

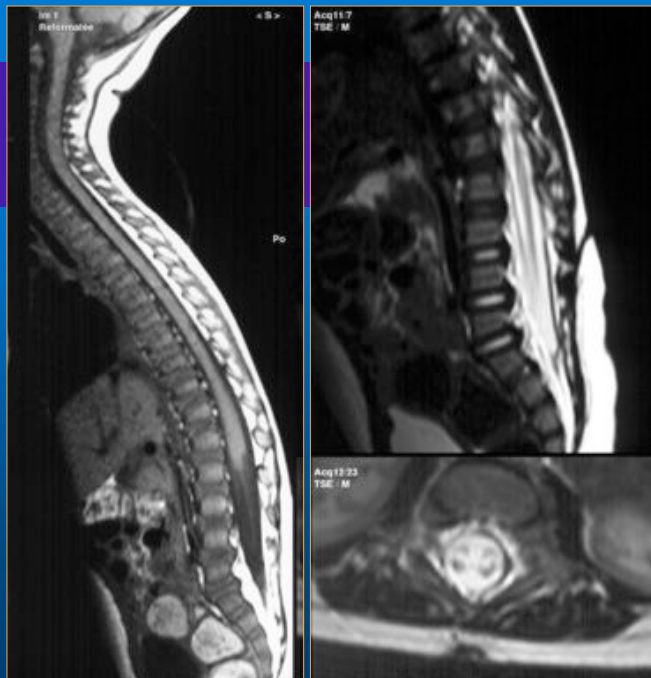
Pathologie endocanalaire chez l'enfant

JF Chateil, M Brun

Crédits iconographiques :
C Adamsbaum, B Husson,
C Durand, C Garel, C Tréguier,
JN Dacher, J Ph Montagne



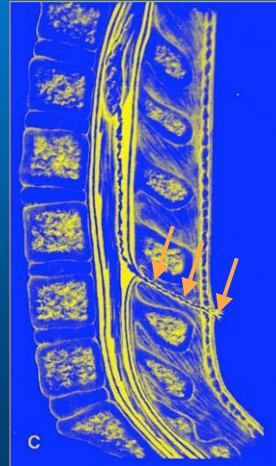
Elona, 6 mois,
défaut cutané
lombaire bas
avec petite
fossette



EPU Trousseau 2008

Dysraphismes : sinus dermique

- **Approche clinique**
 - Simple fossette coccygienne
 - Position par rapport à l'anus +++
 - **Plus de 2,5 cm de la marge anale**
 - Écoulement de LCR (rare !)
- **Quelle imagerie ?**
 - *Aucune ?*
 - Échographie ? IRM ?
- **Lésions associées**
 - Kystes (épi)dermoïdes, lipome, moelle attachée, syrinx...

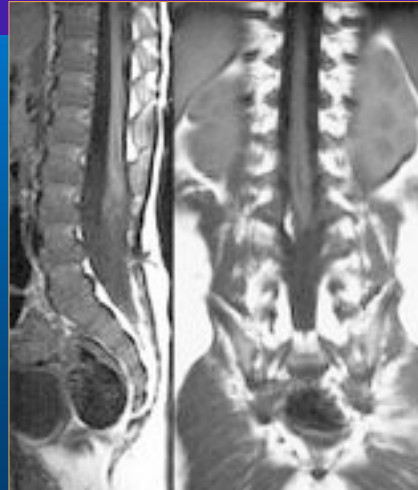
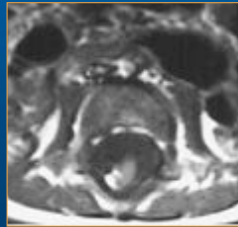
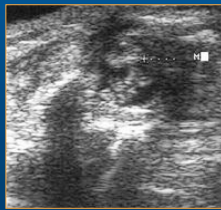
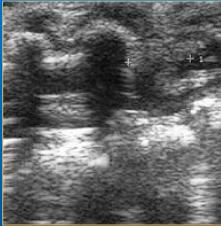


EPU Trousseau 2008



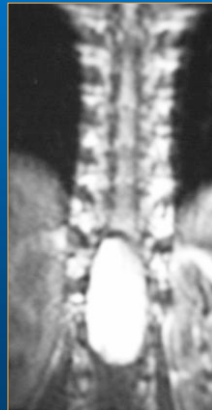
EPU Trousseau 2008

Clément, 1 an, déhiscence lombaire à la palpation, angiome cutané avec touffe de poils



EPU Trousseau 2008

Garçon, 11 ans, troubles moteurs des membres inférieurs



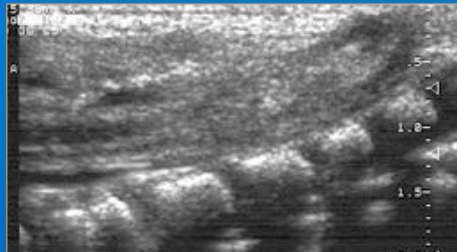
EPU Trousseau 2008

Dysraphismes : lipome spinal

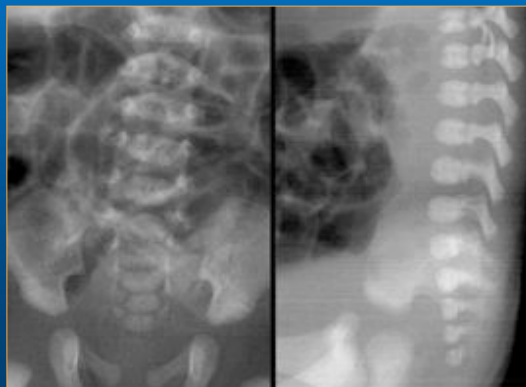
- Lipome intra-canalair
 - Lipome intra-dural isolé
 - **Fibrolipome du filum**
(signification ?)
- Association à d'autres anomalies +++



