

HEAD AND NECK JOURNAL OF MADAGASCAR



Un cas de méningocèle bregmatique congénitale négligée jusqu'à l'âge adulte

**Tsiaremby MG, Rafidimalala RA, Rakotondraibe WF, Rasolonjatovo EC,
Rabarijaona M, Andriamamonjy C.**

Introduction

Une méningocèle est une malformation congénitale secondaire à un défaut de fermeture du tube neural. La pathogénie se déroule entre la 3^e et 4^e semaine de la vie embryonnaire (1). Plusieurs hypothèses étiologiques ont été avancées, mais aucune n'est confirmée (2). Une méningocèle congénitale rentre dans le cadre des malformations du tube neural, qui sont l'apanage de la population pédiatrique. De rares cas de méningocèles acquises, d'origine traumatique au niveau de la base du crâne (3) ou intra-diploïque au niveau de la voûte (4, 5), sont décrits chez l'adulte. Elles n'ont aucune relation avec les méningocèles congénitales (6). Nous rapportons le cas d'une méningocèle bregmatique, d'origine congénitale, ayant persisté jusqu'à l'âge adulte. L'évolution naturelle de cette malformation et son pronostic neurologique ont été discutés.

Observation

Un homme de 31 ans s'est auto-référé dans notre établissement après avoir été informé sur le service de neurochirurgie, le 04 Novembre 2014, pour une tuméfaction géante bregmatique qu'il cachait depuis son enfance dans son chapeau. Il est originaire d'Ambatolampy-Madagascar et est entrepreneur. Aîné d'une fratrie de deux, avec une sœur en bonne santé, il est né d'un mariage non consanguin, d'une grossesse non suivie, à

terme, et il est issu d'un accouchement par voie basse. Ses antécédents personnels et familiaux étaient sans particularités. Nous n'avons noté aucun antécédent de traumatisme crânien. Sa maladie est présente dès la naissance par une voussure au niveau de la fontanelle antérieure, grossissant lors des pleurs, mais négligée. La tuméfaction était indolore et grossissait lentement dans un contexte apyrétique. A l'âge de 5 ans, son grand axe était environ

de 5 cm, à 10 ans d'environ 10cm et à 25 ans d'environ 16 cm. A l'examen, la tuméfaction était ovoïde, à large base d'implantation fronto-pariétale médiane au niveau du bregma, recouverte de cuir chevelu, mais avec des cheveux plus rare, sous forme de duvets, sans cicatrice.



Figure 1 :Photo pré-opératoire montrant la méningocèle géante fronto-pariétale

Elle était rénitente et fixée au plan profond. Elle était non battante et sans souffle. L'examen neurologique et le reste de l'examen physique étaient normaux. Il n'y avait pas d'autre malformation associée cliniquement détectable.

Le scanner cérébral sans et avec injection de produit de contraste a objectivé une formation kystique de densité liquidienne en moyenne 15UH, bien limitée, encapsulée, juste sous la peau, au niveau de la région fronto-pariétale médiane, se communiquant avec la cavité endocrânienne par un défaut osseux au niveau de l'os frontal en regard, à base d'implantation large, mesurant 165mm de

diamètre antéro-postérieur, 143mm de diamètre transverse et 105mm de hauteur (figure 2). La formation était hétérogène, multicloisonnée, avec des composantes de densité graisseuse en moyenne 27UH, sans structure cérébrale interne visible. Elle ne prend pas de contraste après injection.

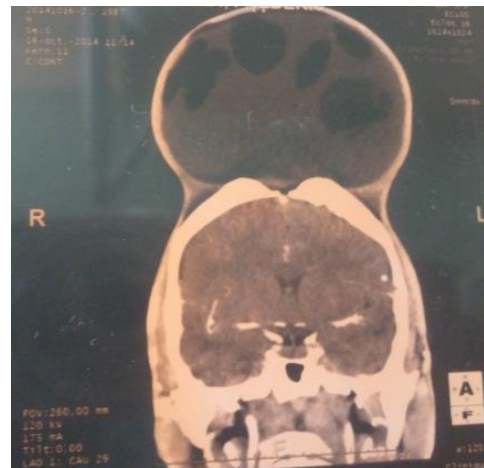


Figure 2 : Aspects tomodynamométriques de la méningocèle

La corticale osseuse sous-jacente était irrégulière, avec alternance d'épaississement et d'amincissement, et un défaut laissant communiquer la formation avec la pachyméninge (figure 3).

