

Méningoencéphalocèle fronto-éthmoidal au Cambodge : projet de chirurgie solidaire

Frontoethmoidal Meningoencephalocele in Cambodia: A Humanitarian Program

FE Roux, F Lauwers, B Joly, N Oucheng, J Gollogly

Services de neurochirurgie, chirurgie maxillo-faciale et SAMU, Hôpital Purpan, F-31059 Toulouse, Médecins du Monde France (Opération Sourire) et « Children Surgical Center », Kien Khleang, Phnom Penh, Cambodge

Mots clés

- ◆ Frontoethmoidal méningoencéphalocèle
- ◆ Cambodge
- ◆ Humanitaire
- ◆ Encéphalocèle

Résumé

Objectifs. A la demande de nos collègues cambodgiens, nous avons pensé et développé depuis 2004 un programme de formation, de traitement à bas coût du méningoencéphalocèle fronto-éthmoidal et d'évaluation des résultats. C'est une pathologie fréquente chez l'enfant en Asie du sud-est, d'étiologie discutée, socialement très invalidante chez des individus par ailleurs normaux. Il touche préférentiellement les populations pauvres.

Méthode. Ce programme a associé une équipe (« opération sourire ») de neurochirurgie et de chirurgie maxillo-faciale, deux fois par an sur 10 jours, accueillie à Phnom Penh dans un centre chirurgical (« Children Surgical Center ») dont le but est d'offrir différents traitements chirurgicaux gratuits pour des populations défavorisées.

Résultats. Consultations conjointes, choix des indications chirurgicales, transfert de techniques, de matériel, de savoirs (revues, vidéos) et aide aux publications ont permis d'opérer 289 enfants et, à terme, de permettre leur traitement par des chirurgiens cambodgiens. Le challenge représenté par le suivi post chirurgical de ces patients a été résolu par la mise en place d'une base de données spécifique ; 93 % des enfants opérés ont été revus au moins une fois.

Conclusions. Le succès de ce programme a permis qu'il soit sélectionné et financé totalement depuis 2010 par la Fondation L'Oréal. Il a fait l'objet de quatre publications internationales conjointes Khmers-Français, a fait la couverture du Journal of Neurosurgery en 2007 et a permis un partenariat CHU de Toulouse/Hôpital Calmette pour la formation de neurochirurgiens et chirurgiens maxillo-faciaux cambodgiens à Toulouse.

Keywords

- ◆ Frontoethmoidal meningoencephalocele
- ◆ Cambodia
- ◆ Humanitarian
- ◆ Encephalocele

Abstract

Objective. We developed since 2004 a humanitarian teaching program based on a low cost treatment of frontoethmoidal meningoencephalocele and including an evaluation of our results. This craniofacial malformation is frequent in south East Asia with devastating aesthetic and social consequences for affected children. No cause has been detected to date.

Methods. This program was facilitated by two nongovernmental organizations: «Children Surgical Center» at Phnom Penh provided the facilities, patients, and local staff and «Médecins du Monde-Opération sourire» provided visiting surgeons twice a year. All operations were free of charge for all patients.

Results. Overall, 289 patients were operated (9 years) and 93% of them were seen during follow-up. This follow up remained a challenge because of the local conditions but its strict organization allowed us to show that 77% of the patients were satisfied by the aesthetic results. The most common postoperative issue was a temporary CSF leak. At the end of this program Khmer surgeons were able to treat standard cases without the help of foreigners.

Conclusions. This program was selected and totally funded by the «L'Oréal Foundation» and four international papers associating Khmer and French surgeons were published. The development of this humanitarian program allowed several Khmer surgeons to come in France for a complementary teaching program in the fields of Neurosurgery and Facial surgery by a partnership between the Calmette Hospital in Phnom Penh and the CHU of Toulouse.

Abréviations

fMEC : Méningoencéphalocèle fronto-éthmoidal.
ONG : Organisation non gouvernementale.

Le méningoencephalocèle fronto-éthmoidal (fMEC) est une malformation cranio-faciale retrouvée dans de nombreux pays mais plus spécifiquement en Asie du sud-est. Les causes de cette malformation touchant environ un enfant pour 4 000

naissances (1) sont mal connues et discutées. C'est une malformation qui associe un orifice à la partie antérieure de la base du crâne avec une issue des méninges et de matière cérébrale sous la peau qui déforme de manière assez caractéristique la région des os propres du nez. Si le pronostic vital n'est souvent pas engagé, le pronostic social et esthétique peut être effroyable (fig.1).

Correspondance :

Pr Franck-Emmanuel Roux

Services de neurochirurgie, chirurgie maxillo-faciale et SAMU, Hôpital Purpan, 31059 Toulouse, Médecins du Monde France

E-mail : franck_emmanuel.roux@yahoo.fr



Figure 1. Exemple de méningoencéphalocèle fronto-ethmoidal (fMEC) chez une jeune fille de 11 ans.

Entre 2004 et 2013 nous avons mené plusieurs missions de chirurgie maxillo-faciale et neurochirurgie au Cambodge. A la demande de nos collègues cambodgiens, nous avons établi un programme de prise en charge spécifique de cette malformation. Les buts de ce programme soutenu par « L'opération sourire » de Médecins du Monde étaient :

- de traiter les enfants atteints tout en formant nos collègues cambodgiens ;
- d'assurer le suivi post-opératoire immédiat de ces enfants ;
- d'évaluer à long terme notre action humanitaire.

Dans ce mémoire, nous décrivons les résultats de cette action ainsi que les difficultés rencontrées dans le traitement des fMEC.

Matériels et méthodes

Pendant une période de neuf ans (entre avril 2004 et mai 2013) nous avons examiné des enfants atteints de fMEC et nous avons décidé de les traiter chirurgicalement au « Children Surgical Center » de Phnom-Penh, Cambodge. Ce centre est une organisation non gouvernementale (ONG), sans affiliation politique ou religieuse ; son but est d'offrir un traitement et un suivi chirurgical totalement gratuits dans des domaines assez variés comme l'ophtalmologie, la traumatologie, les brûlés ou la chirurgie maxillo-faciale à des patients pauvres. A titre d'exemple, ce centre en 2008 a vu 6 613 patients et réalisé 2 476 opérations ; si l'encadrement est nord-américain, le personnel soignant au sens large (infirmières, aides-soignants, médecins, internes, chauffeurs...) est entièrement khmer. Ce centre encourage la venue fréquente de missions de pays étrangers (USA, Chine, France) pour former les médecins khmers à différentes pathologies et traiter celles-ci. L'autre ONG qui a participé à ce programme est « Médecins du monde » qui depuis sa création en 1980 s'est développé dans de nombreux pays traitant au sens large de multiples pathologies (infectieuses, médicales, chirurgicales, psychiatriques). Il existe au sein de cette ONG un programme de chirurgie réparatrice appelée « Opération sourire » qui a été notre support lors de ces missions qui ont associé deux équipes de chirurgiens accompagnés d'anesthésistes et infirmières le plus souvent qui sont venus deux à quatre fois par an. Les trois-quarts des 25 missions (18 en tout) ont été effectués par notre équipe, le reste par une équipe allemande.

Lors de ces missions les équipes étrangères ont assuré l'examen lors de consultation de patients, leur sélection pour une

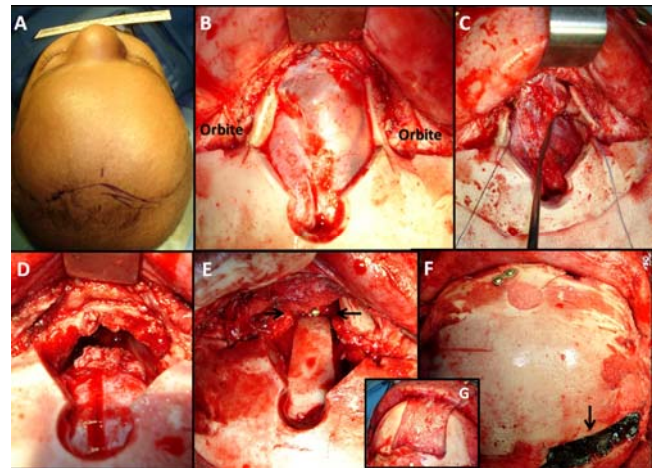


Figure 2. Technique chirurgicale utilisée dans cette série de patients. Phase I : temps neurochirurgical. Exemple d'un méningoencéphalocèle naso-ethmoidal.