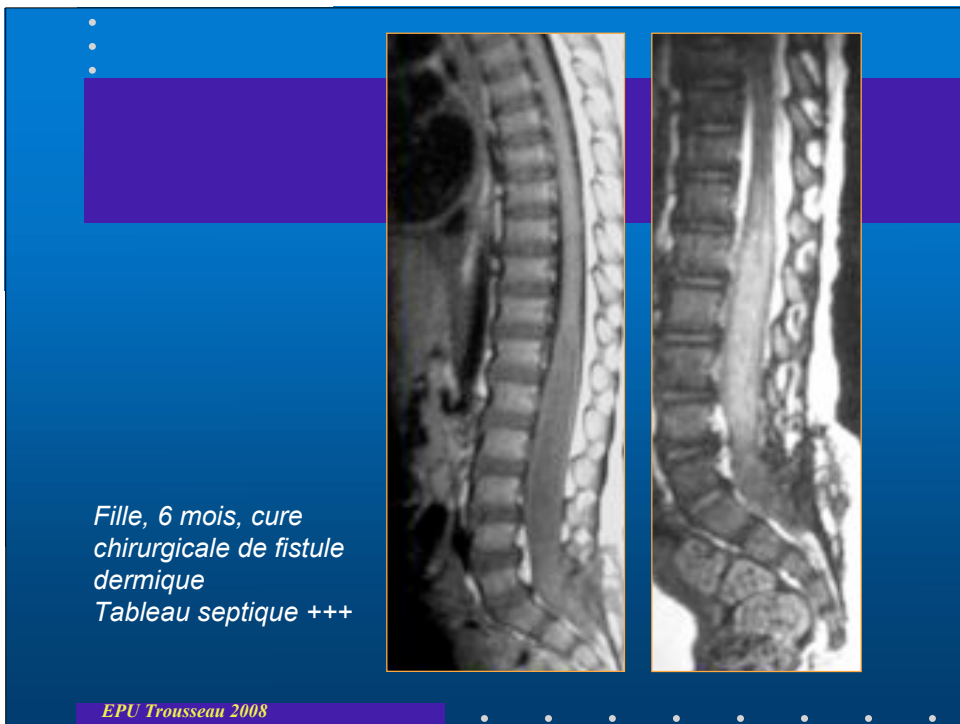
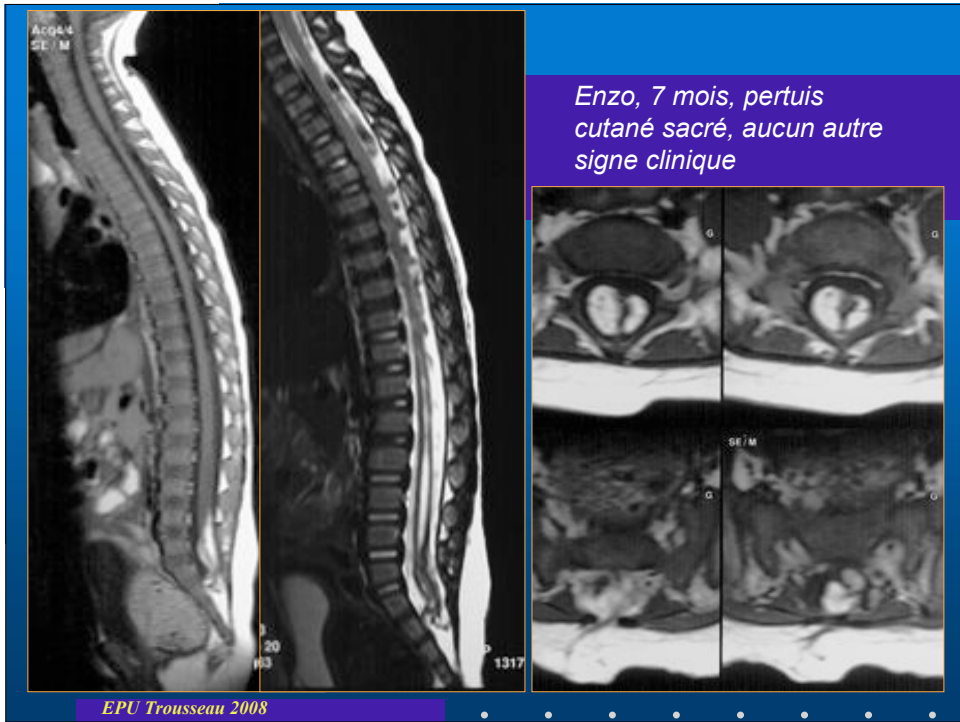
EPU Trousseau 2008



*Allan, J8, déhiscence
avec masse sacrée*



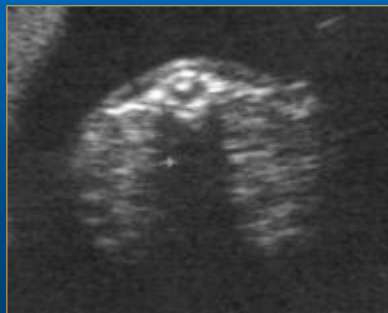
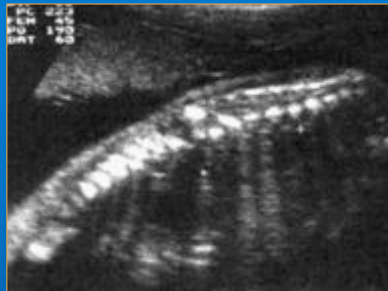
EPU Trousseau 2008



