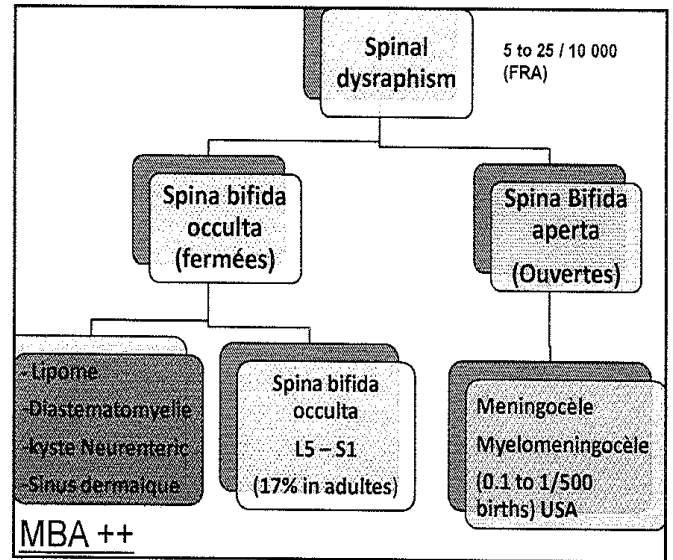


SPINA

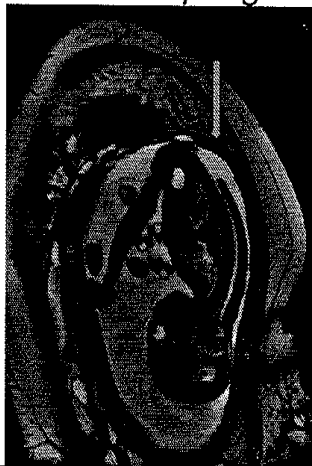
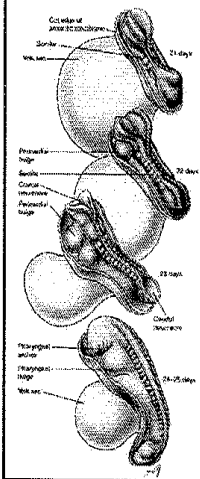
Service de neurochirurgie du CHU Tlemcen

A. Si-Mohammed
2016



Neurulation (Days 18-48).

Embryologie



Aperta

Occulta simple : L5 - S1

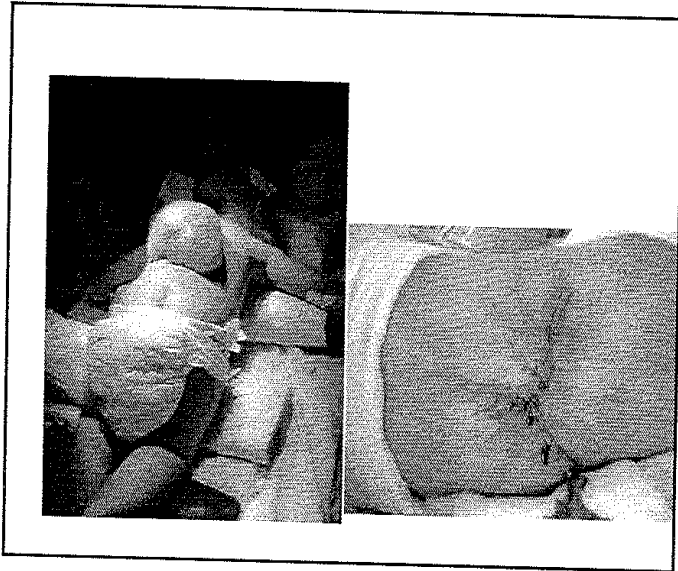
Clinique :

- lombalgies
- facteur d'instabilité ! Spondylolisthesis .

MYELOMENINGOCELE

- Spina aperta .
- Peau mal épidermée, souvent recouverte par de l'arachnoïde.
- Defect osseux, des méninges et cutané.
- Racines et ou moelle épinière malformées et à l'intérieure de « la poche » et adhérent au defect cutané.
- Déficit neurologique +++





MENINGOCELE

- Spina aperta . bien épidermée.
- Defect osseux, des méninges et cutané.
- Peau « Poche » bien épidermée.
- Pas d'anomalie des racines et ou de moelle.
- Absence de déficit neurologique.