L'incision est bi coronale (A) et la dissection sous-galéale. On préserve les 2 nerfs sus-orbitaires et ensuite on dissèque au niveau des os propres du nez souvent allongés dans cette malformation. Ensuite le volet inclus généralement la partie interne des orbites et les os propres du nez (B). Le volet enlevé, on retrouve la malformation ; la dissection va sur les côtés droits et gauches de la malformation (C) de manière à la circonscrire et ensuite à la ligaturer (D). Ceci réalisé la seconde étape est de placer un greffon sur l'orifice de la malformation de manière à maintenir le sac précédemment hernié dans la boîte crânienne (E) et rapprocher la paroi interne des orbites et les canthi internes (flèches). Le volet est alors remis en place (flèche : greffon pariétal prélevé) La galéa peut être utile pour assurer l'étanchéité de la base du crâne (G). Par la suite, le temps facial doit être privilégié. A la fin du temps facial, le volet est remis et la colle biologique si on en possède utilisée pour assurer l'étanchéité.

intervention, l'enseignement théorique, les opérations et le suivi immédiat sur place des chirurgies ou par contact internet après leur retour ; tout ceci avec les médecins cambodgiens du centre. Les deux équipes françaises et cambodgiennes ont assuré l'enregistrement des patients, le suivi de leur dossier par une prise en charge la plus précise possible de leurs coordonnées (téléphone du chef du village, adresse...).

Le recrutement des patients a été assuré par le « Children Surgical Center ». Le traitement du début jusqu'à la fin a été gratuit pour tous les patients de la première consultation jusqu'à la dernière consultation. Les patients ou les parents d'enfants opérés ont signé une feuille de consentement éclairé expliquant les buts de la chirurgie mais aussi les complications possibles.

Le programme s'est initié sur une stratégie de « bas cout » correspondant à l'environnement cambodgien du début des années 2000 ; aucun scanner, aucun test biologique, aucune radiographie pulmonaire ni électrocardiogramme n'ont été demandés. Au départ, les opérations se faisaient avec un trépan à main, une scie de Gigly et un matériel chirurgical récupéré en France lors de mise « à la réforme » d'instruments anciens. Par la suite, les soutiens que nous avons eu de grandes institutions donatrices ont permis d'acquérir un matériel plus adéquat (colle biologique, trépan électrique).

Classification des fMEC rencontrés

Nous avons utilisé la classification pensée par Mesterton et Von Meyer qui ont été les premiers à décrire cette affection en Europe dans la seconde moitié du XIX^{ème} siècle (2,3) ; ils ont divisé cette affection en naso-frontale (orifice entre l'os frontal et les os propres du nez), naso-ethmoidale (orifice entre l'ethmoïde et les os propres du nez - la variété la plus fréquente), et naso-orbitaire (orifice au niveau de l'orbite, de l'os lacrymal et la branche montante du maxillaire et les os propres du nez). Cette classification a été réactualisée par

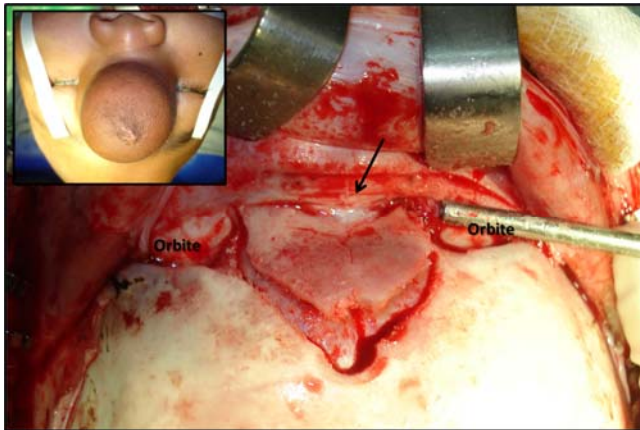


Figure 3. Technique chirurgicale. Exemple d'un méningoencéphalocèle nasofrontal (approche neurochirurgicale). Dans ce cas, il n'y a pas d'os propres du nez (flèche) et par la dissection sous-galéale on arrive directement sur la hernie qui est disséquée comme précédemment. Un greffon est très utile non seulement pour refaire la base du crâne mais aussi pour modeler des os propres du nez.

Charas Suwanwela dans les années 70 du XX^{em} siècle (1,4). Bien sûr, plus récemment, une classification plus précise basée sur des données radiographiques a été publiée (5). Dans cette étude, l'absence de scanner préopératoire ne nous a pas permis de l'utiliser.

Description de la procédure opératoire

La procédure opératoire que nous avons choisie a été une procédure combinée neurochirurgicale et maxillo-faciale. Elle est assez similaire à la procédure « Chula » développée par nos collègues Thaïs (6-9). Elle a été adaptée aux conditions locales, améliorée au fil des procédures et des missions. La procédure commence par une incision bicoronale alors que les cheveux n'ont été rasés que sur la zone de l'incision. Les deux nerfs supraorbitaires sont doucement disséqués et préservés lors de la dissection sous galéale arrive au niveau des orbites. La dissection s'étend ensuite au niveau de la malformation en elle-même jusqu'à arriver à l'os qui la délimite à sa partie supérieure. Un volet est alors réalisé après avoir fait un trou de trépan médian, 2 cm environ au-dessus de la jonction os propres/os frontal. Ce volet emporte une partie de la paroi interne des orbites et se prolonge jusqu'à la malformation si cela est possible. Une fois que le volet est enlevé, la dissection de la malformation commence ; c'est la partie neurochirurgicale la plus délicate car si la dure-mère entourant cette malformation est normale en superficie plus on progresse vers l'apophyse crista galli (toujours dans cette malformation, en arrière de celle-ci), plus les effractions de la dure-mère sont fréquentes lors de la dissection. En effet, la dure-mère est très fine à la partie profonde du sac herniaire. Le sac herniaire une fois disséqué, on passe par la droite ou la gauche un fil de ligature et le sac est ligaturé fermement. Une fois ligaturé il est réséqué au bistouri électrique et le sac peut parfois être re-suturé pour assurer une meilleure étanchéité. Certaines variantes sont possibles selon les équipes comme garder de la galéa pour la placer au niveau de la malformation disséquée. Il est difficile de faire rentrer une grande partie de la malformation à l'intérieur de la boîte crânienne car cela exposerait à une possible hypertension intracrânienne. L'autre question qui peut se poser est que parfois la malformation peut contenir de la matière cérébrale qui semble saine. C'est un problème délicat à résoudre mais la réséquer en partie est la meilleure solution.

La prochaine étape est de fermer l'orifice de la malformation par de l'os. Une prise de greffe osseuse est alors réalisée à la partie fronto-pariétale du crâne. Cette prise de greffe va permettre de reconstruire, de combler l'orifice à la base du

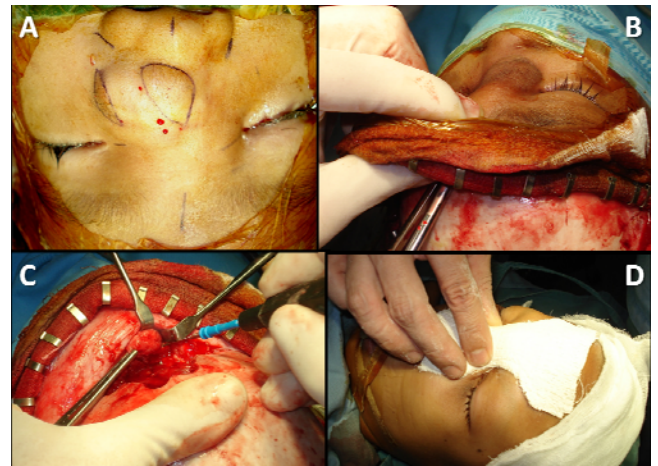


Figure 4. Technique chirurgicale utilisée dans cette série de patients. Phase II : temps facial.

