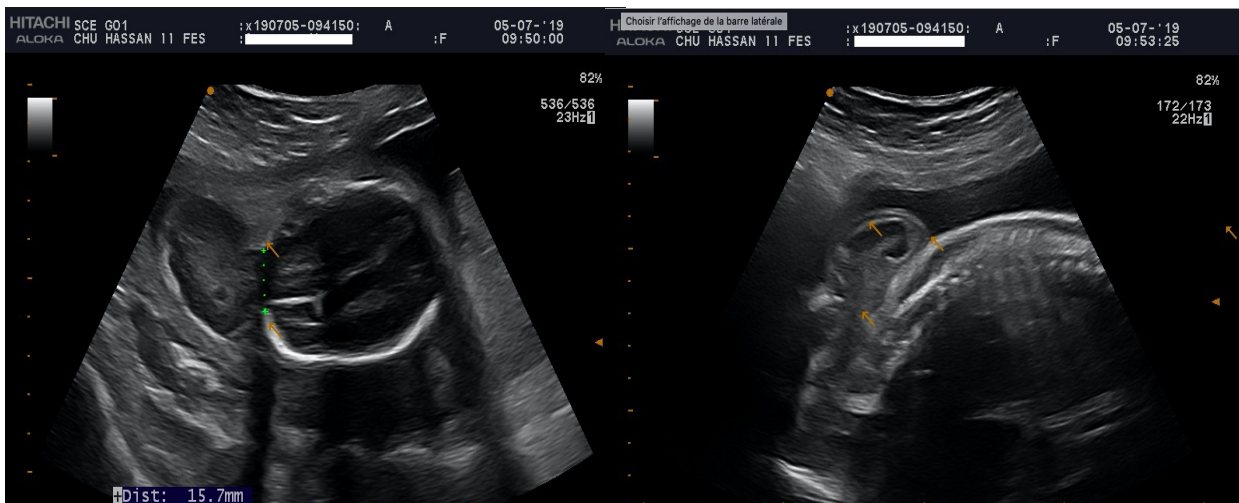


Figure 2:- Foetus de 38SA, l'échographie montre un défaut osseux occipital médiane avec issu du parenchyme cérébral à travers un defect osseux en rapport avec une encéphalocèle isolée .



Figure 3:- nouveau-né de sexe féminin Apgar 10/10 et PDN à 3400 présentant une volumineuse encephalocèle occipitale médiane epidermisée.

Discussion:-

L'encephalocèle occipitale se définit comme l'exteriorisation du tissu cérébral et/ou des méninges hors de la boîte crânienne à travers un défaut osseux occipital congénital(1)

C'est une anomalie de la fermeture du tube neural peu fréquente comparée à l'anencéphalie ou au spina bifida (2), elle représente environ 10-20% de toutes les dysraphismes crâniens(3-4)

L'étiologie des encephalocèles est hétérogène, multifactorielle incluant des facteurs génétiques et environnementaux

À ce jour, le mécanisme sous-jacent à l'origine de l'encéphalocèle congénitale est encore incertain, bien qu'il implique une fermeture défectueuse du tube neural antérieur. Certains ont proposé que l'apparition des lésions les plus sévères puisse survenir avant 26 jours après la conception, alors que les lésions moins sévères qui concernent principalement le crâne ou les méninges peuvent survenir plus tard [5, 6].

L'échographie anténatale est l'imagerie de choix dans le dépistage anténatal des malformations cérébrales. Le diagnostic est basé sur la détection d'un défaut crânien avec une hernie cérébrale de degrés variables. L'aspect échographique classique est celui d'une masse sur la ligne médiane du crâne, la plupart des cas se produisent dans les régions occipitales (Fig. 1) et rarement frontales. La masse peut être purement kystique ou bien il peut contenir des échos à partir de tissu cérébral.