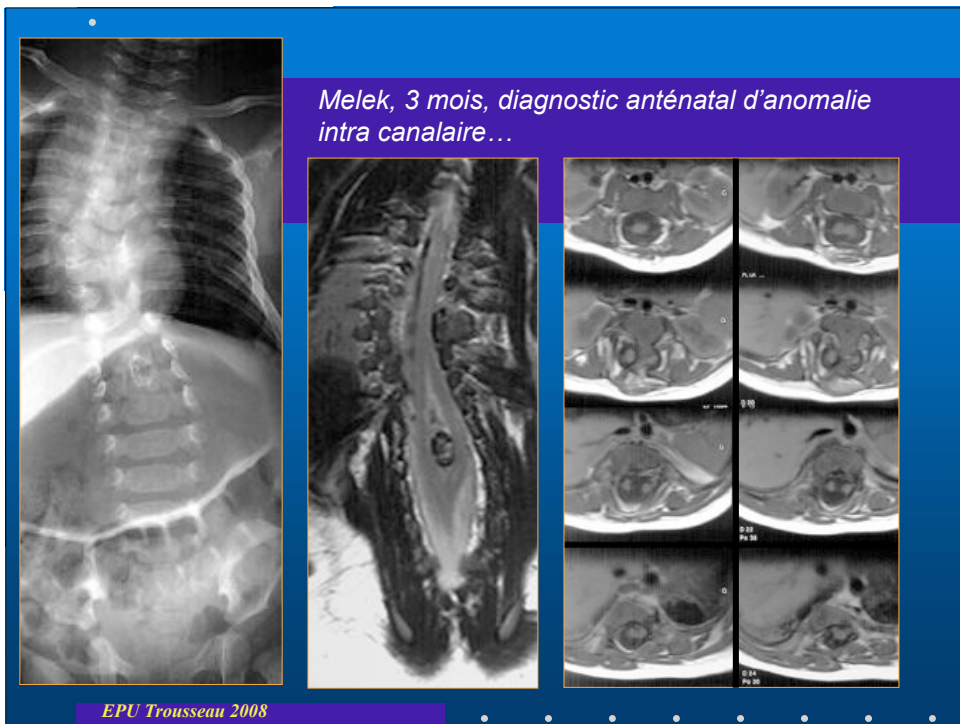
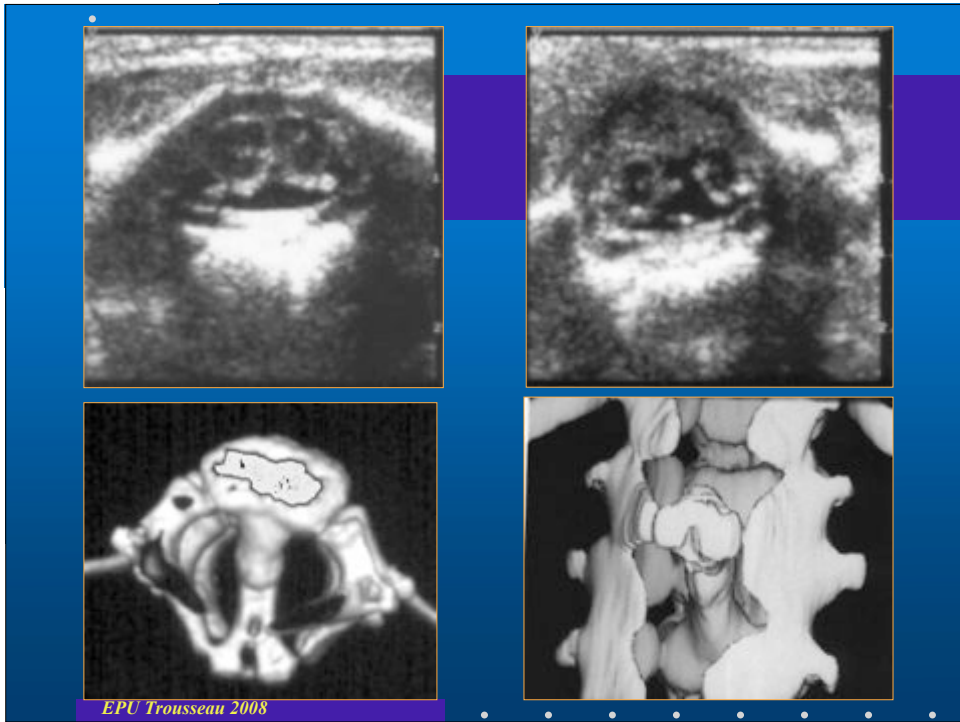
Dysraphismes : filum court et « moelle attachée bas »

- **Définition**
 - Position du cône terminal (L3 ?)
 - Diamètre du filum (2 mm)
 - Mobilité de la moelle / des racines
- **Malformations associées**
 - (lipome, syrinx)

EPU Trousseau 2008



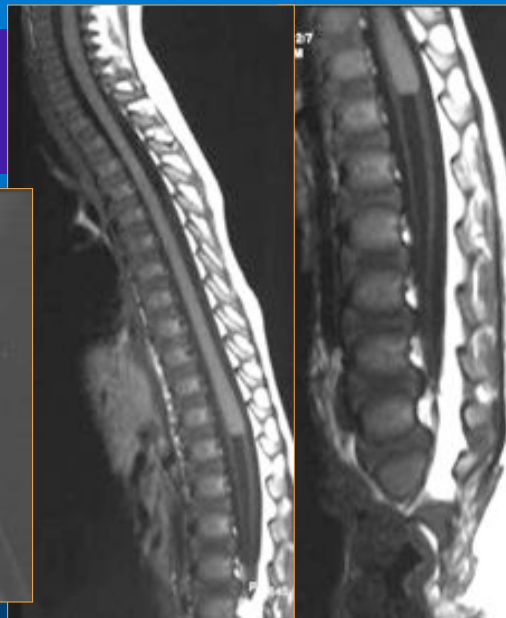
EPU Trousseau 2008



Dysraphismes : diastématomyélie

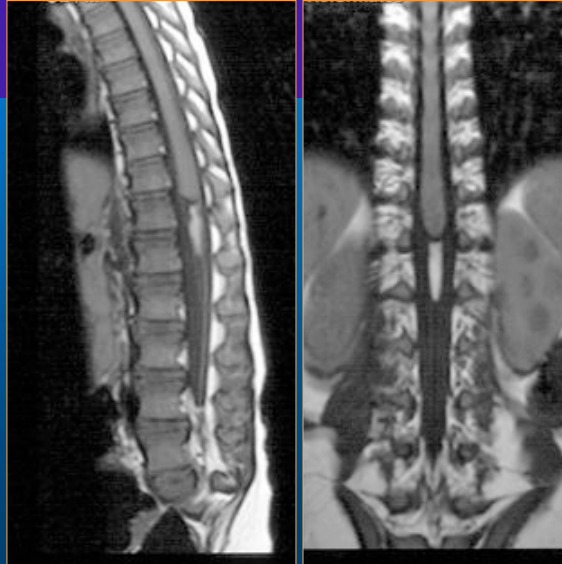
- 2 cordons médullaires
- Un ou deux fourreau(x) dural(aux)
- Éperon fibreux / cartilagineux / osseux
- Anomalies associées
 - Moelle attachée bas
 - Syrinx
- Conduite à tenir ?

