



Méningo-encephalocèle naso-éthmoidale : à propos d'un cas opéré au CHU Tambohobe

Naso-ethmoidal meningo-encephalocele: about a case operated at Tambohobe hospital

Rakotovao KT, Rajohnson L, Ramarokoto M, Ratovoarison T, Rabarijaona M.

Introduction

La méningo-encéphalocèle naso-éthmoïdale est une variété de méningo-encéphalocèle fronto-nasale. Il associe un orifice osseux entre l'éthmoïde et les os propres du nez, avec une hernie des méninges et de matière cérébrale sous la peau, à l'origine d'une déformation faciale caractéristique. Le pronostic esthétique et psycho-social peuvent être effroyable (1). Notre objectif est de rapporter un cas pris en charge au service de Neurochirurgie au Centre Hospitalier Universitaire de Tambohobe Fianarantsoa.

Observation

Il s'agissait d'un nourrisson de 18 mois, de genre féminin, qui présentait une tuméfaction faciale au niveau nasal, non douloureuse, présente depuis la naissance sous forme d'un bouton et qui aurait augmenté de volume progressivement par la suite. Le nourrisson était issu d'une grossesse gémellaire, bien suivie, avec supplémentation en acide folique au cours du 1^{er} trimestre de grossesse. Sa sœur jumelle était en bonne santé apparente, sans malformation visible.

A l'examen physique, on avait trouvé une volumineuse masse médico-faciale, au niveau du pyramide nasal, bordant légèrement dans l'orbite droite, et qui était de consistance molle, transluminale, recouverte de peau normale amincie (figure 1).

Le nourrisson avait un développement psychomoteur normal, sans déficit sensitivo-moteur des membres, et le reste de l'examen clinique n'avait pas trouvé d'autre malformation apparente.



Figure 1 : Tuméfaction médico-faciale profil droit

Elle avait bénéficié d'un scanner crâno-facial sans et avec injection de produit de contraste. On avait objectivé un défaut osseux de 23 mm de diamètre (figure 2 et 3) au niveau de l'éthmoïde, à travers lequel sortait une structure nerveuse méningo-encéphalique anormale, surmonté d'une collection kystique, faite probablement de LCS, à l'intérieur de la volumineuse masse médico-faciale. L'os propre du nez était hypotrophié et refoulé à gauche.

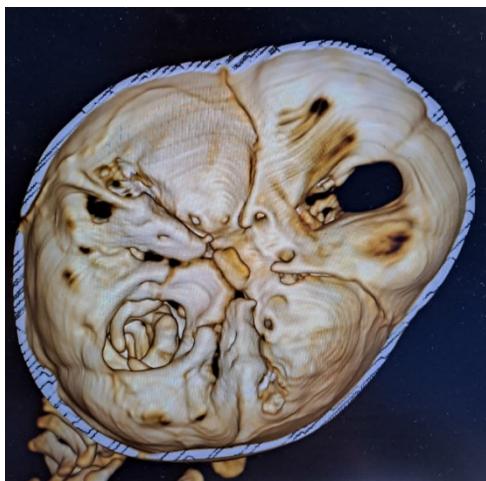


Figure 2 : Pertuis osseux éthmoïdale sur reconstruction scanographique en 3D

Le diagnostic d'une méningo-encephalocèle naso-éthmoïdale était posé.

Elle avait bénéficié d'une prise en charge nutritionnelle avant le traitement chirurgical qui consistait à une réfection en deux temps de la malformation. En première partie, le temps endocrânien consistait en une incision cutanée bitemporale, un décollement sous galéale du scalp, puis réalisation d'un volet osseux bifrontal suivi d'une dissection extradurale de l'étage antérieur jusqu'au pertuis osseux. La fermeture du collet dural était réalisée de façon étanche, et la fermeture de l'orifice osseuse était effectuée au moyen d'un implant crânien par une plaque vissée de part et d'autre le toit de l'orbite. La seconde partie comprenait le temps facial, elle consistait à l'exérèse de la poche herniaire méningo-encéphalique, la canthopexie et la reconstruction du visage par l'exérèse de l'excès cutané.

La suite opératoire précoce était simple. Après un mois de recul, le nourrisson était en bonne état général, la cicatrisation était acquise, l'esthétique était acceptable (figure 4).



Figure 3 : Coupe sagittale du méningo-encéphalocèle

Discussions

Les méningo-encéphalocèles sont des malformations 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 (1). Ces malformations sont présentes en Afrique et en Mexique, mais se retrouvent en majorité dans le pays d'Asie du sud-est, avec une incidence qui varie d'un cas pour 4 000 à 5 000 naissances (2-



Figure 4 : Esthétique faciale 1 mois après la chirurgie

4). Cependant,

elles sont très rares voire même absentes dans les populations européennes et nord-américaines actuelles(1).