L'encéphalocèle peut rentrer dans le cadre anomalie génétique telle que le syndrome de MECKEL-Gruber qui s'associe à une hexadactylie et à une néphromégalie bilatérale. L'échographie permet également de rechercher d'éventuelles malformations associées telles que le cas de trisomie 18 ou le méningocèle était associé à une holoprosencéphalie et à une hexadactylie .

L'IRM pendant la grossesse est généralement considérée comme sans danger pour le fœtus, en particulier au deuxième ou au troisième trimestre, facilitant ainsi le diagnostic plus précoce de ces malformations congénitales avant que des complications majeures ne surviennent, conduisant ainsi à une prise en charge préopératoire sûre en facilitant la possibilité d'une réparation chirurgicale avant que la condition n'entraîne une complication grave.

Si l'encéphalocèle est volumineuse, avec une microcéphalie sévère ou d'autres anomalies létales, l'interruption de grossesse peut être indiquée en raison de la morbidité et de la mortalité sévères.

Cependant, le traitement chirurgical post-partum est approprié pour les cas avec une encéphalocèle relativement petite et sans autres anomalies mortelles associées.

La procédure consiste essentiellement à retirer le sac sus-jacent et à fermer le défaut, y compris le défaut dural [7].

Par conséquent, un accouchement par voie basse peut être envisagé si la lésion est relativement petite. En revanche, les encéphalocèles fœtales de grande taille peuvent nécessiter une césarienne.

Les facteurs pronostic comprennent la taille du sac, le contenu du tissu neural, l'hydrocéphalie, l'infection et la présence d'anomalies associées. Lo et ses collègues [8] ont rapporté que l'hydrocéphalie et d'autres anomalies intracrâniennes peuvent prédire l'issue du développement neurologique, mais pas le type d'encéphalocèle[8]. Le développement cognitif était anormal chez 52% des patients, avec un retard mental léger, modéré ou sévère chez 11%, 16% et 25% des patients, respectivement [8]. Kiyamaz et ses collègues ont rapporté que le taux de mortalité de l'encéphalocèle occipitale était de 29% [9].

Conclusion:-

L'encéphalocèle peut apparaître de façon isolée ou s'intégrer dans un contexte polymalformatif. Le diagnostic anténatal se base essentiellement sur l'échographie, d'autres examens peuvent être demandés en seconde intention tels que l'IRM fœtale et le dosage de l'AFP.

Références:-

1. Siffel C, Wong LY, Olney RS, et al. Survival of infants diagnosed with encephalocele in Atlanta, 1979-1998. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2003;17:40e8.
2. Graham D, Johnson Jr TR, Winn K, et al. The role of sonography in the prenatal diagnosis and management of encephalocele. *J Ultrasound Med* 1982;1:111e5.
3. Borowski D, Wegrzyn P, Bartkowiak R, et al. First trimester diagnosis of encephalocele: report of two cases and review of the literature. *Ginekol Pol* 2011;82:700e4.
4. French BN. Midline fusion defects and defects of formation. In: Youmans JR, editor. *Neurological surgery*. Philadelphia: WB Saunders; 1990. p. 1164.
5. Czeizel AE, Dudas I. Prevention of the first occurrence of neural-tube defects by periconceptional vitamin supplementation. *N Engl J Med* 1992;327:1832e5.
6. Cullen MT, Athanassiadis AP, Romero R. Prenatal diagnosis of anterior parietal encephalocele with transvaginal sonography. *Obstet Gynecol* 1990;75:489e91.
7. Humphreys RP. Encephalocele and dermal sinuses. In: Cheek WR, editor. *Pediatric neurosurgery*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1994.
8. Lo BW, Kulkarni AV, Rutka JT, et al. Clinical predictors of developmental outcome in patients with encephaloceles. *J Neurosurg Pediatr* 2008;2:54e7.
9. Kiyamaz N, Yilmaz N, Demir I, et al. Prognostic factors in patients with occipital encephalocele. *Pediatr Neurosurg* 2010;46:6e11.