EPU Trousseau 2008



EPU Trousseau 2008

•
•
•
Rachel, 4 ans, troubles
sphinctériens,
paraparésie flasque
progressive



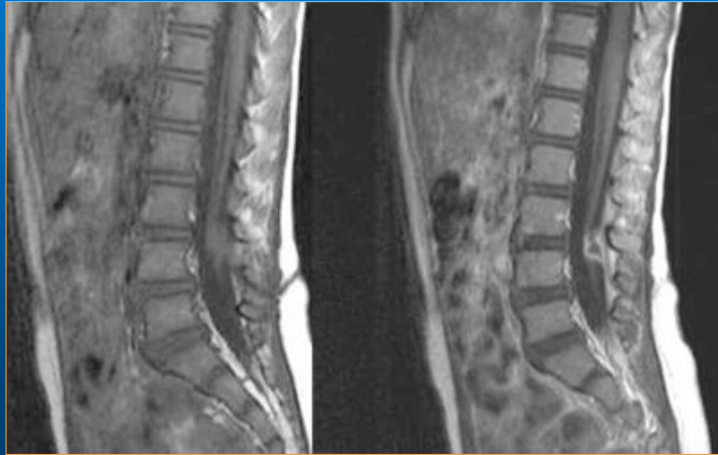
EPU Trousseau 2008

•
•
•
**Dysraphismes :
syndrome de régression caudale**

- Agénésie partielle du sacrum
→ sirénomélie
- Aspect tronqué de la moelle
- Malformations associées
 - Ano-rectales, génito-urinaires

EPU Trousseau 2008

Fille, 4 ans, angiome plan lombaire,
méningite à l'âge de 3 mois

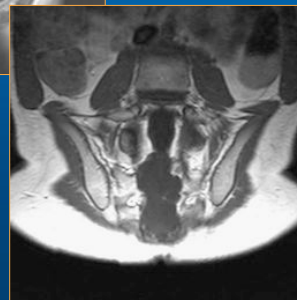


EPU Trousseau 2008

Kyste dermoïde et épidermoïde

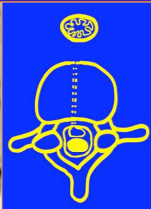
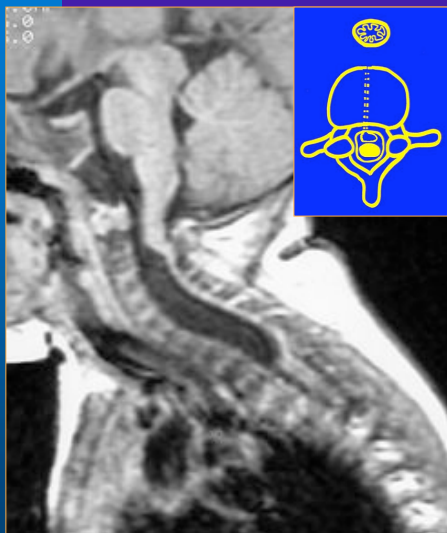
- Isolé ou avec sinus dermique
- Surinfection possible
- Aspect parfois hétérogène en IRM
- Imagerie de diffusion ??

EPU Trousseau 2008

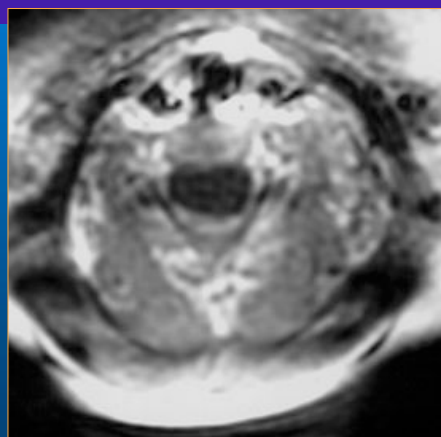


Fille, 12 ans,
« immaturité
vésicale »