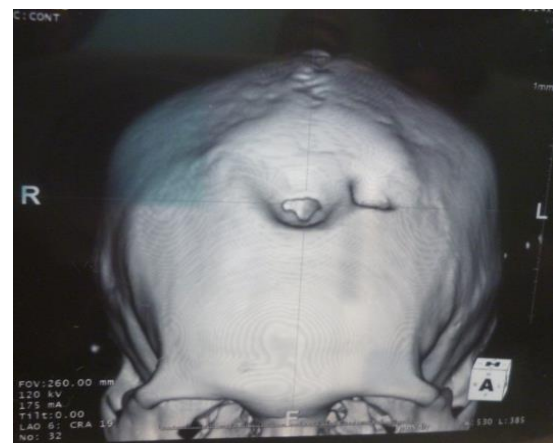


Figure 3 : Scanner cérébral montrant le défaut osseux bregmatique

On ne notait aucune anomalie des structures vasculaires, ni de prise de contraste anormale visualisable après injection. Les sillons corticaux étaient d'aspect normal. Les structures médianes étaient en place. Les cavités ventriculaires étaient de calibre normal. Il n'y avait pas de lésion tomодensitométrique notable au niveau de la fosse postérieure, ni de lésion des structures osseuses de la base du crâne. Le diagnostic de méningocèle congénitale vieillie ou remaniée a été posé devant ces arguments cliniques et paracliniques.

Le patient a bénéficié d'une réfection de la malformation, avec une incision en croix sur le scalp en regard de la tuméfaction, une résection de la poche encapsulée en continuité avec la dure-mère, suturée au raz du défaut osseux

frontal médian. Le contenu de la poche a été piégé par un cloisonnement dur-mérien au niveau du défaut, et ne communiquait plus macroscopiquement avec le liquide cébrospinal (LCS). Ce contenu était fait de liquide épais jaunâtre, avec des précipités blanchâtres, non nauséabond. Le surplus du scalp a été réséqué. Les suites opératoires étaient simples (figure 4).



Figure 4 : Photo à un mois post-opératoire

L'examen bactériologique du liquide kystique était revenu stérile.

Discussion

Sur le plan embryologique, les méningocèles congénitaux font partie des dysraphies antérieures, qui sont dues à un défaut de fermeture de la ligne médiane, touchant le mésoderme et le neur ectoderme au 24^e jour de la vie embryonnaire(7). Selon l'importance croissante de la dysraphie, on peut avoir les sinus dermiques, l'aplasie cutanée, le cranium bifidum occipital avec atteinte purement osseuse, les céphalocèles (dont la méningocèle, la méningo-encéphalocèle et

l'encéphalo-cystocèle avec une hernie du système ventriculaire), les dysraphies crânio-faciales et l'encéphalo-raphie ou anencéphale (7). Les méningocèles pures sont rares (16% des céphalocèles), contrairement à la forme mixte ou méningo-encéphalocèle (78%) (8). La localisation bregmatique est moins fréquente par rapport aux autres localisations : occipitale, éthmoïdo-nasale, éthmoïdo-frontale. Les malformations associées sont dominées par

l'hydrocéphalie. Dans les méningocèles pures, il n'y a pas d'anomalie du tissu nerveux. Ce sont des anomalies primitives du développement squelettique qui pourraient s'expliquer par une anomalie de séparation du tube neural et de l'ectoderme sus-jacent, entraînant un développement anormal du mésoderme entre ces deux feuillets (9).

Sur le plan épidémiologique, les malformations du tube neural sont rares, avec une prévalence de 0,5 à 2 cas pour 1000 naissances. Elles sont plus fréquentes dans les avortements spontanés (9). Dans les pays développés, elles sont de découverte anténatale et sujettes à des interruptions médicales de grossesse, d'où sa disparition dans les populations européennes et nord-américaines actuelles. Cependant, certains pays sont particulièrement touchés, tels que l'Irlande du Nord, certaines régions du Mexique, de l'Inde et de la Chine (9). Les malformations du tube neural seraient relativement rares chez la race noire (1). Les méningo-encéphalocèles fronto-éthmoïdales sont relativement fréquentes en Asie du Sud-Est (9). Lors des missions chirurgicales au Cambodge sur 289 cas de 2004 à 2013, Roux FE et al ont trouvé une méningo-encéphalocèle ethmoïdo-nasale congénitale chez un adulte de 38 ans (2). Une méningocèle congénitale persistante à

l'âge adulte, sans être traitée, est un contexte particulier des pays en développement, touchant les patients pauvres et habitant en zone rurale (2) du fait des difficultés d'accès aux soins spécialisés. Cette situation serait la preuve de la carence de service spécialisé dans ces pays. Des raisons socio-culturelles joueraient aussi des rôles dans cette situation, telle que la peur de l'hôpital et de la chirurgie crânienne.