Les incisions faciales sont variables selon la malformation (A). Leur fermeture doit être soignée pour éviter les fuites de LCR. La dissection de la partie distale, faciale du sac, peut aussi être faite par voie haute (B), parfois sans réaliser par la suite de voie transfaciale. La partie fibreuse du méningocèle est alors retirée (C). Par la suite un plâtre est laissé en place 4 à 5 jours (D).

crâne. Cette reconstruction et ses modalités se font au cas par cas mais globalement une partie du greffon peut prendre appui sur la crista galli tandis qu'une autre partie peut venir se placer sous l'écaïlle du volet frontal si ce greffon n'est pas très épais. L'idéal est que ce greffon, sans forcément mettre de matériel d'ostéosynthèse soit bien calé sur la base. C'est une part essentielle de la procédure ; ceci limite les fuites de LCR et évite que la poussée cérébrale éventuelle défasse la ligature de la hernie. Le volet n'est pas encore remis. Les figures 2 et 3 résument cette étape neurochirurgicale. La procédure faciale va consister globalement en deux phases :

- rapprocher les canthi internes par une cantopexie en réséquant une partie de la paroi interne des orbites ;
- assurer un modelage du visage correct en refaisant éventuellement les os propres de nez et en enlevant l'excès de peau qui résulte de la malformation.

Il faut d'abord retrouver les ligaments internes des canthi et les amarrer sur une structure osseuse correcte avec du fil métallique. Le modelage correct du visage est une procédure qui se décide au cas par cas et ne peut pas être standardisée en dehors des grands principes évoqués plus haut. L'idéal est peut-être de ne pas enlever toujours en totalité la malformation car celle-ci peut être volumineuse et l'enlever en totalité peut créer des cavités qu'il faudrait combler par la suite avec de la graisse par exemple. Les os propres peuvent être formés à partir du greffon osseux qui a été dédoublé et modelés en fonction de l'objectif esthétique recherché. L'ensellure nasale doit être au maximum respectée. L'idéal est de se passer d'incision faciale quand cela est possible pour de petites malformations. Hélas cela ne l'est pas toujours ; ces incisions faciales devront être bien refermées par la suite pour éviter les fuites de LCR qui pourraient survenir. Cette procédure faciale est illustrée figure 4.

A la fin de la procédure faciale si on en possède on peut utiliser de la colle biologique. On la met au niveau de la malformation. Le volet est alors remis avec du simple fil par exemple ou du matériel d'ostéosynthèse si on en possède. L'orifice du trépan peut être comblé avec de la poudre d'os.

Ensuite l'incision bicoronale est refermée ; nous avons toujours réalisé un plâtre nasal en forme de H dont les barres principales étaient placées sur le front et à la partie haute des joues de manière à « plaquer » la peau sur les contours osseux. Ce plâtre était laissé au moins quatre ou cinq jours avec le pansement du crâne.



Figure 5. Diagnostic différentiel clinique d'un fMEC.

Le diagnostic différentiel peut être assez facile cliniquement comme chez cette patiente (A) avec une neurofibromatose et une néoformation à la base du nez avec de multiples autres petites lésions cutanées fibreuses ; B : patiente avec une fente métopique avec un séquestre fibreux nasal gauche sans anomalie de la base antérieure du crâne ; C : patiente avec un angiome de la racine des os propres du nez ; D : patiente avec un kyste dermoïde fronto-nasal sans anomalie de la base ; dans ce cas le kyste est mobile sous la peau et l'ensellure nasale correcte.

Suivi

Les patients opérés ont été d'abord suivi par nos collègues khmers et nous-même dans la période postopératoire immédiate. Après notre départ, nous gardions un contact par mail pour d'éventuels conseils lors de ce suivi. Nous avons demandé à revoir ces patients opérés au moins une fois après leur intervention. Ceci a été un très grand challenge dans le contexte du Cambodge ; certains patients pouvant parfois mal comprendre l'intérêt de ce suivi, ou même comprenant mal les consignes données par les médecins khmers. Certains autres avaient des difficultés à payer le trajet aller-retour pour ce suivi, venant parfois de très loin dans le pays. Enfin, comme dans d'autres pays certains oublièrent leur rendez-vous ou peut-être ne voyez pas l'utilité de revenir si les résultats leur paraissaient bons. En général les patients ont été convoqués en consultation six mois après leur chirurgie lors d'une nouvelle mission.

Évaluation

L'évaluation d'un résultat chirurgical dont la finalité est esthétique peut ne pas être simple ; pour tenter de pondérer un résultat qui ne pourrait reposer que sur la seule évaluation des chirurgiens, nous avons établi plusieurs niveaux d'évaluation :

- celle du patient lui-même ou de sa famille sur le résultat chirurgical ;
- une évaluation plus globale, sociale ou scolaire conduite par les khmers ;
- enfin l'évaluation de l'équipe chirurgicale elle-même.

Les résultats ont été classifiés en « bon » quand on ne pouvait pas deviner que le patient avait été opéré ou qu'il restait des cicatrices visibles compatibles avec une vie sociale normale ; « moyen » quand la déformation apparaissait encore mais avait été améliorée ; « mauvais » quand l'aspect du patient n'avait pas été amélioré par la chirurgie et restait encore incompatible avec une vie normale ; « pire » quand la



Figure 6. Types de fMEC.

A. Type naso-éthmoïdal ; le plus fréquent.

B. Type naso-frontal.

C. Type naso-orbitaire (flèche) : rarement décrit seul, il est souvent associé au type nasoéthmoïdal (ici gauche).

chirurgie avait aggravé la situation sociale et esthétique du patient.

Résultats

Une partie de ces résultats (période de 2004 à 2010) a fait l'objet d'une thèse passée au Cambodge par un médecin khmer et ont été publiés dans un article du Journal of Neurosurgery (10). Ces données publiées ont pour la plupart été actualisées pour inclure la période allant de 2004 au début de 2013 (neuf années).

C'est donc un ensemble de 354 patients qui ont été examinés et 289 opérés (soit 82 % des patients). Chez 65 patients soit l'intervention a été refusée soit remise à plus tard (trop petits, déjà opérés) ou alors ont été traités différemment (petite approche faciale, transfert à Singapour). Des diagnostics différentiels ont été détectés comme par exemple des kystes dermoïdes (fig.5) et bien sûr exclus de la série de 354 patients.

Nous avons opéré 150 garçons et 139 filles (*sex ratio* 1,08/1) ; 260 (90 %) avaient moins de 18 ans, 58 moins de cinq ans (20 %). Les patients venaient de l'ensemble des provinces du Cambodge avec une prédominance pour la région de Phnom-Penh. Nous avons suivi ces patients en moyenne 14 mois (de six mois à huit ans).

Statu socio-économique et impact sur l'éducation

Sur 235 patients pour lesquels des données concernant la profession des parents ont pu être recueillies, 207 cas (88 %) avaient au moins un des deux parents qui était des fermiers (riz essentiellement). Vendeurs, policiers, travailleurs de l'industrie ou textile ont été aussi notés comme professions. Quasiment toutes nos familles étaient des familles dites pauvres, avec moins de 2\$ pour vivre par jour ; nous rappelons que le centre ou nous avons travaillé ne traite normalement que des patients pauvres.