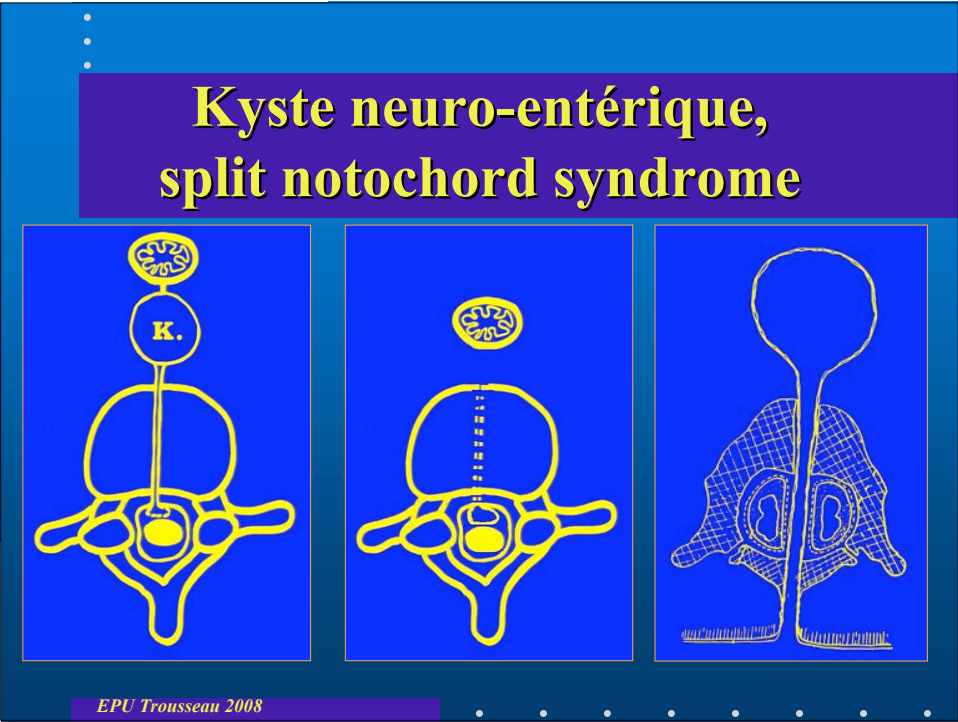
EPU Trousseau 2008

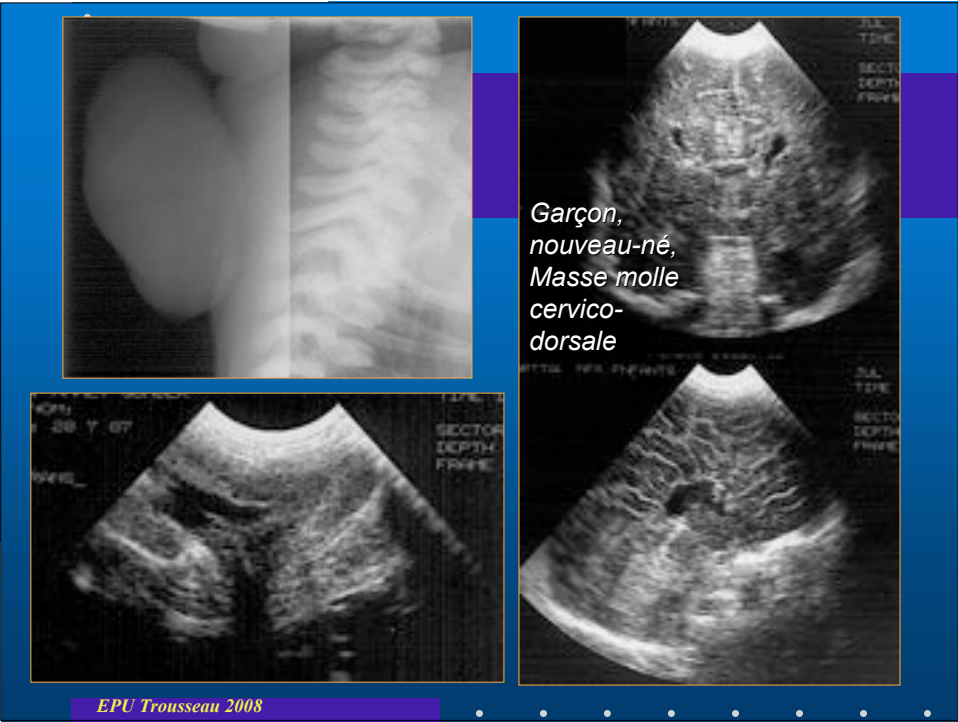
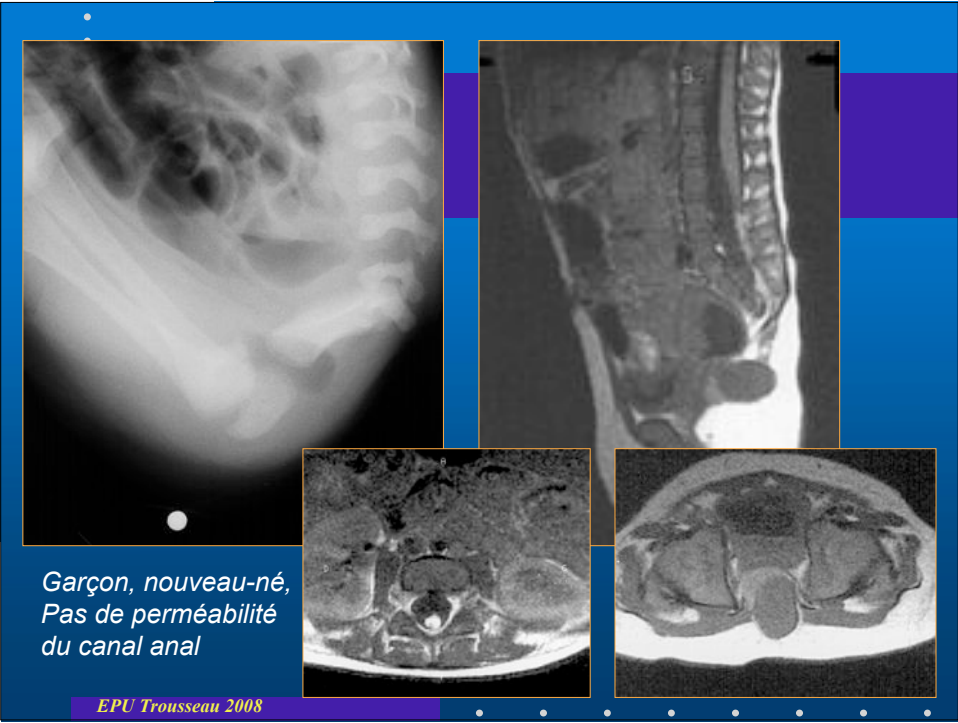


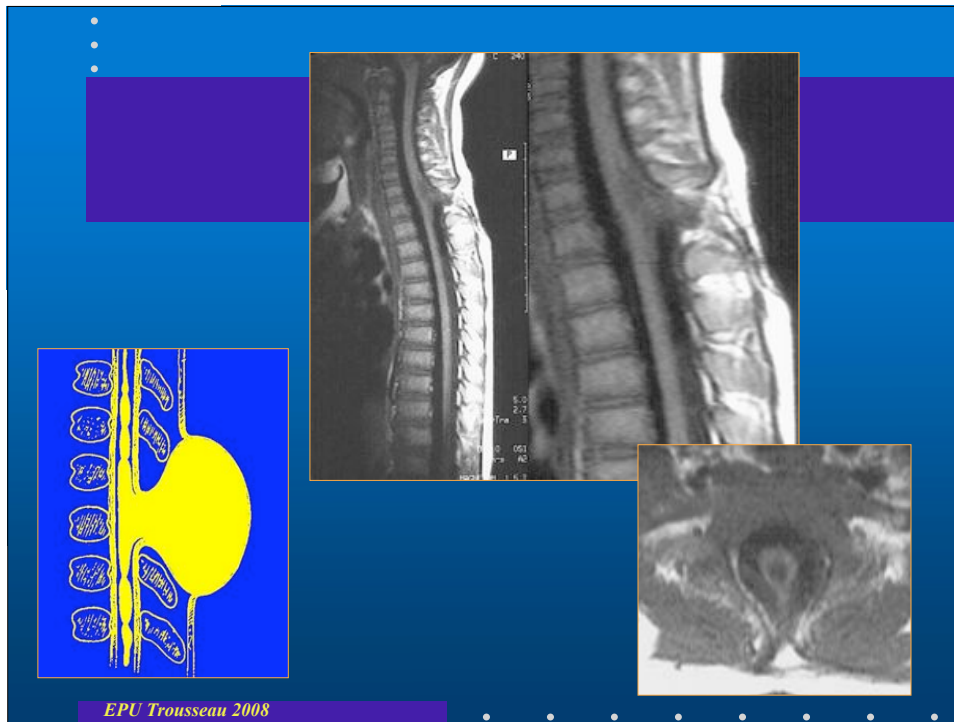
Laurie, 4 mois, syndrome
pyramidal des membres inférieurs



