

Spina bifida



DR Amara Korba
Maitre Assistant
Neurochirurgie

Introduction

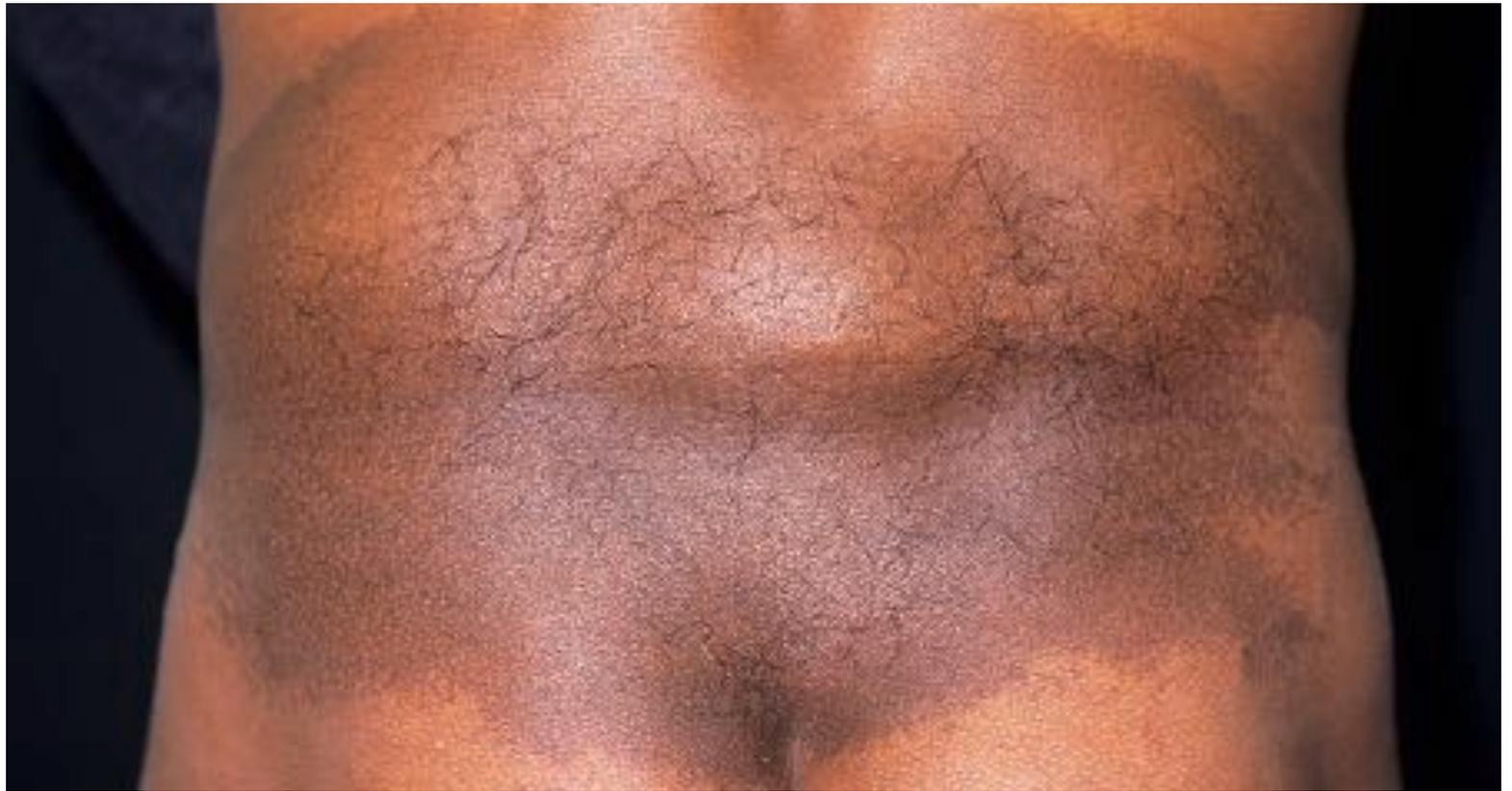
- le spina bifida, est l'un des plus graves défauts de fermeture de la colonne vertébrale compatible avec une vie prolongée. Ce défaut est globalement l'une des anomalies congénitales les plus fréquentes. Elle touche plus souvent la partie la plus basse du rachis thoracique, la région lombaire ou sacrée et s'étend habituellement sur 3 à 6 segments vertébraux. La gravité va de formes occultes, sans lésion apparente, jusqu'à des formations saillantes (spina bifida kystique), à des formes avec un rachis à ciel ouvert (rachischisis) qui s'accompagnent d'un grave handicap neurologique et sont mortelles.

dysraphie spinale occulte

- des anomalies de la peau recouvrant le bas du dos (typiquement dans la région lombo-sacrée).
- il peut s'agir de :
 - fistules qui n'ont pas de fond visible, au-dessus de la partie inférieure du sacrum
 - de zones hyperpigmentées
 - d'une asymétrie de la fente fessière avec marge supérieure déviée d'un côté
 - touffes de poils.

Ces enfants ont souvent des anomalies dans la partie sous-jacente de la moelle épinière, telles que des lipomes ou une moelle attachée (dans laquelle la moelle a un attachement anormal, [Formes de spina bifida.](#)).