La classification clinique des méningo-encéphalocèles fronto-nasales réalisée par Mesterton et Von Meyer (5) distingue :

- les méningo-encéphalocèles naso-ethmoïdales, dont le pertuis osseux se situe entre l'ethmoïde et les os propres du nez, constituent la variété la plus fréquente dans 3/4 des cas (2,6),
- les méningo-encéphalocèles naso-frontales, dont le pertuis osseux se situe entre l'os frontal et les os propres du nez,
- et les méningo-encéphalocèles naso-orbitaire, dont le pertuis osseux se situe au niveau de l'orbite, de l'os lacrymal et la branche montante du maxillaire et les os propres du nez, ils représentent au maximum 10% des cas. Cependant, les formes mixtes peuvent être observées (1).

La cause réelle de ces anomalies n'est pas connue avec certitude. Certains facteurs ont été avancé comme le déficit en acide folique, l'âge maternel ou paternel élevé, la consanguinité parentale. Cependant aucune augmentation d'incidence familiale particulière, ni chez la fratrie, ni chez les jumeaux (2-4) n'ont été observé.

Le diagnostic est évoqué à l'examen clinique. Les méningo-encéphalocèles fronto-nasales se présentent comme une déformation faciale évidente de la région fronto-nasale, indolor, transluminale et expansible aux pleurs et cris de l'enfant (signe de Furstenberg) (7).

Cette déformation, présente dès la naissance, peut croître avec le temps de façon isolée, sous l'effet de la poussée cérébrale, ou de façon harmonieuse avec le visage. Les anomalies oculaires sont fréquentes et la majorité des enfants sont neurologiquement normaux.

L'imagerie cérébrale par résonance magnétique et/ou par tomodensitométrie sont essentielles pour la confirmation du diagnostic. Elles permettent de faire un bilan précis de la malformation (8) et de proposer une nouvelle classification basée sur l'aspect de la déformation faciale, le défauts osseux, et le type de trajet herniaire retrouvé (9). L'imagerie permet aussi de rechercher une malformation cérébrale et/ou une hydrocéphalie associée.

La prise en charge neurochirurgicale devrait être réaliser le plus tôt possible, de manière à éviter les effets délétères sur la face. Cependant, elle doit être pondérer en fonction des conditions locales, tant chirurgicale qu'anesthésique, surtout dans les structures hospitalières non optimales des pays en développement (1). Elle a pour objectif l'excision de la malformation, la fermeture étanche de la dure mère, la réparation du défaut osseux, et la restauration de l'esthétique faciale (10).

Conclusion

Les méningo-encéphalocèles sont des malformations rares. Leurs causes restent jusqu'à ce jour discutées. Le préjudice est surtout esthétique, et peut désocialiser l'enfant. La prise en charge est essentiellement chirurgicale, idéalement en collaboration avec le chirurgien maxillo-facial ou le chirurgien esthéticien.

Références

1. Roux F, Lauwers F, Joly B, Oucheng N, Gollogly J. Méningoencéphalocèle fronto-éthmoidal au Cambodge : projet de chirurgie solidaire. Académie Nationale de Chirurgie, 2013;12(4):018-27
2. Suwanwela C, Suwanwela N. A Morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. J Neurosurg. 1972;36:201-11.
3. Flatz G, Sukthomya C. Fronto-ethmoidal encephalomeningocele in the population of northern Thailand. Humangenetik. 1970;11:1-8.
4. Thu A, Kyu H. Epidemiology of fronto ethmoidal encephalomeningocele in Burma. Journal of epidemiology and community Health. 1984;38:89-98.
5. Von Meyer E. Übereine basale Hirnhernie in der Gegend der Lamina cribrosa. Virchows Arch. Path. Anat. Physiol 1890;120:309–20.
6. Oucheng N, Lauwers F, Gollogly J, Draper L, Joly B, Roux FE. Frontoethmoidal meningoencephalocele: appraisal of 200 operated cases. J Neurosurg Pediatr. 2010;6:541-9.
7. Kennard CD, Rasmussen JE. Congenital midline nasal masses: diagnosis and management. J Dermatol Surg Oncol 1990; 16:1025–1036
8. Suphapeetiporn K, Mahatumarat C, Rojvachiranonda N, Taecholarn C, Siriwan P et al. Risk factors associated with the occurrence of frontoethmoidal encephalomeningocele. Eur J Paediatr Neurol. 2008;12:102-7.
9. Rojvachiranonda N, David DJ, Moore MH, Cole J. Frontoethmoidal encephalomeningocele: new morphological findings and a new classification. J Cranio Facial Surg. 2003;14:847-58.
10. 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