Occulta

Souvent associé à une moelle basse attachée

Définition :

- La moelle épinière qui se trouve en situation anatomique **basse** par rapport à la normale
< (L1-L2)
- Attachée ou retenue le plus souvent par un lipome, un film épais, un éperon osseux....

Souffrance : Traction Compression

Clinique

Lésions cutanées !!!

50 à 70%

Circonstances de diagnostique:

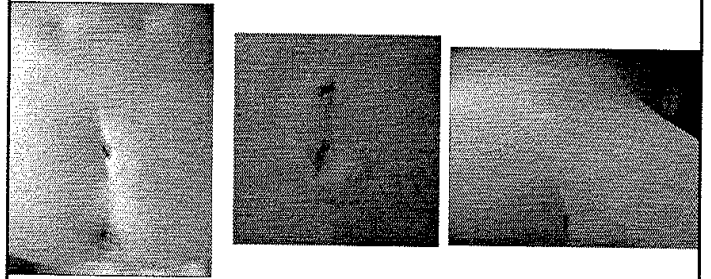
- Une lésion cutanée isolée à la naissance.
- Lésion cutanée + d'autre signes (non cutanés)
- découverte d'une lésion ou d'un signe qui n'apparaissait pas a la naissance.

Problématique :

- Cache t-elle une anomalie plus grave ! Médullaire ou rachidienne.
- Quelle est la demarche diagnostique?
- Y a t-il urgence ?

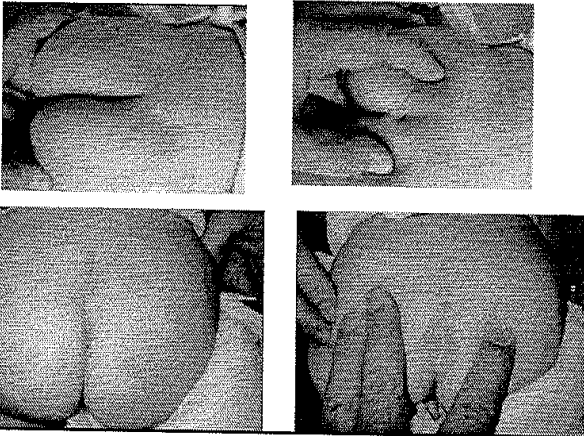
- Lipome
- fossette et Sinus
- Hamartomas
- Angiomas, hemangiomas et WSA
- Déviations sillons plie fessier
- Hypertrichoses
- Queue de faune"
- Appendis caudale
- fibroma pendulum "Meningoceles manques" ...

Dimples (fossette) and Sinus

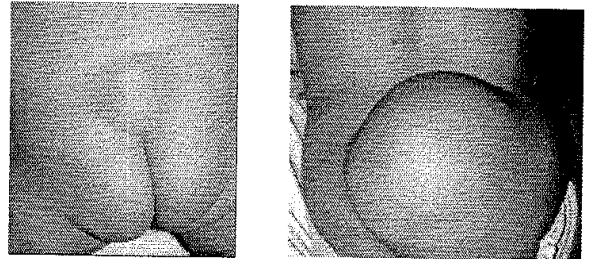


Fossette :

