

Cas clinique

Méningo-Encéphalocèle Sincipitale chez un Nourrisson de 6 Semaines : une Cause Rare de Masse Faciale Congénitale.

Mbassi Awa Hubert Désiré^{1,4}, Pondy Angèle^{1,4}, Mah Evelyn^{2,4}, Kana Serge Paule¹, Eloundou Ngah Joseph^{3,5}, Koki Ndombo Paul Olivier^{1,4}

1. Centre Mère et Enfant de la Fondation Chantal BIYA
2. Hôpital Gynéco-obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé
3. Hôpital Central de Yaoundé, service de Neurochirurgie
4. Département de Pédiatrie, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales de l'Université de Yaoundé I, Cameroun.
5. Département de Chirurgie, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales de l'Université de Yaoundé I, Cameroun.
6. **Corresponding author:** Mbassi Awa Hubert Désiré, Centre Mère et Enfant de la Fondation Chantal BIYA
Email: mbassiahd@yahoo.fr

Résumé : La méningo-encéphalocèle sincipitale est une anomalie du tube neural rare dans notre milieu. Elle pose des problèmes d'ordre diagnostique, et thérapeutique.

Nous rapportons l'observation médicale d'une fillette de 6 semaines, qui présentait dès la naissance une masse fronto-nasale molle, expansible aux pleurs de l'enfant, et transilluminable, sans autres malformations associées. L'anomalie s'était compliquée de méningite suite à une effraction cutanée avec fuite de liquide céphalorachidien. Le diagnostic de méningo-encéphalocèle était confirmé à la tomographie cérébrale qui retrouvait également une hydrocéphalie quadrivertriculaire. Le traitement neurochirurgical en un temps avait été pratiqué ; les suites opératoires étaient simples.

MOTS CLÉS : Méningo-encéphalocèle, sincipitale, anomalie du tube neural, acide folique, méningite, neurochirurgie.

INTRODUCTION

Les masses faciales congénitales de la ligne médiane sont des malformations rares, survenant avec une incidence de 1 cas pour 20 à 40 000 naissances vivantes [1]. Elles suscitent donc inévitablement des préoccupations d'ordre diagnostique, thérapeutique et parfois pronostique. Nous rapportons un cas de méningo-encéphalocèle fronto-nasale chez un nourrisson de 6 semaines, dans le but de souligner l'importance d'une évaluation clinique minutieuse, le rôle crucial de l'imagerie cérébrale dans le diagnostic, et la possibilité d'une neurochirurgie réparatrice dans certains cas ; même dans un contexte local aux ressources limitées.

Abstract: Sincipital meningo-encephalocele is a rare congenital neural tube defect in our milieu. It raises diagnostic and therapeutic concerns.

We report the case history of a 6-week-old female infant, which was noted to have a skin-covered bulging and soft mass in the fronto-nasal region right from birth, pulsatile with cry and giving transillumination; with no other associated malformations. The condition was complicated by meningitis due to secondary cerebrospinal fluid leak through a skin lesion. Diagnosis of fronto-nasal meningo-encephalocele was confirmed by cerebral computerized tomography which also uncovered a quadrivertricular hydrocephalus. The patient underwent a single stage neurosurgery; the outcome was uneventful.

KEY WORDS: meningo-encephalocele, sincipital, neural tube defect, folic acid, meningitis, neurosurgery

OBSERVATION MÉDICALE

Une patiente de 6 semaines, née de parents non consanguins, nous était référée de la région de l'Ouest-Cameroun pour une masse faciale congénitale. Sa mère, une primipare de 20 ans, ne rapportait aucune pathologie pendant la grossesse. Elle avait reçu deux doses de sulfadoxine + pyriméthamine contre le paludisme. La prophylaxie anti anémique prescrite, ne comportait pas de supplémentation en acide folique. Les échographies obstétricales des 2^{ème} et 3^{ème} trimestres de gestation étaient normales. L'accouchement était eutocique, avec une bonne adaptation extra-utérine.