Avant l'intervention, l'impact sur l'éducation d'un fMEC a été évalué sur 96 enfants ; 17 enfants n'étaient plus scolarisés du

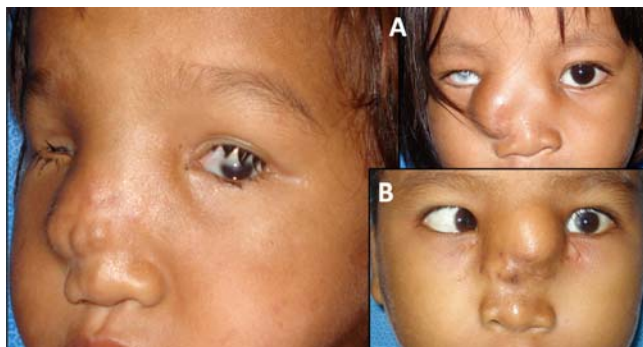


Figure 7. Anomalies oculaires. Les anomalies oculaires sont fréquentes dans les fMEC comme les taies cornéennes bilatérales ou unilatérales avec amblyopie (A) ou strabisme (B).

fait de leur malformation (ou ne l'avaient jamais été) et 28 (29 %) ont affirmé être l'objet de moquerie ou de discrimination de la part de leurs camarades du fait de leur apparence. D'autres (n=35) n'allaient pas à l'école pour d'autres raisons (trop petits par exemple). Parmi ceux qui allaient à l'école, 53 % s'estimaient heureux d'y aller.

Classification des fMEC

La plupart des fMEC étaient du type naso-ethmoïdal (205 cas - 71 %) ; le type naso-frontal a été observé dans 72 cas (25 %) et naso-orbitaire dans 12 cas (4 %) - figure 6. Plusieurs cas combinés ont été observés comme détaillé dans le tableau I.

Histoire familiale et pathologies associées

Une histoire familiale de fMEC a été observée dans deux cas (<1 %) dont chacun avait un cousin affecté par la malformation. Dans 31 cas (11 %) les parents ont affirmé que la malformation grossissait avec le temps alors que dans les autres cas une stabilité était notée par la famille. Cette malformation était parfois très pulsatile (vidéo.I). En tout, 130 patients (45 %) avaient au moins un problème ophtalmique - figure 7 (épiphora, atteinte du champ visuel, strabisme par exemple). Sur la peau qui enveloppe la malformation on a distingué des marques variables (fig.8) ; il pouvait s'agir de quelques poils sur le sommet de cette malformation, ou d'une marque fibreuse banale, parfois rougeâtre, en continuité directe avec le contenu herniaire. Cette marque pouvait parfois être invaginée. Il pouvait y avoir aussi un tissu assez fin laissant suinter très faiblement du liquide céphalorachidien. Enfin, d'autres marques cicatricielles ont pu être dues aux traces laissées par la médecine traditionnelle ou par un traitement chirurgical antérieur par voie externe stricte par exemple.

Types de méningoencéphalocèles frontaux		Total 289 cas
NE isolé = 179	Bilatéral	108
	Unilatéral	71
Naso-Ethmoïdal (NE) = 205	NE bilatéral + NO droit	7
	NE bilatéral + NO gauche	7
	NE unilatéral + NO droit	4
	NE unilatéral + NO gauche	7
	NE droit + NO gauche	1
Naso-Frontal (NF) = 72	NF isolé	62
	NF + NO droit	6
	NF + NO gauche	4
Naso-Orbitaire (NO) = 12	NO isolé	12

Tableau I. Classification des fMEC observés chez 289 patients

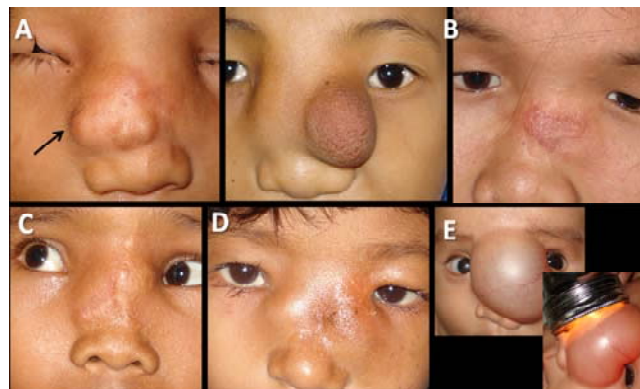


Figure 8. Anomalies cutanées visibles dans un fMEC. Diverses anomalies cutanées sont visibles dans cette malformation dont A : des poils ; B : un épiderme quasi cicatriciel, granuleux parfois en rapport avec une intervention antérieure chirurgicale (B) ou de la médecine traditionnelle (C). Parfois la marque se situe en creux au centre de la malformation (D). Dans le cas E, la malformation est surtout un méningocèle comme le montre la transillumination.

Procédure chirurgicale

La durée moyenne d'une intervention a été de 2h20mn (de 40 mn à 5 heures). Les pertes sanguines précises n'ont pas été documentées ; quatre patients ont nécessité des transfusions postopératoires. La durée d'hospitalisation a été de 20 jours en moyenne (de 10 à 62 jours).

Complications chirurgicales immédiates

Deux principales complications immédiates ont été observées : les fuites de LCR dans 30 patients (10 %) et les infections dans 41 cas (14 %). Les fuites ont nécessité la re-fermeture de la plaie essentiellement faciale associée à un pansement compressif et/ou des ponctions lombaires sous-tractives. Des infections cutanées (11 % des cas), osseuses (2 %) ou des méningites ont composées l'ensemble des phénomènes infectieux observés. Ces infections ont été traitées par des traitements appropriés comprenant des antibiotiques ou excision du séquestre osseux par exemple. Les autres complications notées ont été des convulsions (trois cas), des hyperthermies (cinq cas), hydrocéphalie (cinq cas), délire psychotique (deux cas), perte de la vision d'un œil (un cas).

Morts postopératoires

Trois décès ont été notés (patients de 2, 6 et 11 ans) en relation directe avec la chirurgie et des problèmes respiratoires et d'inhalation dans les sept jours après celle-ci. Un autre enfant est mort d'une crise de paludisme authentifiée biologiquement deux jours après l'opération. Enfin une enfant est décédée de méningite deux mois après la chirurgie alors qu'elle avait passé cette période de deux mois sans problème.

Complications observées dans le suivi

Nous avons observé des anesthésies du scalp dues à des lésions des nerfs sus orbitaires dans sept cas. L'épiphora qu'avaient 90 patients avant l'intervention s'était amendé dans 66 cas, amélioré dans sept cas et persistait dans 17 cas ; trois nouveaux cas étaient visibles. Des « récurrences » tardives du fMEC à titre de collection de LCR ont été observées chez 17 patients (6 %) pour différents problèmes (pseudarthrose du greffon, infection, déhiscence cutanée).



Figure 9. Exemples de résultats post-opératoires chez des patients opérés en commun.

Courbe apprentissage

Les opérations ont toujours associé un chirurgien khmer avec l'équipe française. A partir de 2008, certaines opérations ont été progressivement réalisées seules par les khmers avec un chirurgien français non habillé en stérile qui surveillait la procédure. A partir de 2010, les interventions ont été faites seules par les khmers en dehors de toute mission et les résultats évalués en commun au départ. Lors de l'année 2011 et 2012, 54 cas ont été opérés par les seuls khmers. Ce programme a fait l'objet de quatre publications internationales conjointes Khmers-Français, a fait la couverture du Journal of Neurosurgery en 2007 et a permis un partenariat CHU de Toulouse/Hôpital Calmette pour la formation de neurochirurgiens et chirurgiens maxillo-faciaux cambodgiens à Toulouse.

Résultats esthétiques et sociaux

En tout, 21 patients ont été perdus de vue (7 %) ; si on prend nos critères subjectifs définis dans la partie « matériel et méthode », les résultats ont été jugés « pires » dans sept cas, « mauvais » dans 10 cas, « moyens » dans 47 cas et « bons » dans 204 cas (76 % des patients revus). Différents exemples sont montrés dans la figure 9 pour les patients opérés en équipe khmer-français et dans la figure 10 pour les patients opérés par les seuls khmers. Les patients et les parents ont eu tendance à juger les résultats meilleurs dans l'ensemble que nous. Parmi les 61 patients qui n'ont eu aucune incision faciale, 54 ont été classifiés comme « bons » résultats. Ces résultats esthétiques sont résumés dans le tableau II.