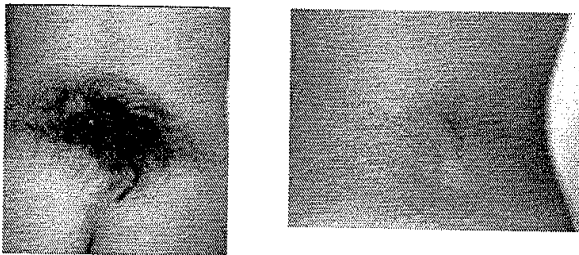
≤ 5mm in diameter, ≤ 2.5 cm to the anus



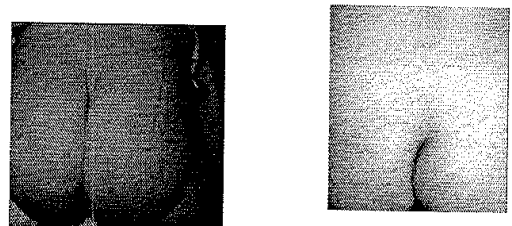
Lipomes



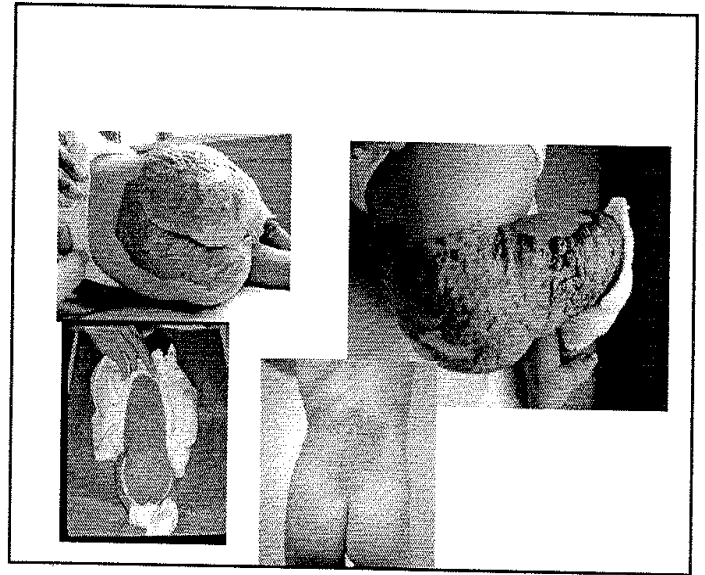
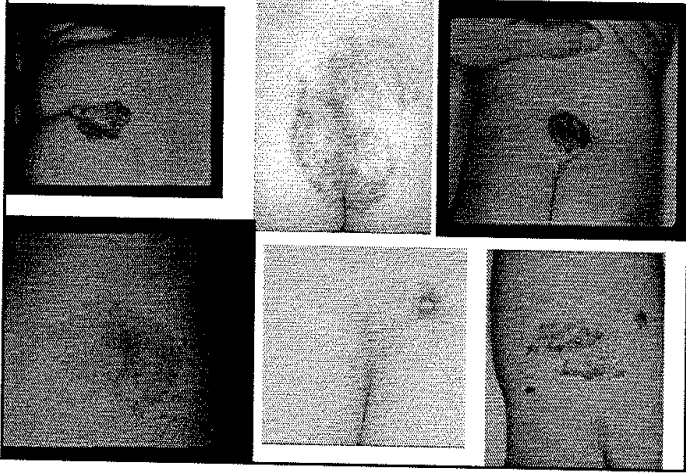
Hypertrichose



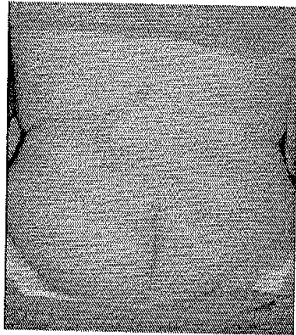
Déviations plie fessier



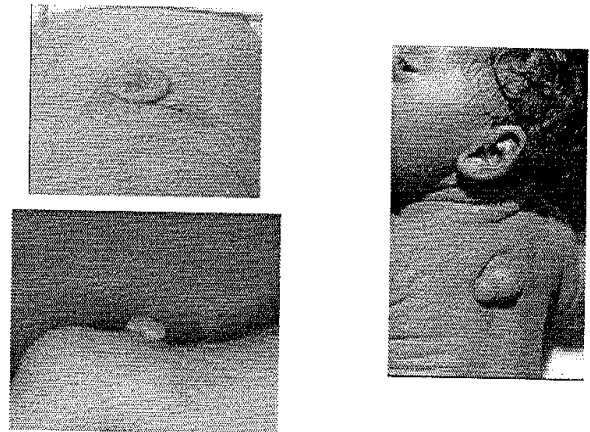
Angiomes et hamartomes



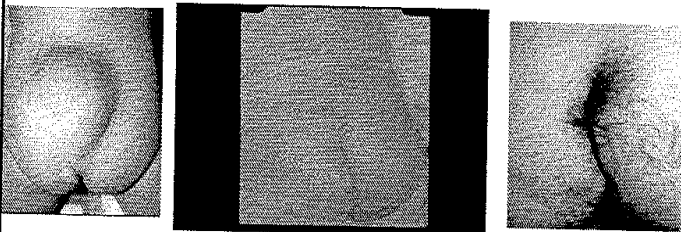
Queue de faune



Meningocele manqué



Lésions associées



FAUT-IL S'INQUIETER ?!