EPU Trousseau 2008







Autres dysraphismes

- Kystes dermoïde ou épidermoïde
- Kyste neuro-entérique
- Triade de Currarino
- « Split notochord syndrom »
- Méningocèle isolée
- Myélocystocèle
- Dysgénésie segmentaire rachidienne

EPU Trousseau 2008

Garçon, 3 ans, traumatisme abdominal, AVP, ceinture de sécurité



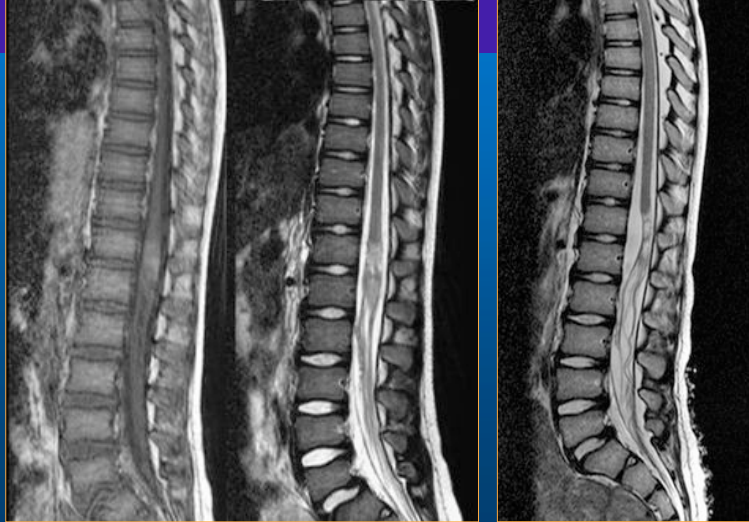
EPU Trousseau 2008

Traumatismes médullaires

- **Fractures du rachis**
 - Clichés classiques ?
 - TDM +++
- **Signes neurologiques**
 - IRM

EPU Trousseau 2008

Garçon, 10 ans, renversé par une
voiture, parapésie



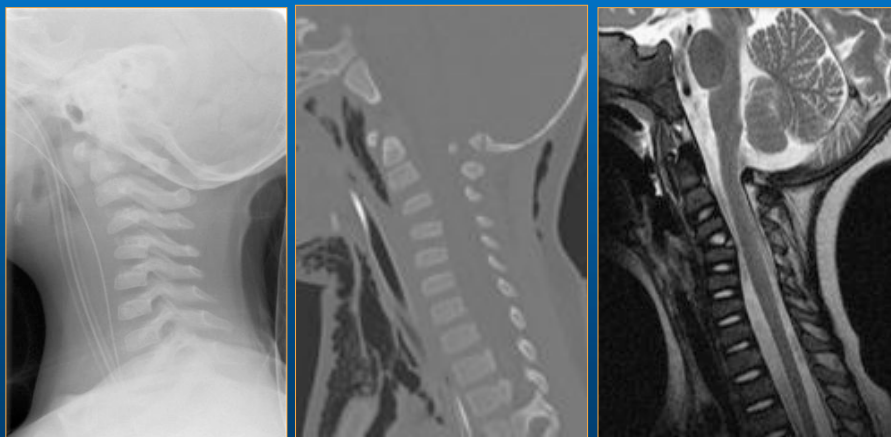
EPU Trousseau 2008

Traumatismes médullaires

- **Lésions médullaires**
 - AVEC ou sans fracture (SCIWORA)
 - Contusion, hémorragie
 - Section complète

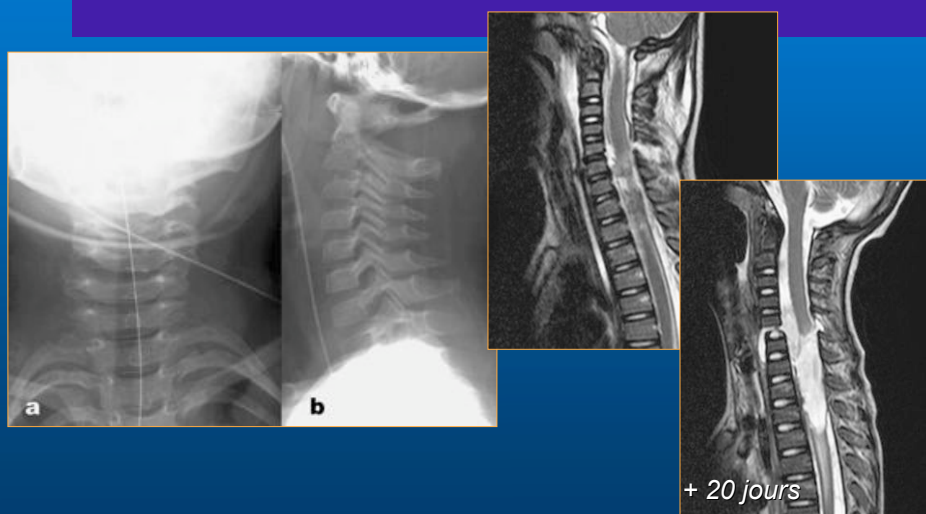
EPU Trousseau 2008

Garçon, 2 ans, AVP, coma,
pneumo médiastin,
TDM systématique, paraparésie régressive