Les réponses au questionnaire concernant la vie sociale ont été étudiées chez les 182 qui ont répondu et chez 96 cas qui ont répondu sur la scolarité des enfants. Les patients opérés ont considéré avoir plus d'amis dans 12 cas (7 %) et être plus heureux dans 78 cas (43 %). La chirurgie a amélioré la vie sociale des patients dans 45 cas (25 %) selon les patients. Dans les autres cas aucun changement n'a été noté ou aucune opinion n'a été exprimée.

La scolarité a été jugée meilleure chez 22 patients (23 %) des 96 qui avaient l'âge d'être scolarisés. Parmi les 28 patients

Résultats esthétiques	Évaluation du chirurgien	Évaluation parents ou enfants
Bon	204	224
Moyen	47	32
Mauvais	10	8
Pire	7	4
Non renseigné	21	21

Tableau II. Résultats esthétiques chez nos 289 patients opérés



Figure 10. Exemples de résultats post-opératoires chez des patients opérés par les seuls khmers.

qui étaient victimes de moqueries avant l'intervention, sept ont estimé que la situation s'était améliorée.

Coût du traitement global et financement

Ce coût est très difficile à calculer avec précision car il intègre de très nombreux paramètres qui peuvent être chacun pondéré et/ou discuté.

Ce que l'on peut affirmer c'est que le traitement a été gratuit du début à la fin pour les patients eux-mêmes hormis les frais de déplacements chez certains d'entre eux. Une estimation basée sur les frais de personnels, de matériel, du billet d'avion et frais de séjour des équipes extérieures chiffre le coût de chaque opération à 280\$ pour « Médecins du monde » et 100\$ pour le « Children Surgical Center » soit un coût total d'environ 380\$ par opération. A partir de 2010, le nombre d'enfants opérés associés aux publications sur le sujet a permis un financement de ce projet de chirurgie solidaire par la fondation « L'Oréal ». Ceci a autorisé l'achat de deux moteurs pour les trépanations et de divers autres matériels chirurgicaux.

Discussion

Cambodge : Contexte géopolitique

Le Cambodge compte en 2013 15 millions d'habitants dont l'agriculture reste le secteur économique prédominant. On estime qu'entre un million et demi et deux millions de cambodgiens ont péri entre 1975 et 1979 sous le régime des « khmers rouges » (11), soit un tiers à un quart de la population de l'époque. Le domaine de la santé reste très perfecti-

ble au Cambodge. En 2013, il n'est pas rare de voir en consultation des patients avec des pathologies qui n'ont jamais été référées à un spécialiste. Malgré des investissements économiques étrangers en forte hausse ces dernières années, le pays reste encore un des pays les plus pauvres du monde (www.statistiques-mondiales.com) avec un indice de pauvreté (IPH-1) élevé (73^{ème} rang des 102 pays les plus pauvres du monde en 2006).

fMEC : Données historiques et épidémiologiques

Le fMEC a été pour la première fois décrite par un médecin finlandais, Mesterton, en 1855 (2). Il semble bien que cette malformation ait été présente en Europe au cours du XIX^{ème} siècle et du début du XX^{ème} siècle puisqu'elle apparaît dans la littérature des auteurs européens de cette époque (3,12). Ensuite, elle disparaît des publications européennes. Actuellement cette malformation semble avoir une nette prédominance dans le sud-est asiatique d'après le nombre de publications qui proviennent de cette région. Elle affecte selon les auteurs un pour 4 000 à 5 000 naissances (1,4,13,14). La malformation a aussi été décrite en Turquie (15), en Afrique du nord (16), du sud (17) et de l'ouest (18), Mexique (19). Elle a été décrite en URSS au milieu du XX^{ème} siècle (20). Cette malformation est par contre absente dans les populations européennes et nord-américaines actuelles. En Asie, elle est surtout présente en Asie du sud-est, Birmanie (14,21,22), Thaïlande (1,6), Malaisie (23), Indonésie (24-26), Papouasie-Nouvelle Guinée (27), Philippines (28) et donc au Cambodge (10,29). Elle a été décrite aussi en Inde (30,31) et en Australie parmi la population aborigène alors qu'elle est rare chez les autres groupes qui composent la population australienne - à part les malais (32). A l'intérieur d'un même pays comme par exemple la Thaïlande où les populations chinoises sont importantes la malformation touche essentiellement les populations thaïes (5,14). En Inde le fMEC étant surtout présent dans le nord du pays (31). Il semble qu'il y a une prépondérance masculine (1,4,10) et que cette malformation touche les populations pauvres, rurales (23). Ces constatations doivent être pondérées d'abord par le fait que les garçons pourraient être plus facilement référés aux médecins pour un éventuel traitement que les filles et ensuite que la population de l'Asie du sud-est est à prédominance rurale et pauvre. D'ailleurs, Arshad et Selvapragasam en Malaisie rapportent même une nette prépondérance féminine dans leur série de 124 patients (23).

Le vécu d'une telle malformation au sein des familles rurales du Cambodge peut être assez différent de ce qu'il pourrait être dans nos sociétés occidentales. Bien sûr cette malformation est vécue comme une disgrâce et l'enfant est plutôt souvent désocialisé ; toutefois il n'est pas rare que son nom de baptême illustre le fait que l'enfant soit affecté par cette malformation : des prénoms comme « fille-éléphant », « garçon-bosse », « garçon-trompe » ou encore étonnamment « cochon » ou « épi de maïs » (!). Dans la moitié de notre cohorte, les dates exactes de naissance des enfants n'étaient plus connues des parents, les parents ne sachant plus guère à quel âge eux-mêmes ils avaient conçu tel ou tel enfant. Ceci nous a posé des problèmes insolubles dans un nombre très important de cas dans notre recherche étiologique basée sur les données biographiques des enfants atteints et de leurs parents.

Hypothèses étiologiques

À ce jour, aucune étiologie n'est prouvée de manière certaine. Certains facteurs ont été avancés comme les déficits vitaminiques (B1 par exemple) ou certains produits de l'industrie chimique comme « l'agent orange » utilisé dans les conflits de l'Asie du sud-est dans les années 1964-1973 ; aucun de ces facteurs n'a vraiment été confirmé (10,14). La malformation

a été notamment décrite dans de nombreux pays non touchés par la guerre et ceci dès les années 1960 comme la Birmanie (21) ou la Thaïlande (1,4). Un âge maternel (5) ou paternel élevé, une consanguinité parentale ont aussi été évoqués (4,5,13,33), comme par exemple dans la communauté des travailleurs du thé en Assam (34). Par contre, il n'a pas été retrouvé d'incidence familiale particulière (23) ni d'augmentation de l'incidence de cette malformation chez la fratrie, ni d'ailleurs chez les jumeaux (1,13,14). C'est aussi notre expérience (35) même si cela est contesté par d'autres auteurs qui retrouvent une agrégation familiale avec une augmentation de la fréquence chez la fratrie (5).

La pauvreté a souvent été mise en avant pour expliquer en partie la survenue de cette malformation. Comme dans notre étude (35), les populations souffrant de cette malformation sont souvent des populations pauvres (5,14,15,22,23,34). Cette malformation n'est pas classifiée comme un défaut de fermeture du tube neural (36) et n'est d'ailleurs pas associée à d'autres malformations liées à ce tube neural. Il n'a pas été retrouvé de signes de dysraphisme au niveau de cerveaux autopsiés dans les études de morphologie en immunohistochimie (37). D'ailleurs, la mutation C677T du gène codant pour la 5,10-méthylentetrahydrofolate réductase qui est une enzyme pivot dans le métabolisme des folates (impliqués dans les dysraphismes) n'a pas été retrouvée chez les familles de l'est de Java atteintes de frontoethmoidal meningoencephalocèle (26) L'éthiopathogénie pourrait reposer sur une déficience locale du mésenchyme formant le crâne chez l'embryon avec adhésion anormale du neuroectoderme à l'ectoderme de surface (26,36,38). Ceci pourrait survenir entre le début du deuxième et la fin du troisième mois de la vie intra-utérine.