Plusieurs facteurs étiologiques ont été avancés par divers auteurs, mais aucune étiologie n'est encore prouvée actuellement (2). On peut citer les carences vitaminiques, notamment l'acide folique (1), certains produits de l'industrie chimique comme « l'agent orange », des toxines fongiques développées dans le riz pendant la saison chaude et humide (aflatoxine et l'ochratoxine A), la prise de certains antiépileptiques lors de la grossesse, l'âge maternel ou paternel élevé, la consanguinité des parents (8), la prédisposition génétique (2). Aucun de ces facteurs ne correspond à notre cas, sauf la carence en acide folique, vu que la grossesse n'a pas été suivie.

Sur le plan évolutif, les méningocèles congénitales sont découvertes et traitées généralement à la naissance ou à l'âge de nourrisson. Son

évolution spontanée n'est donc pas appréciable jusqu'à l'âge adulte. Pour une raison déontologique, le neurochirurgien ne peut laisser évoluer un cas de méningocèle diagnostiqué pour éviter les complications. Ces complications sont théoriquement d'ordre neurologique, infectieux, fonctionnel, psychologique et esthétique. Dans les pays développés, des méningites bactériennes à répétition ou à germes inhabituels (bacilles à Gram négatifs, staphylocoques, anaérobies) peuvent révéler une encéphalocèle jusqu'alors passée inaperçue. Des méningites aseptiques sont également décrites (9). La persistance de cette malformation jusqu'à l'âge adulte, sans traitement, est donc peu commune et l'apanage des pays en développement. Ce cas nous permet de tracer davantage l'évolution naturelle de cette malformation. Aucune complication neurologique n'est survenue en 31 ans. Il n'y aurait donc pas

de migration secondaire du cortex à travers le défaut osseux. En effet, les remaniements osseux ont tendance à fermer le défaut. Cependant, une migration corticale au sein du défaut expliquerait la comitialité et les troubles focaux rencontrés dans les encéphalocèles intradiploïques (4). Le contenu de la poche n'était pas du liquide cérébro-spinal, eau de roche, mais un liquide stérile jaunâtre et épais, avec des précipités blanchâtres. En l'absence d'examen immuno-histochimique du liquide, nous ne pouvons qu'émettre une hypothèse d'une méningite aseptique, qui aurait provoqué ces remaniements osseux et cloisonné la poche en dehors du contenu endocrânien. Mais ce processus serait tardif, car l'augmentation de la taille de la poche ne s'est arrêtée qu'entre l'âge de 10 à 25 ans. En effet, les méningocèles pures sont de bon pronostic (9), fait illustré par ce cas.

Conclusion

La méningocèle congénitale négligée et persistante à l'âge adulte est peu commune. Le remaniement inflammatoire du contenu de la poche associé à une éventuelle surinfection pendant plusieurs années d'évolution, pourrait rétrécir le défaut osseux et exclure progressivement la malformation du secteur endocrânien, d'où l'absence de répercussion neurologique liée à la malformation. Dans ce cas isolé, les complications spontanées à long terme d'une méningocèle pure se résument à un risque de rupture, un gêne fonctionnel et esthétique.

Références bibliographiques

- 1- Decq P, Kéravel Y. Neurochirurgie. Paris : Ellipse AUPELF/UREF; 1995.
- 2- Roux FE, Lauwers F, Joly B, Oucheng N, Gollogly J. Méningoencéphalocèle fronto-éthmoïdale au Cambodge : projet de chirurgie solidaire. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie. 2013; 12(4): 18-27.
- 3- Antonelli V, Cremonini AM, Campobassi A, Pascarella R, Zofrea G, Servadei F. Traumatic encephalocele related to orbital roof fracture: report of six cases and literature review. Surg Neurol. 2002; 57(2): 117-25.
- 4- Mc Pheeters MJ, Kainth DS, Lam CH. Spontaneous frontal intradiploic meningoencephalocele. Surg Neurol Int. 2015; 6 (27): 651-4.
- 5- Froelich S, Botelho C, Abu Eid M, Kehrli P, Dietemann J-L, Maitrot D. Encéphalocèle intra-diploïque de l'adulte à propos d'un cas et revue de la littérature. Neurochirurgie. 2006; 52(6): 551-4.
- 6- Teriitehau CA, Adem C, Levêque C, Cordoliani YS. Méningoencéphalocèle intradiploïque pariétale. J Radiol. 2004; 85(5): 646-8.
- 7- Dechambenoit G. Manuel de Neurochirurgie. Montpellier : SAURAMPS EDITIONS; 1996.
- 8- Sanoussi S, Chaibou MS, Bawa M, Kelani A, Rabiou MS. Encéphalocèle occipitale : aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques : à propos de 161 cas opérés en 9 ans à l'hôpital national de Niamey. African Journal of Neurological Sciences. 2009; 28(1): 24-9.
- 9- Meunier S, Michalak S, Chaigneau J, Mercier P, Rousseau A. Une tuméfaction occipitale douloureuse révélant une encéphalocèle postérieure. Annales de Pathologie. 2014; 34(4): 334-8.