L'examen à la naissance retrouvait une masse au milieu du visage. La période néonatale était calme, les vaccinations du programme national avaient été débutées. Au début du 2^{ème} mois de vie, apparaissait une effraction cutanée au niveau de la masse, puis

une fièvre à 39°C et des convulsions généralisées répétées. Les parents consultaient alors dans une formation sanitaire de leur localité où un traitement antibiotique était débuté avant son transfert dans notre centre.

A l'arrivée, l'examen physique retrouvait un poids de 4 080 g (10^e percentile), un périmètre crânien de 40 cm (+1.5 DS) avec une fontanelle antérieure bombée chez une patiente fébrile. On notait au milieu du visage une masse fronto-nasale médiane d'environ 4 cm de diamètre, sessile (*Figure 1*).



Figure 1 : Méningoencéphalocèle Fronto-Nasale chez une Patiente de 6 Semaines. A Noter l'Ulcération de la Masse.

La masse était de consistance molle, transilluminable et expansible aux pleurs et cris de l'enfant. Elle était ulcérée sur sa face latérale droite, et laissait couler un liquide citrin. Il n'y avait pas d'hypertélorisme, de dysmorphie, ni gêne respiratoire nasale. Le rachis et le reste de l'examen physique étaient normaux.

Le diagnostic de méningo-encéphalocèle fronto-nasale fistulisée et surinfectée avec ensemencement méningé était évoqué. L'éventualité d'une tumeur dermoïde ou d'un gliome nasal était également discutée, quoique peu probable. Un scanner cérébral mettait effectivement en évidence un défaut osseux de la base antérieure du crâne avec hernie du contenu cérébral (*Figure 2*) ; confirmant le diagnostic de méningo-encéphalocèle, avec par ailleurs une hydrocéphalie quadrivericulaire.

La biologie sanguine retrouvait une leucocytose à 19 300/mm³ à prédominance neutrophiles, des plaquettes à 211 000/mm³, des protéines C-réactives élevées (48 mg/L), un ionogramme sanguin normal. L'analyse du liquide céphalorachidien révélait un aspect citrin, une pléiocytose à 75 cellules/mm³ à prédominance neutrophiles, une glycorachie normale, une protéinorachie à 1.34 g/L). La culture et la recherche d'antigènes solubles étaient

négatives. Nous concluons à une méningite décapitée à porte d'entrée cutanée.



Figure 2 : Scanner cérébral de la patiente montrant une hernie du tissu cérébral à travers un défaut osseux de la base antérieure du crâne

Une antibiothérapie à base de ceftriaxone à 100 mg/kg/jour était instituée, ainsi qu'un traitement anticonvulsivant par du phénobarbital. Au 10^e jour d'hospitalisation, la patiente bénéficiait d'une prise en charge neurochirurgicale en un temps, qui consistait en une approche externe avec résection de la masse et son contenu cérébral dysplasique à l'anse bipolaire, une suture étanche de la dure mère, puis fermeture cutanée. Une valve de dérivation ventriculo-péritonéale était également implantée.

L'évolution postopératoire était simple ; sans fuite de liquide céphalorachidien ni infection de la plaie opératoire. De même, la patiente n'avait pas présenté de nouvelles convulsions. Toutefois, l'anticonvulsivant avait été maintenu per os pendant 08 semaines encore avant son arrêt progressif. Revue à l'âge de 7 mois, son développement psychomoteur était normal.

DISCUSSION

Les méningo-encéphalocèles sont des anomalies congénitales caractérisées par une hernie des méninges et du parenchyme cérébral hors de la boîte crânienne à travers un défaut osseux, avec persistance de connexions intracrâniennes. Elles font partie du spectre des anomalies de fermeture du tube neural

[1,2] dont l'incidence globale est en moyenne de 1 cas pour 1 000 naissances aux USA et en Europe.

En Afrique subsaharienne, Njamshi et al [3] rapportaient au Cameroun, une incidence de 2 cas pour 1000 naissances contre 0,95 pour 1000 naissances retrouvée par Ugwu RO et al [4] au Nigeria. Dans la province Shanxi du Nord de la Chine, l'on rapporte une prévalence des anomalies du tube neural supérieure à 10 cas pour 1000 naissances dans certaines localités. [5].