**Lésions cutanés
isolées a très faible incidence de MBA**

- Tache de vin, Hémangiome
- Déviation du sillon fessier
- Hypertrichose Minime
- Naevus

**Lésions isolées à haut degrés
d'incidence de MBA**

- Lipome (60%)
- Hamartome isolé (50%)
- Queue de faune (100%)
- Sinus dermique.

**Haut incidence :
*Lésions associées ++***

- Hypertrichose + autre lésion (50%)
- Tache de vin + autre lésion (50%)
- Hémangiome + autre lésion (50%)
- Déviation du sillon + autre lésion (50%)
- Lipome + autre lésion (100%)
- Sinus dermique isolé (100%)
- Sinus dermique + autre lésion (100%)

Haut risque

≥ 2 lésions
Lipoma,
tail
Dermal Sinus

Age < 3 m echo

Fossette atypique
Aplasia cutis
Deviation sillon

Age > 3 m IRM

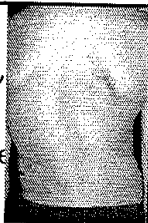
Faible risque

Hemangioma,
Hypertrichosis
naevus
Simple Fossette*

Surveillance

Examen clinique :

- **Local** : lombosacré , plie fessier ,ligne médiane, défaut vertébral
- **Neuro-orthopedique** : Déformation des membre
Inégalité des membres , atrophie musculaire ,
Marche!! scoliosis.
- **Périné et sphinctérien:**
Malformations anoréctales et urogénitales :
imperforate anale, atrésie anal,
fistule trachéoesophage,
dysplasie rénale.
bladder exstrophy.

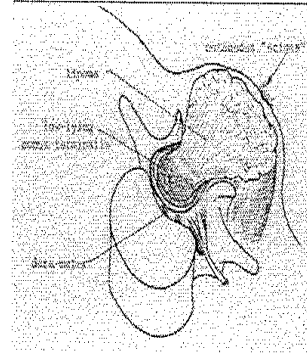


Examen neurologique

- Douleurs des membres
- Douleur radiculaire ,
- Faiblesse musculaire , amyotrophie
- Hyporeflexie,
- Spasticité,
- Déficit sensitif
- Troubles sphinctériens +++++

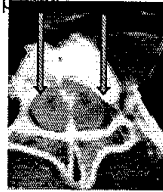
Les malformations à l'origine de la moelle basse attachée

1- Lipomes



2- Diastématomyélie

- **Définition** : La moelle épinière, la queue de cheval, ou le filum terminal ou l'ensemble est divisé en deux parties latérales