Sur les données historiques, géographiques, sociologiques et scientifiques à notre disposition, on peut supposer que l'étiologie pourrait être en partie génétique et aussi favorisée par des facteurs locaux. Nous avons avec Thu (1984) observé qu'une majorité d'enfants atteints de cette malformation naissaient au printemps et donc avaient été conçus en été (14). Dans notre étude sur le sujet (35), nous avons fait l'hypothèse que, peut-être, des toxines fongiques développées dans le riz pendant la saison chaude et humide (correspondant aux mois d'été) pourraient être partiellement impliquées dans cette malformation (39). Ces toxines pouvant être détectées dans le riz sont l'aflatoxine et l'ochratoxine A (14,39). Des effets tératogéniques ont été expérimentalement observés chez l'animal avec des anomalies de la face, des yeux avec des fentes faciales parfois complètes qui pourraient évoquer les anomalies retrouvées dans le méningoencéphalocèle frontal (40-43). D'ailleurs il a été retrouvé que les taux d'aflatoxine dans le sang maternel et le cordon étaient plus élevés pendant la saison humide (44). Toutefois ces toxines ne sont pas spécifiques bien sûr de l'Asie du Sud-Est. Si elles restent une des hypothèses pour expliquer en partie la survenue de ces malformations, d'autres facteurs pour le moment non élucidés pourraient intervenir comme une prédisposition génétique locale (45).

Présentations cliniques

Un enfant atteint de fMEC a une déformation faciale évidente de la région fronto-nasale généralement non douloureuse. La transillumination est parfois positive en fonction du contenu du sac herniaire. Ce sac peut en effet être liquide, rempli de LCR, réalisant donc ce que l'on appelle strictement un ménin-gocèle ; ceci est rare. Dans l'immense majorité des cas on a affaire à un fMEC et le contenu est largement solide, contenant un tissu fibreux plus ou moins accompagné de tissu cérébral.

Les anomalies oculaires sont fréquentes. Strabisme, épiphora, taie cornéenne, dacryocystite, baisse de l'acuité visuelle ou amblyopie peuvent être observés. Dans les cas de malformation importante, les anomalies peuvent être aussi palpébra-

les. Ces problèmes ophtalmologiques sont hélas parfois fixés. Nous avons parfois testé l'olfaction de ces enfants ou demandé s'ils étaient capables de sentir les odeurs ce qui est souvent le cas ; d'ailleurs cela correspond au fait que si les fosses nasales sont souvent réduites par le sac herniaire, cette malformation se situant en avant de l'apophyse crista gally et respectant donc les gouttières olfactives (46)

Les complications neurologiques et les malformations cérébrales sont réputées peu fréquentes dans les fMEC (1,31,47) et une majorité d'enfants sont à priori neurologiquement normaux (28). Une certaine réserve tient au fait qu'à notre connaissance aucune étude neuropsychologique complète n'a été publiée sur le sujet. Nous pensons donc, en l'absence de données plus précises, que ces enfants ont un examen neurologique souvent normal et que certains auteurs ont souligné qu'ils retrouvaient très peu d'anomalies cérébrales lors des scanner cérébraux réalisés (47).

L'histoire naturelle du fMEC a été débattue (48). Cette déformation, présente à la naissance, peut croître avec le temps sous l'effet de la poussée cérébrale ; ceci peut être une justification pour proposer une correction chirurgicale précoce (6,46). Toutefois cette malformation peut aussi croître dans les mêmes proportions que le reste du visage (1,19). La majorité des patients que nous avons vus entraient dans cette dernière catégorie. Il n'est toutefois pas exclu, après une évolution assez rapide chez le petit enfant quand le squelette facial est plus déformable, que le fMEC n'évolue plus pour lui-même chez l'enfant plus grand et l'adulte. Nous n'avons pas recueilli de données scientifiques permettant de conclure.

Plusieurs auteurs ont affirmé qu'un fMEC non traité était une pathologie létale avant l'âge adulte (12,20,22,49,50.). Hormis les cas de nouveau-nés avec un sac herniaire volumineux et ceux dont le LCR fait issu à la peau, nous croyons qu'il faut relativiser fortement cette affirmation. Dans des pays comme le Cambodge ou la mortalité infantile est importante, un enfant atteint de fMEC peut mourir de bien d'autres choses que sa malformation hélas. Nous avons vu de nombreux jeunes adultes atteints de cette malformation et même quelques personnes âgées. Des cas semblables d'adultes sont fréquents dans la littérature (6,13,14,22). Il est possible que notre cohorte de patients ne soit pas représentative et que les patients que l'on nous ait confiés ne soient que ceux qui ont survécu parce qu'atteints de malformations modérées. Nous pensons toutefois (hormis exceptions) que le risque létal ne doit pas être mis en avant pour légitimer une intervention d'un fMEC.

Cliniquement, on distingue généralement avec d'autres auteurs trois variétés de fMEC : le plus fréquent (environ ¾ des cas) est le type naso-ethmoïdal (1,10). Le naso-frontal est ensuite le plus fréquent suivi enfin du naso-orbitaire (moins de 10 % des cas selon les séries). Si la classification peut être clinique chez de nombreux patients parfois celle-ci est corrigée par les données chirurgicales et/ou radiologiques. Dans de nombreux cas deux types peuvent être associés chez un même malade notamment l'association d'un sac herniaire naso-orbitaire avec un des deux autres types. Dans notre série, de nombreux fMEC naso-ethmoïdal étaient bilatéraux.

Données radiologiques

Le scanner cérébral ou l'IRM peuvent faire un bilan précis de la malformation (5) ; les radiographies du crâne peuvent aussi être utiles (52). Certains auteurs ont d'ailleurs proposé une nouvelle classification basée l'aspect de la déformation faciale, le nombre de défauts osseux, le type de trajet retrouvé et l'existence ou non de malformations cérébrales (47). Ces examens permettent aussi d'objectiver des lésions cérébrales associées généralement peu fréquentes (47) ; par exemple les cas d'hydrocéphalies actives sont rares dans ces malformations selon certains qui ont fait systématiquement des scanners cérébraux à ces enfants (David, 1984). Au contraire, Su-

phapeetiporn et al. (5) ont affirmé que 50 % des cas pouvaient être atteints d'une malformation cérébrale (ventriculomégalie, agénésie du corps calleux, absence de *septum pellucidum*, kyste arachnoïdien, porencephalie) qui n'a souvent pas de traduction clinique. Elles peuvent aussi révéler des lésions dont cliniquement on ne soupçonnait pas l'étendue ou parfois mettre en évidence un sac herniaire isolé, ayant une solution de continuité avec la malformation (47). Rojvachiranonda et al. le nomment « fMEC régressif » (47). D'autres auteurs l'ont aussi décrit (51) et nous l'avons-nous-même observé dans notre série.

Prise en charge chirurgicale

Beaucoup d'auteurs (19,33,52) s'accordent sur le fait que cette malformation devrait être traitée le plus tôt possible de manière à éviter ses effets délétères sur la face (augmentation du télécanthus par exemple). Ceci doit bien sûr être pondéré en fonction des conditions locales tant chirurgicale qu'anesthésique car le traitement de cette malformation chez le tout-petit peut être particulièrement risqué (pertes sanguines, obstruction nasale postopératoire, gestion de la douleur). Avec d'autres auteurs (31) nous conseillerions en fonction des cas bien sûr, de reporter une intervention chirurgicale jusqu'à 8-10 mois si on se trouve dans des structures hospitalières spécialisées. Si comme nous, on opère dans une structure non spécialisée d'un pays en voie de développement l'intervention peut être repoussée jusqu'à deux ou trois ans (10 à 15 kg). Les enfants que nous avons évalué étaient plus petits, pesaient moins que ceux des pays occidentaux au même âge. Sous-alimentation, maladies intercurrentes (paludisme notamment) étaient relativement fréquents. Nous n'avons pas légitimé d'intervention dans les très rares cas évidents de méningoencéphalocèle basal ; il s'agit d'un autre type de malformation (orifice postérieur à l'apophyse crista-galli).