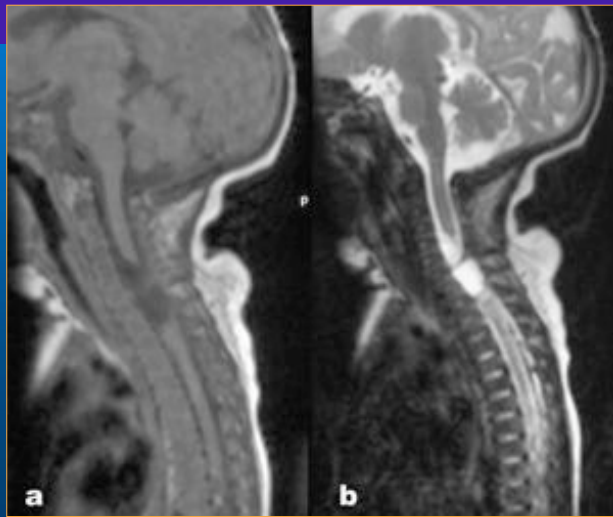
EPU Trousseau 2008

Garçon 8 ans, heurté par une voiture, tétraplégie



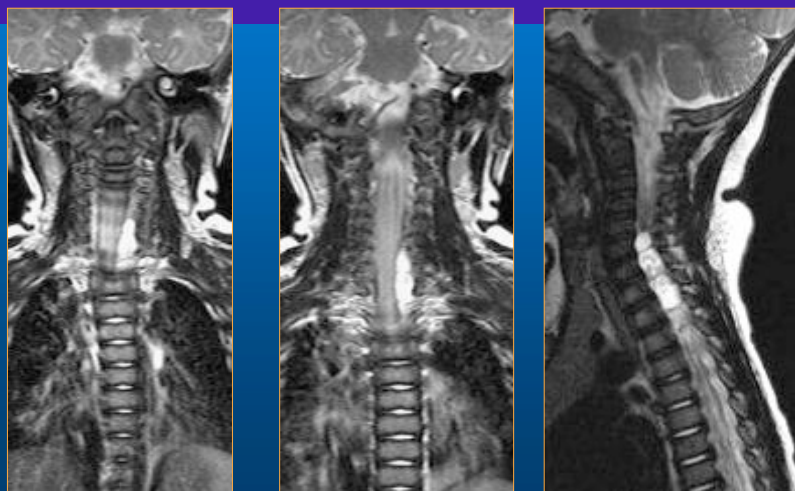
EPU Trousseau 2008

Nouveau-né, quadriplégie



EPU Trousseau 2008

*Garçon, 4 mois ; paralysie flasque complète du plexus
brachial gauche après accouchement dystocique*



EPU Trousseau 2008

Traumatismes médullaires

- **Particularités chez l'enfant**
 - Entorse possible
 - Fragilité relative des disques, zone de faiblesse au niveau du listel marginal
- **Mécanismes**
 - **Avec fracture**
 - Cisaillement
 - Compression
 - Contusion
 - **Sans fracture : SCIWORA (Spinal Cord Injury Without Radiographic Abnormality)**
 - Étirement
 - Ischémie
 - **Particularités du traumatisme néonatal**
 - Étirement radiculaire ou plexuel
 - Étirement ou rupture médullaire (dégagement de tête dernière)



EPU Trousseau 2008

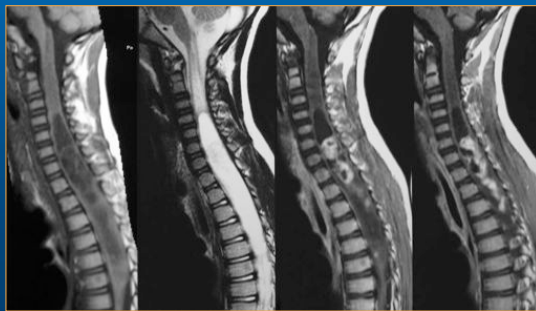
Fille, 2 ans, torticolis depuis un mois ; apparition d'une paraparésie avec difficultés à la marche



EPU Trousseau 2008

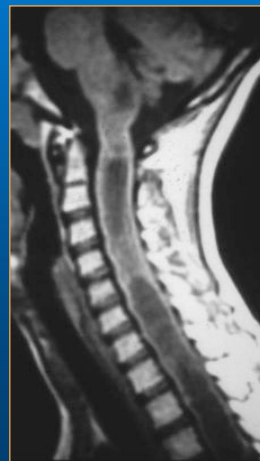
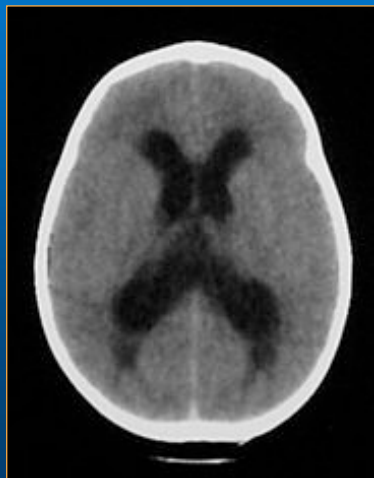