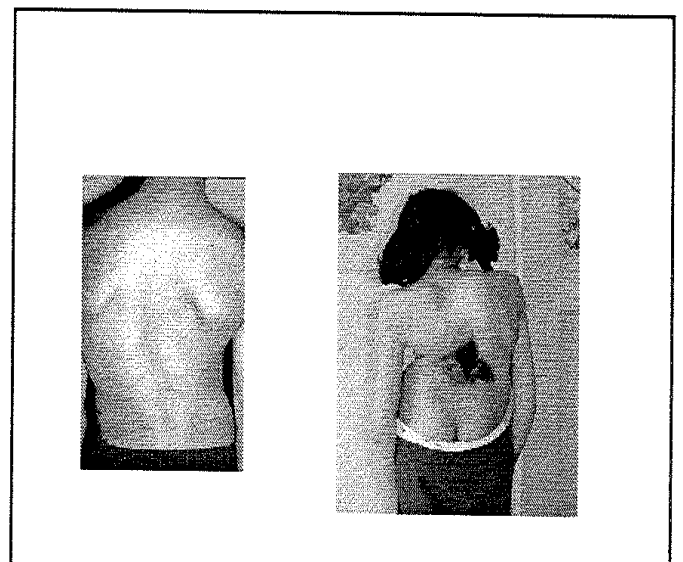
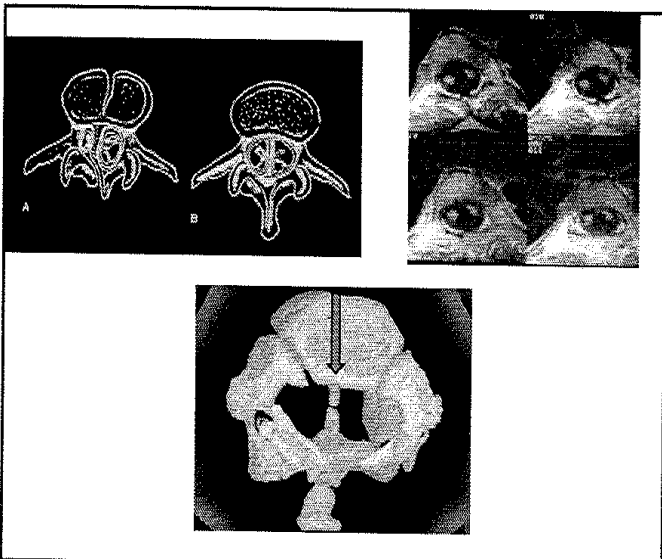
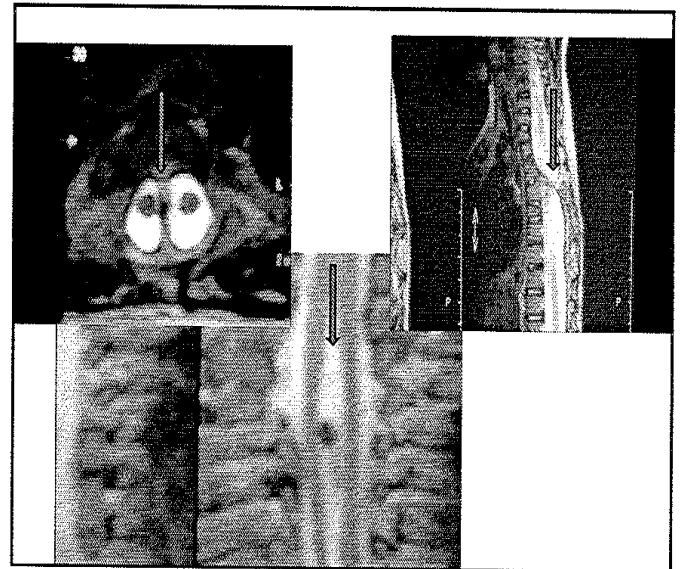


Eperon osseux : inconstant
Localisation : dorso-lombaire,
rarement cervicale

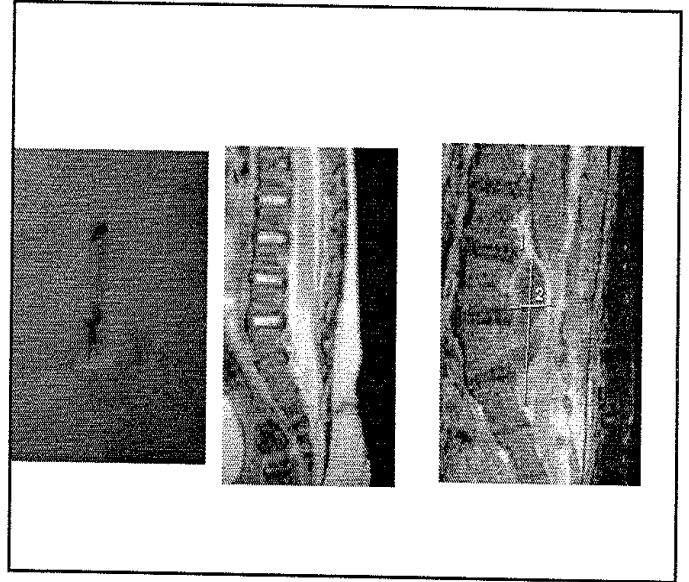
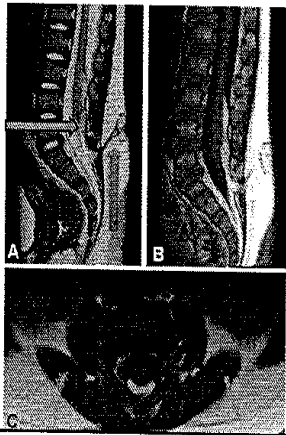
- Deux types :