Certains auteurs sont partisans d'une approche par voie externe, transfaciale uniquement (22,53) ou dans la majorité des cas (19). L'avantage d'une telle voie est de minimiser bien sûr les risques de l'approche neurochirurgicale et probablement d'être plus simple à réaliser. Selon nous une telle voie peut se justifier dans des fMEC de petit volume quand la déformation faciale est peu importante. Ce n'est pas l'approche chirurgicale que nous avons choisi pour traiter ces malformations. Différentes approches combinées ont été décrites (6,9,15,28,54) considérant que la reconstruction de la base antérieure du crâne est fondamentale et ne peut être bien réalisée que par voie haute avec pose d'un greffon. Parfois même la voie haute dont l'incision se trouve dans les cheveux est la seule utilisée et l'on peut se passer d'incision - et donc de cicatrice - faciale. Enfin, nous pensons qu'une voie combinée peut seule permettre de corriger du mieux possible un télécanthus. Différentes techniques peuvent être employées pour corriger ce télécanthus (55). Le morphotype facial Khmer (évalué par diverses mesures faciales) se rapproche plus de celui que l'on retrouve en Inde que celui que l'on trouve en Asie (56). Ces patients souffrent surtout d'un télécanthus plus que d'un hypertélisme ; c'est-à-dire que c'est la paroi interne des orbites qui est repoussée latéralement plus qu'un déplacement complet des deux orbites sous l'effet du sac herniaire (55). Il faut comprendre que dans une majorité des cas une transposition des orbites n'est pas nécessaire ; dans le cadre de ces missions, cette transposition n'a pas été effectuée car trop risquée. Toutefois dans les cas de sac herniaire massif, un vrai hypertélisme peut être présent toutefois (19) et justifier une autre approche chirurgicale différente.

Prise en charge post-opératoire

Les principales complications post opératoires sont la fuite de LCR et l'infection (31) On ne saurait trop insister sur la nécessité d'assurer une étanchéité la meilleure possible lors de l'intervention vis-à-vis du LCR (57). Ceci est parfois difficile et, si on en a, le recours à une colle biologique étanche est parfois nécessaire. Les fuites de LCR par la cicatrice sont plus fréquentes si on a fait une voie faciale bien évidemment. Le risque de méningite postopératoire est possible mais reste rare (inférieur à 3 % des cas de notre série).

Dans des pays en voie de développement comme le Cambodge, il y a des nombreuses raisons qui expliquent pourquoi les patients ne viennent pas en consultation post opératoire parfois même si une complication survient ; difficultés financières, non compréhension des consignes ou sentiment qu'il est inutile de revenir pour l'évaluation une fois que l'intervention a été faite sont autant de raisons. Cette évaluation postopératoire est un véritable challenge et reste d'après nous fondamentale dans le cadre d'une mission humanitaire. Elle a permis de juger nos résultats. Elle permet aussi aux médecins khmers d'évaluer leurs pratiques de manière à gagner de la confiance.

Remerciements

Les auteurs remercient d'abord la Fondation L'Oréal qui a financé une grande partie de ces missions. Ils remercient l'ensemble des équipes de médecins du monde et du « Children Surgical Center » ainsi que les Professeurs Thomas Pinzer et Günter Lauer, les infirmières qui les ont accompagnées tout au long de ces missions (Paulette Fauché, Florence Girousens, Julie Lembeye et Sylvie Symonnet). Enfin, les auteurs ont une grande dette envers leurs compagnes et enfants qui les ont soutenus dans la réalisation de ce programme humanitaire.

Discussion en séance

Questions de M Germain

- Quel était l'âge moyen et sa corrélation avec le risque de réintervention ?
- Y avait-il des anomalies oculaires associées ?

Réponses

- Sur cette série de 289 patients opérés, l'âge moyen est de 10,6 ans (déviatoin standard : 8.1). Ceci reflète des variations importantes puisque nous avons opéré quelques adultes (le plus âgé avait 38 ans) mais aussi des enfants de deux à trois ans. Nous n'avons pas mesuré si l'âge était corrélé avec le risque de ré intervention. Peut-être suppose-t-on, mais sans donnée scientifique, que la poussée cérébrale chez les enfants les plus petits de cette série pourrait favoriser un « débricolage » du matériel et de la ligature de la malformation.
- Oui, il y avait de très nombreuses anomalies oculaires associées comme nous l'avons détaillé dans ce mémoire dans le tableau 3 et la figure 7.

Question de R Nottin

Comment la consommation de riz peut engendrer cette malformation congénitale ?

Réponse

Nous avons exposé dans le mémoire l'hypothèse impliquant la consommation de riz dans la survenue de cette malformation. Il se pourrait que le riz consommé en saison humide (été) soit contaminé par des toxines fongiques. Ceci pourrait expliquer pourquoi il semble exister une recrudescence des naissances affectées par cette malformation au printemps.

Question de F Richard

Quels ont été les résultats des chirurgiens formés ?

Réponse

Nous n'avons pas spécifiquement, dans cette série, séparé nos résultats de ceux des khmers car de nombreux patients sur la fin du programme ont été traités ensemble et il est difficile de faire la part de ce qui revient aux équipes khmers seules. Toutefois dans les années de 2011 à 2013 des patients ont été opérés seuls par les khmers. Nous avons illustré ce fait par la figure 10. Nous n'avons pas à ce jour « séparé » ces patients de l'ensemble des résultats de la série.

Références

1. Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles. *J Neurosurg.* 1972;36:201-11.
2. Mesterton CB. Om medfödt hjernbrack - (diss) Uppsala. 1855.
3. Von Meyer E. Über eine basale Hirnhernie in der Gegend der Lamina cribrosa. *Virchows Arch. Path. Anat. Physiol* 1890;120:309-20.
4. Suwanwela C. Geographical distribution of fronto-ethmoidal encephalomeningocele. *Brit. J. prev. soc. Med.* 1972;26:193-8.
5. 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.
6. Boonvisut S, Ladpli S, Sujatanond M, Tisavipat N, Luxsuwong M et al. A new technique for repair and reconstruction of frontoethmoidal encephalomeningoceles by medial orbital composite-unit translocation. *British Journal of Plastic Surgery.* 2001;54:93-101.
7. Mahatumarat C, Rojvachiranonda N, Taecholarn C. Frontoethmoidal encephalomeningocele: surgical correction by the Chula technique. *Plast Reconstr Surg.* 2003;111:556-65.
8. Mahatumarat C, Taecholarn C, Charoonsmith T. One-stage extracranial repair and reconstruction for frontoethmoidal encephalomeningocele: a new simple technique. *J Craniofac Surg.* 1991;2:127-33.
9. Rojvachiranonda N, Mahatumarat C, Taecholarn C. Correction of the frontoethmoidal encephalomeningocele with minimal facial incision: modified Chula technique. *J Craniofac Surg.* 2006;17:353-7.
10. Oucheng N, Lauwers F, Gollogly J, Draper L, Joly B, Roux FE. Frontoethmoidal meningoencephalocoele: appraisal of 200 operated cases. *J Neurosurg Pediatr.* 2010;6:541-9.
11. Short Ph. Pol-Pot: Anatomie d'un cauchemar. Denoël édition 2007:608p.
12. Lampert FM. Pathogenesis and treatment of so-called congenital cerebral. *Surg Gyn and Obst.* 1924;38:159.
13. Flatz G, Sukthomya C. Fronto-ethmoidal encephalomeningocele in the population of northern Thailand. *Humangenetik.* 1970;11:1-8.
14. Thu A, Kyu H. Epidemiology of fronto ethmoidal encephalomeningocele in Burma. *Journal of epidemiology and community Health.* 1984;38:89-98.
15. Turgut M, Ozcan OE, Benli K, Ozgen T, Gürçay O et al. Congenital nasal encephalocoele: a review of 35 cases. *J Craniomaxillofac Surg.* 1995;23:1-5.
16. Lintilhac JP, Acquaviva R, Cochain JP. Anterior meningoencephalocoele of the base of the skull. Contribution of plastic surgery. *Maroc Medical.* 1966;45:316-24.
17. De Klerk DJJ, De Villiers JC. Frontal encephalocoeles. *S Afr Med J.* 1973;47:1350-5.
18. Warf BC, Stagno V, Mugamba J. Encephalocoele in Uganda: ethnic distinctions in lesion location, endoscopic management of hydrocephalus, and survival in 110 consecutive children. *J Neurosurg Pediatrics.* 2011;7:88-93.
19. Fuentes del Campo A, Salazar AE, Recio NB, Dimopulos A. Transfacial surgical treatment and anthropometric considerations of frontoethmoidal meningoencephalocoeles. *Ann Plast Surg.* 1989;23:377-89.
20. Mustakallio MJ. On congenital sincipital encephalocoele and its treatment with special reference to the structure of the wall. *Neuroradiology.* 1946;25:199-216.
21. Whatmore WJ. Sincipital encephalomeningoceles. *Brit J Surg.* 1973;60:261-70.
22. Holm C, Thu M, Hans A, Martina M, Gögeler-Schröder S et al. Extracranial correction of frontoethmoidal meningoencephalocoele: feasibility and outcome in 52 consecutive cases. *J Craniofacial Surg.* 2008;121:386-95.
23. Arshad AR, Selvapragasam T. Frontoethmoidal encephalocoele: treatment and outcome. *J Craniofac Surg.* 2008;19:175-83.
24. Hoving EW, Vermeij-Keers C. Frontoethmoidal encephalocoeles, a study of their pathogenesis. *Pediatric Neurosurg.* 1997;27:246-56.