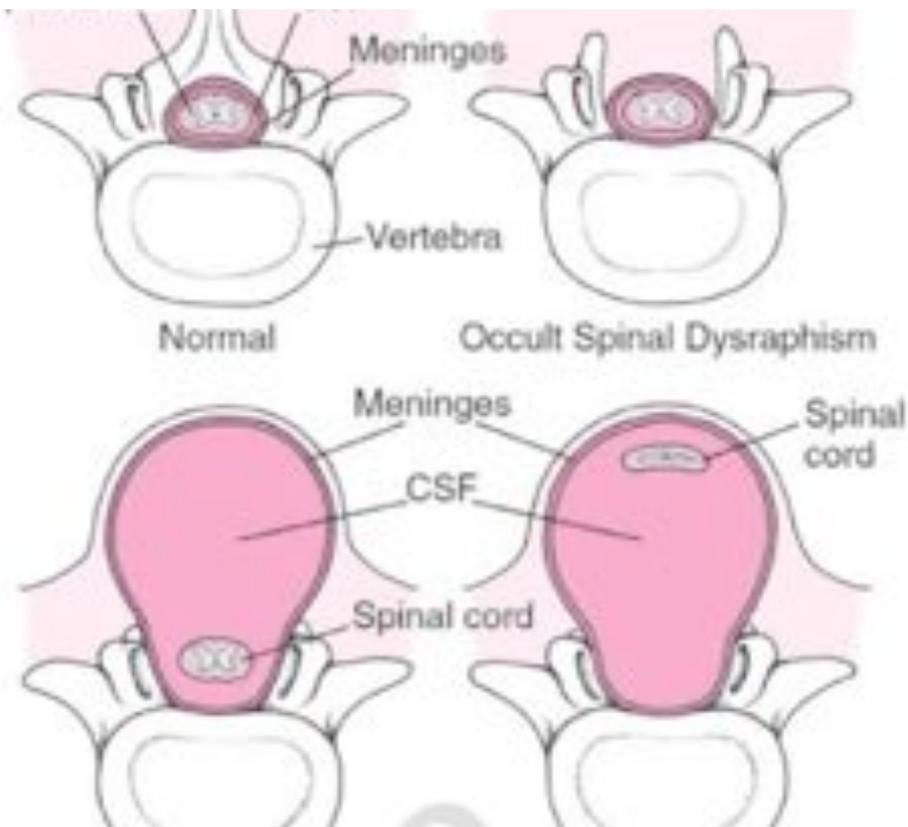




spina bifida kystique

- le sac hernié peut contenir des méninges (méningocèle), et/ou de la moelle épinière (myélocèle) (myéломéningocèle).
- Dans un myéломéningocèle, le sac contient habituellement des méninges avec une plaque neurale centrale.
- S'il n'est pas bien recouvert de peau, le sac peut se rompre facilement, ce qui augmente le risque de méningite.





- L'**hydrocéphalie** est fréquente car beaucoup d'enfants sont également porteurs d'une malformation de type Chiari II
- La **syringomyélie**



Étiologie

- Les causes semblent multifactorielles. La carence en folates est un facteur significatif et il semble y avoir une composante génétique. Les autres facteurs de risque comprennent l'utilisation maternelle de certains médicaments (p. ex., le valproate) et le diabète maternel.

Symptomatologie

- **Atteinte de système nerveux**
 - Déficit neurologique lorsque la moelle épinière ou les racines nerveuses lombosacrées sont concernées, comme c'est généralement le cas, différents degrés de paralysie et de troubles sensitifs peuvent être présents au-dessous de la lésion. Le tonus rectal est habituellement diminué.
 - L'hydrocéphalie peut causer une symptomatologie minimale évocatrice d'une hypertension intracrânienne.
 - L'atteinte du tronc cérébral peut être responsable de manifestations telles que stridor, troubles de la déglutition et apnées intermittentes.

Symptomatologie

- **Orthopédiques**
 - Pied-bot, arthrogrypose des membres inférieurs, luxation de hanche.
 - Cyphose .
 - Scoliose.

Symptomatologie

- **Urologique**
 - vessie neurologique
 - reflux urinaire
 - Hydronéphrose
 - des infections urinaires itératives
 - une insuffisance rénale.

Diagnostic

- IRM
- Dépistage:
 - echo maternelle
 - alpha foeto prot

Pronostic

- Le pronostic varie en fonction :
 - du niveau de l'atteinte médullaire
 - du nombre et de la gravité des anomalies associées.

L'insuffisance rénale ou les complications liées au shunt sont les causes habituelles de décès chez le patient plus âgé.

Traitement

- Réparation chirurgicale de la lésion spinale
- Dérivation ventriculo péritoneale
- Prise en charge des complications orthopédiques et urologiques

Prévention

- La supplémentation en folates (400 à 800 mcg po 1 fois/jour) chez la femme 3 mois avant la conception et poursuivie pendant le 1er trimestre de grossesse réduit le risque d'anomalies du tube neural
- Les femmes qui sont considérés comme à risque élevé de malformations du tube neural, c'est-à-dire, les femmes qui *ont* déjà eu un fœtus ou un nourrisson qui a une malformation du tube neural, doivent prendre des folate 4 mg (4000 mcg) po 1 fois/jour.

conclusion

- Le spina bifida est un défaut de fermeture de la colonne vertébrale. Bien que la cause soit inconnue, des taux de folates faibles pendant la grossesse en augmentent le risque. Certains enfants sont asymptomatiques et d'autres présentent de graves troubles neurologiques sous-lésionnels.
- Le traitement est habituellement chirurgical.