. **Type II** : enveloppes arachnoïdiennes et durales communes, forme souvent isolée, rarement Symptomatique, pas d'éperon osseux

. **Type I** : doubles enveloppes arachnoïdiennes et durales, éperon osseux ou cartilagineux à la partie basse de la fente, forme symptomatique



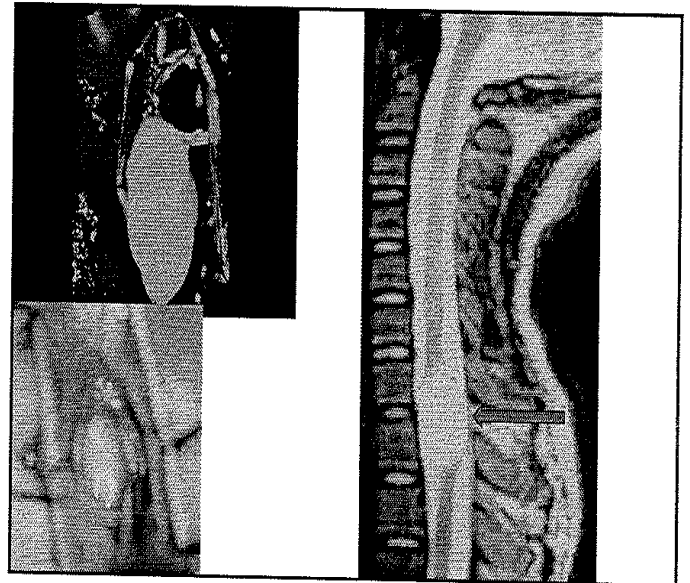
3- Sinus dermique : la seule urgence neurochirurgicale



4- Kyste neurenterique

- Origine endothelium : epithelium intestinal, gastrique or pancréatique, squameux

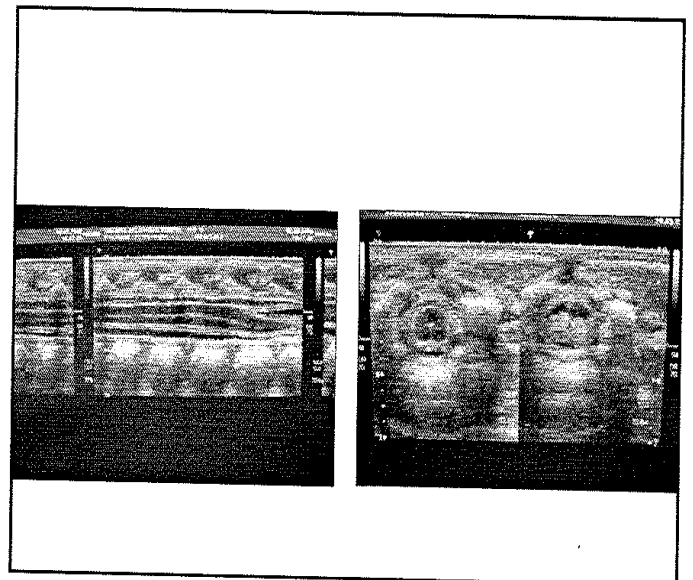
Capsule contenant des elements mésoenchymateux, ou neuroectodermique.



Imagerie

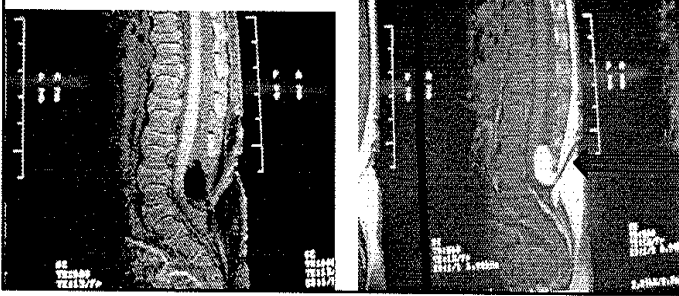
- X-Rays
- Echo (avant 3-4 mois)
- Scanner (osseux)
- IRM
- Urodynamique