25. Hoving EW. Nasal encephalocele. *Child Nervous Syst.* 2000;16:702-6.
26. Sadewa AH, Sutomo R, Istiadjud M, Nishiyama K, Shirakawa T et al. C677T mutation in the MTHFR gene was not found in patients with frontoethmoidal encephalocele in East Java, Indonesia. *Pediatr Int.* 2004;46:409-14.
27. Jacob OJ, Rosenfeld JV, Watters DA. The repair of frontal encephaloceles in Papua New Guinea. *Aust N Z J Surg.* 1994;64:856-60.
28. Kumar A, Helling E, Guenther D, Crabtree T, Wexler AW, Bradley JP. Correction of frontonasothmoidal encephalocele: the HULA procedure. *J Craniofacial Surg.* 2009;123:661-9.
29. Collogly J, Oucheng N, Lauer G, Pinzer T, Lauwers F, Roux FE et al. Frontoethmoidal meningoencephalocele repair in Cambodia: outcomes and cost comparisons. *Trop Doct.* 2008;38:167-70.
30. Mahapatra AK, Suri A. Anterior encephaloceles: a study of 92 cases. *Pediatr Neurosurg.* 2002;36:113-8.
31. Mahapatra AK, Agrawal D. Anterior encephaloceles: a series of 103 cases over 32 years. *J Clin Neurosci.* 2006;13:536-9.
32. Simpson DA, David DJ, White J. Cephaloceles: treatment, outcome and antenatal diagnosis. *Neurosurgery.* 1984;15:14-21.
33. David DJ, Proudman TW. Cephaloceles: classification, pathology, and management. *World J. Surg.* 1989;13:349-57.
34. Dutta HK, Deori PJ. Anterior encephaloceles in children of Assamese tea workers. *J Neurosurg Pediatr.* 2010;5:80-4.
35. Roux FE, Oucheng N, Lauwers-Cances V, Draper L, Cristini C, Collogly J, Lauwers F. Seasonal variations in frontoethmoidal meningoencephalocele births in Cambodia. *J Neurosurg Pediatr.* 2009;4:553-6.
36. MacFarlane R, Rutka J, Armstrong D, Phillips J, Posnick J et al. Extracranial correction of frontoethmoidal meningo encephalocele: feasibility and outcome. *Pediatr Neurosurg.* 1995;23:148-58.
37. Oi S, Matsumoto S. Morphological maturation for neuronal evaluation in anencephaly and encephalocele in human neonates. A proposal reclassification of cephalic dysraphism. *Child Nerv Syst.* 1990;6:350-3.
38. Hoving EW, Vermeij-Keers C, Mommaas-Kienhuis AM, Hartwig NG. Separation of neural and surface ectoderm after closure of the rostral neuropore. *Anat Embryol (Berl).* 1990;182:455-63.
39. Huber S, Fieder M. Strong association between birth month and reproductive performance of Vietnamese women. *Am J Hum Biol.* 2009;21:25-35.
40. De la Vega A, Martinez E. Seasonal variation in the incidence of cleft lip and palate based on the age of conception. *P R Health Sci J.* 2006;25:343-6.
41. Wang SL, Huang CS, Chen YR, Noordhoff MS. Cleft lip and cleft palate in the Craniofacial Center, Chang Gung Memorial Hospital: incidence, sex, seasonality and topographic distribution. *Chang-geng Yi Xue Za Zhi.* 1989;12:215-24.
42. Wangikar PB, Dwivedi P, Sharma AK, Sinha N. Effect in rats of simultaneous prenatal exposure to ochratoxin A and aflatoxin B1. II. Histopathological features of teratological anomalies induced in fetuses. *Birth Defects Res B Dev Reprod Toxicol.* 2004;71:352-8.
43. Amaratunga NA. A study of etiologic factors for cleft lip and palate in Sri Lanka. *J Oral Maxillofac Surg.* 1989;47:7-10.
44. De Vries HR, Maxwell SM, Hendrickse RG. Foetal and neonatal exposure to aflatoxins. *Acta Paediatr Scand.* 1987;78:373.
45. Richards CGM. Frontoethmoidal meningoencephalocele a common and severe congenital abnormality in south East Asia. *Archives of disease in childhood.* 1992;67:717-9.
46. David DJ, Sheffield L, Simpson DA, White J. Fronto-ethmoidal meningo-encephaloceles: morphology and treatment. *Br J Plastic Surg.* 1984;37:271-84.
47. 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.
48. Mahatumarat C, Taecholarn C, Rojvachiranonda N. Spontaneous closure of bony defect in a frontoethmoidal encephalomeningocele patient. *J Craniofac Surg.* 1999;10:149-54.
49. Schatz. Zur Therapie der Cephalocelen und der Spina Bifida. *Berlin Klein Wschr.* 1885;22:441.
50. Pinzer T, Lauer G, Gollogly J, Schackert G. A complex therapy for treatment of frontoethmoidal meningoencephalocele in a developing third world country: neurosurgical aspects. *J Neurosurg.* 2006;104:326-31.
51. Black BK, Smith DE. Nasal glioma: 2 cases with recurrence. *AMA Arch Neurol Psychiatry.* 1950;64:614-30.
52. Boonvisut S, Ladpli S, Sujatanond M, Tandhavadhana C, Tisavipat N et al. Morphologic study of 120 skull base defects in frontoethmoidal encephalomeningoceles. *Plast Reconstr Surg.* 1998;101:1784-95.
53. Rosenfeld JV, Watters DA. Surgery in developing countries. *J Neurosurg Pediatr.* 2008;1:108.
54. Roux FE, Lauwers F, Oucheng N, Say B, Joly B, Gollogly J. Treatment of frontoethmoidal meningoencephalocele in Cambodia: a low-cost procedure for developing countries. *J Neurosurg Pediatr.* 2007;107:11-21.
55. Pinzer T, Gollogly J, Krishnan KG, Schackert G, Lauer G. Telecanthus and hypertelorism in frontoethmoidal meningoencephaloceles and the surgical correction of these conditions: Part II. A novel surgical approach in the treatment of telecanthus. *J Craniofac Surg.* 2008;19:148-55.
56. Pinzer T, Gollogly J, Krishnan KG, Schackert G, Lauer G. Telecanthus and hypertelorism in frontoethmoidal meningoencephaloceles and surgical correction of these condition: Part I. *J Craniofacial Surg.* 2008;19:137-47.
57. Emsen IM, Benlier E. A new approach on reconstruction of frontonasal encephalomeningocele assisted with medpor. *J Craniofac Surg.* 2008;19:537-9.