Elles sont de siège occipital dans 75% des cas, et intéressent la ligne médiane dans 90% des cas [1]. Dans leur localisation sincipitale, les méningo-encéphalocèles ont une prévalence plus élevée dans les pays d'Asie du Sud-est, de l'ordre de 1 cas pour 5000 naissances vivantes ; surtout au sein de certaines souches de populations. Cette prévalence est d'environ 7 à 8 fois plus élevée qu'en Occident ; 1 cas sur 35 à 40 000 naissances vivantes [6].

Les méningo-encéphalocèles se divisent en trois catégories selon leur siège [2] : occipital 75 %, sincipital 15 %, basal et pariétal 10 %. Les formes sincipitales se sous divisent en formes fronto-nasales 40 %, naso-ethmoïdales 40 %, naso-orbitaires 20 % et des formes mixtes. Notre patiente présentait une forme fronto-nasale.

Sur le plan étiologique, la cause réelle de ces anomalies n'est pas connue avec certitude. Des tératogènes environnementaux, l'hyperthermie sur grossesse, le statut économique bas, et le statut nutritionnel sont suspectés. Toutefois, la politique d'administration périconceptionnelle d'acide folique aux femmes en âge de procréer adoptée dans plusieurs pays s'est accompagnée d'une diminution de l'incidence de ces anomalies de l'ordre de 40 à 70% [7]. Le rôle d'un déficit en acide folique est donc fortement probable.

Dans notre cas, il n'y avait pas eu de supplémentation en acide folique ni avant, ni pendant la grossesse, ce qui avait très probablement favorisé la survenue de l'anomalie.

Le diagnostic est souvent évoqué à l'examen physique. Les méningo-encéphalocèles sincipitales se présentant classiquement comme des masses molles de la ligne médiane, transilluminables et expansibles aux pleurs et cris de l'enfant, ou encore pulsatiles lors de la compression des veines jugulaires (signe de Furstenberg) [2]. La

Présence d'une fuite de liquide céphalo-rachidien renforce la suspicion diagnostique. Toutefois, le diagnostic différentiel se fait avec les gliomes nasaux, les hémangiomes de la glabelle, les tumeurs dermoïdes ou épidermoïde. Ces dernières sont des lésions fermes, non transilluminables et non expansibles aux pleurs.

Il peut s'associer dans 60 % des cas [8] des anomalies chromosomiques ou des malformations crânio-

faciales, notamment un hypertélorisme, une dystopie orbitaire ou une élongation de la face. Ces anomalies accentuent la dysmorphie chez le patient et compliquent la prise en charge neurochirurgicale. Notre patiente ne présentait aucune de ces anomalies, ce qui augurait la possibilité d'une prise en charge locale, sans besoin de reconstruction crânio-faciale. L'association à une hydrocéphalie est possible ; c'était le cas chez notre patiente qui avait à juste titre bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale. L'association entre méningo-encéphalocèle et épilepsie a été décrite dans la littérature. Il s'agit souvent d'épilepsie réfractaire, devant faire envisager une chirurgie de résection [9]. Dans notre cas, les convulsions observées avaient été imputées à la méningite.

L'imagerie cérébrale par résonance magnétique ou par tomographie assistée par ordinateur est essentielle pour la confirmation du diagnostic. Elle permet de mettre en évidence une hernie du tissu cérébral à travers un défaut osseux de la ligne médiane. La reconstruction tridimensionnelle au scanner est parfois nécessaire pour une meilleure évaluation du défaut et une meilleure planification de la chirurgie, surtout lorsqu'une reconstruction crânio-faciale est indiquée. Elle n'avait pas été pratiquée dans notre cas.

La prise en charge neurochirurgicale en un ou deux temps a pour but : l'excision de tissu cutané et cérébral non viable et non fonctionnel, la fermeture étanche de la dure mère, la réparation du défaut osseux, la dérivation ventriculo-péritonéale si nécessaire, et la restauration de l'esthétique [6,8,10]. En effet, le sac herniaire contient souvent du tissu neuroglial non fonctionnel, pouvant être reséqué sans problème. Par ailleurs, la dure-mère herniée manque généralement de potentiel ostéogénique d'où sa résection. L'intérêt d'une reconstruction osseuse devant un défaut de taille inférieure à 4 centimètres est discutée [11]. De même, une craniotomie n'est pas obligatoire pour assurer une fermeture étanche du défaut dans les formes fronto-nasales. Selon Holm C [12], cette option présente un meilleur rapport bénéfice sur coût, et de ce fait est plus intéressante pour les environnements aux ressources limitées.