L'IRM avant 3 mois n'a pas d'intérêt en dehors d'une exploration pré-chirurgicale



IRM

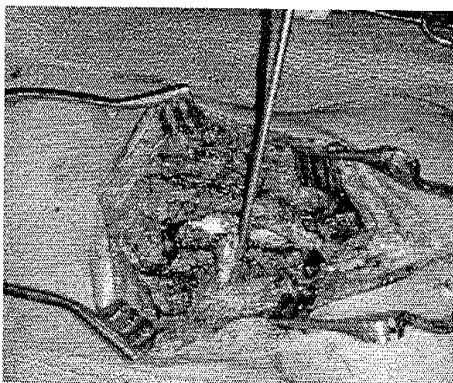
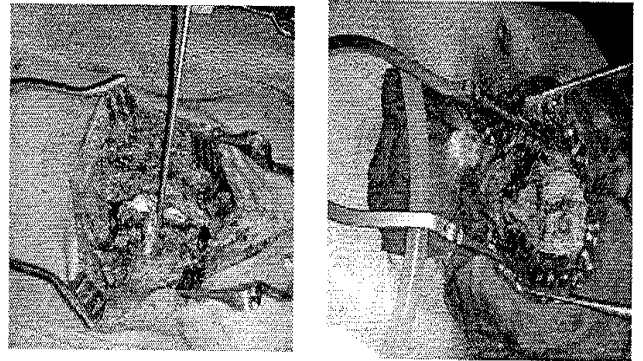
- Sagit : T1 & T2
- - Axial : T1
- - FATSAT GADO si sinus

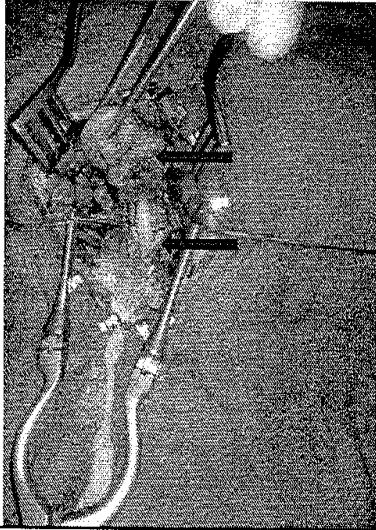


SERIE

- 16 malades opérés d'une moelle basse attachées
- Age: 90 % enfant > 5 ans
- > 80 % : déficits neurologiques

- Lipomes : 8 cas (quatre reprises)
- Sinus dermiques : 2 cas
- Diastématomyélie : 2 cas
- Filum epai : 1 cas
- Reprise de myelomeningocèle : 3 cas





Résultats:

14 enfants :

- Présentent tous des déficits neurologiques.
- Stabiliser les déficits neurologique chez plus de la moitié des malades.
- Aucun malade n'a eu une récupération totale de son déficit .

02 nourrissons (sans déficit) :

(Lipome + diastématomyélie)

- Les seules n'ayant pas de déficit près op.
- Pas de complications post opératoire.
- pas d'apparition de déficits retardées.
- L'IRM post-opératoire : montrent une bonne ascension de la moelle épinière sans signes de souffrance médullaire.

La chirurgie

- Durée d'intervention:
Plus l'âge est avancée et plus l'intervention chirurgicale dure plus longtemps. (3 heures)
- Difficulté : enfant , plus difficile de disséquer un lipome ou d'individualiser le film terminal. diastématomyélie, scoliose.

Conclusion:

Une pathologie :

- Grave
- Assez méconnu par les médecins (âges de chirurgie)

Retard diagnostique :

- Les conséquences neurologiques : dramatiques
- La difficulté chirurgicale est beaucoup plus importante.

+++

- Good skin analysis
- Early Diagnosis (at birth)
- One absolute emergency : sinus dermique

Les dysraphies rachidiennes *médullaires fermées*

Toutes les anomalies de développement embryologique (tissulaire) de la ligne médiane allant de la peau jusqu'à l'intérieure de la vertèbre