Le pronostic des encéphalocèles antérieures est fonction de la taille du tissu cérébral hernié, de la sévérité de l'épilepsie ou des anomalies intracrâniennes associées. Il est généralement bon sur les plans développemental et cognitif en raison de la taille des lésions nettement plus petites, comparées aux encéphalocèles postérieures. Toutefois, l'association d'une infection méningée aggrave ce pronostic.

CONCLUSION

Les méningo-encéphalocèles sincipitales sont rares, mais doivent être suspectées devant toute masse nasale congénitale de la ligne médiane. L'imagerie cérébrale est déterminante pour la confirmation du diagnostic. La réparation neurochirurgicale sans reconstruction faciale est possible dans certains cas, et financièrement accessible dans les pays à ressources limitées. Toutefois, l'accent doit être mis sur la prévention par l'administration périconceptionnelle d'acide folique aux femmes en âge de procréer.

REFERENCES

1. . Lowe Lisa H, Booth Timothy N, Joglar Jeanne M, Rollins Nancy K. Midface anomalies in children. *RadioGraphics* 2000;20:907-922.
2. Kennard CD, Rasmussen JE. Congenital midline nasal masses: diagnosis and management. *J Dermatol Surg Oncol* 1990; 16:1025-1036.
3. Njamnshi AK, Djientcheu V de Paul, Lekoubou A, Guemse M, Obama MT, Mbu R, Takongmo S, Kago I. Neural tube defects are rare among black Americans but not in sub-Saharan black Africans: the case of Yaounde-Cameroon. *J Neurol Sci*. 2008 Jul 15;270(1-2):13-7. Epub 2008 Feb 25.
4. Ugwu RO, Eneh AU, Oruamabo RS. Neural tube defects in a university teaching hospital in southern Nigeria: trends and outcome. *Niger J Med*. 2007 Oct-Dec;16(4):368-71.
5. Li Z, Ren A, Zhang L, Guo Z and Li Z. A population-based case-control study of risk factors for neural tube defects in four high-prevalence areas of Shanxi province, China. *Paediatric and Perinatal Epidemiology* 2006; 20: 43-53.
6. Mahapatra AK, Suri A. Anterior encephaloceles: a study of 92 cases. *Pediatr Neurosurg*. 2002 Mar;36(3):113-8.
7. Bower C, D'Antoine H, Stanley FJ. Neural tube defects in Australia: trends in encephaloceles and other neural tube defects before and after promotion of folic acid supplementation and voluntary food fortification. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2009 Apr;85(4):269-73.
8. Holmes AD, Meara JG, Kolker AR, Rosenfeld JV, Klug GL. Frontoethmoidal encephaloceles: reconstruction and refinements. *J Craniofac Surg*. 2001 Jan;12(1):6-18.
9. Faulkner HJ, Sandeman DR, Love S, Likeman MJ, Nunez DA, Lhatoo SD. Epilepsy surgery for refractory epilepsy due to encephalocele: a case report and review of the literature. *Epileptic Disord*. 2010 Jun;12(2):160-6. Epub 2010 May 21.
10. Mahatumarat C, Rojvachiranonda N, Taecholarn C. Frontoethmoidal encephalo-meningocele: surgical correction by the Chula technique. *Plast Reconstr Surg* 2003; 111:556-65.
11. Song Donglei, Zhou Liangfu, Li Shiqi. Long-term follow-up results of dural reconstruction without bone graft at anterior skull-base defects. *Chin Med J* 2002; 115(4): 552-554
12. Holm C, Thu M, Hans A, Martina M, Silvia GS, Moritz S, Wolfgang M. Extracranial correction of frontoethmoidal meningoencephaloceles: feasibility and outcome in 52 consecutive cases. *Plast Reconstr Surg*. 2008 Jun;121(6):386e-395e.

[1]

1.