Thomas, 3 ans, scoliose,
disparition des réflexes
cutanés abdominaux



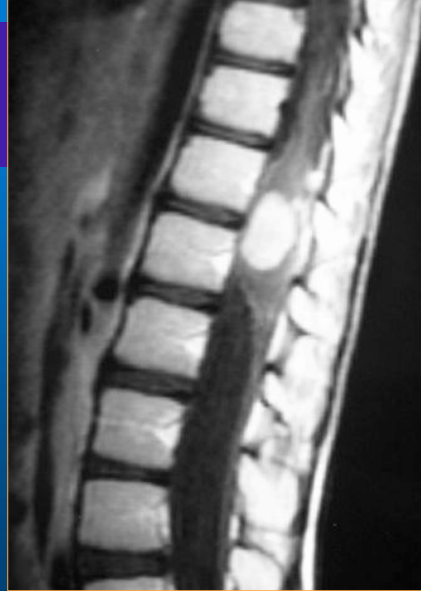
EPU Trousseau 2008

Fille, 14 ans, céphalées,
vomissements

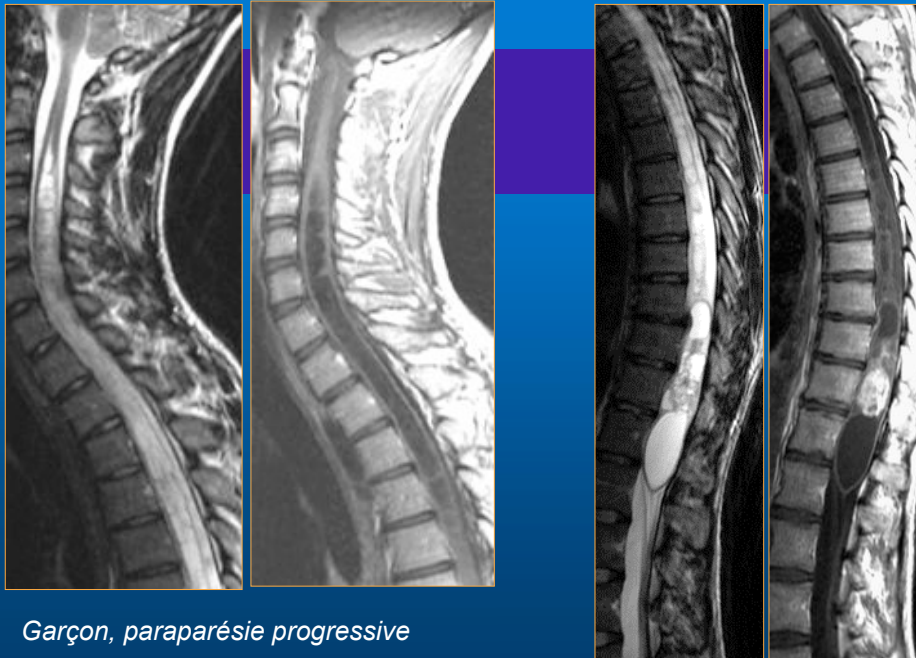


EPU Trousseau 2008

Fille, 15 ans, troubles
sphinctériens



EPU Trousseau 2008



Garçon, parapésie progressive

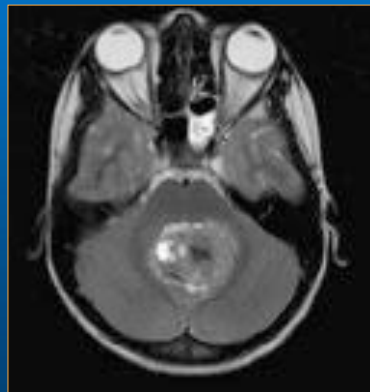
EPU Trousseau 2008

Tumeurs intra-médullaires

- Rares : 5% tumeurs du SNC
- **Astrocytome ++**
 - Tous les niveaux de la moelle...
 - ...Pan-médullaire
 - Contingent charnu, kystique, hémorragique..
 - Évolution \pm lente
- **Ependymome**
 - Cône terminal +++
 - Pan-médullaire
 - Contingent charnu, kystique..
- (PNET, glioblastome, hémangioblastome)

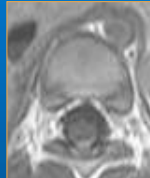
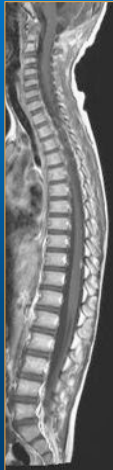
EPU Trousseau 2008

Sihem, 10 ans, douleurs lombaires depuis plusieurs mois, sciatique ; taches café au lait..



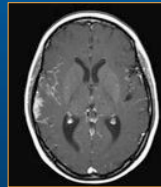
EPU Trousseau 2008

Métastases intradurales



Garçon, 4 ans, bilan initial systématique

Fille, 11 ans, céphalées après traitement d'un MDB



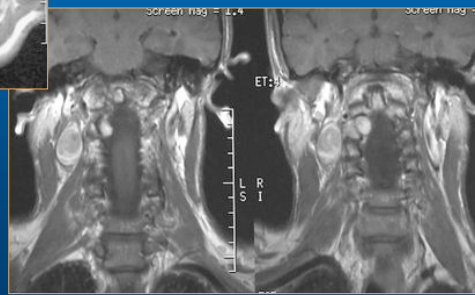
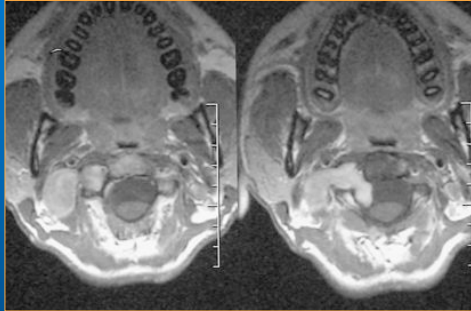
EPU Trousseau 2008

Tumeurs intracanalaires extramédullaires

- Métastases sous arachnoïdiennes
 - PNET
 - Lésion révélatrice
 - Bilan d'extension initial
 - Récidive secondaire
 - Ependymome, tumeurs gliales

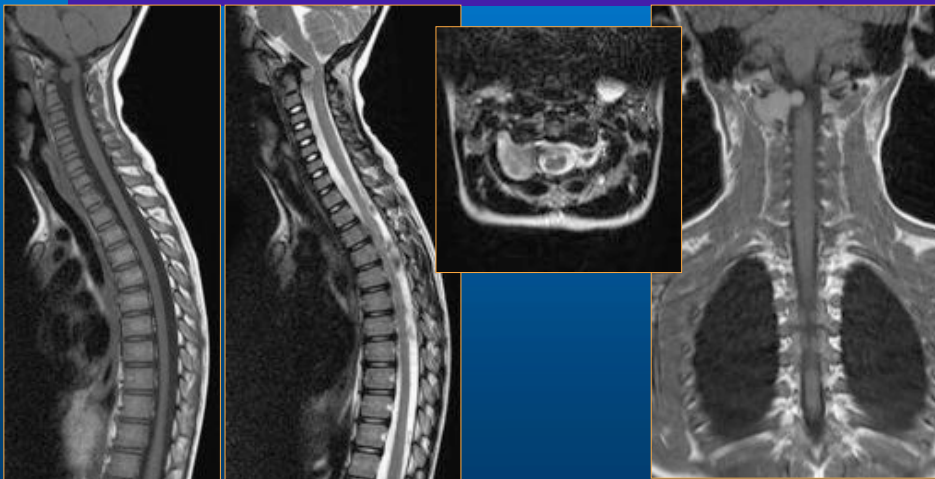
EPU Trousseau 2008

Fille, 10 ans, NF1 connue, torticolis



EPU Trousseau 2008

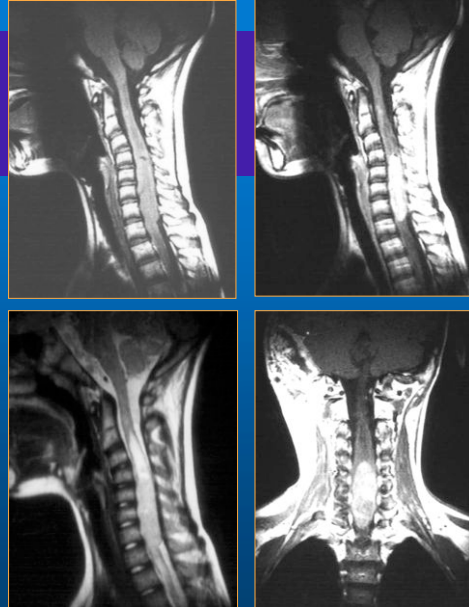
Garçon,
8 ans, NF 2 chez la mère, douleurs
abdominales...



EPU Trousseau 2008



Garçon, 12 ans, surdité bilatérale, paraparasie



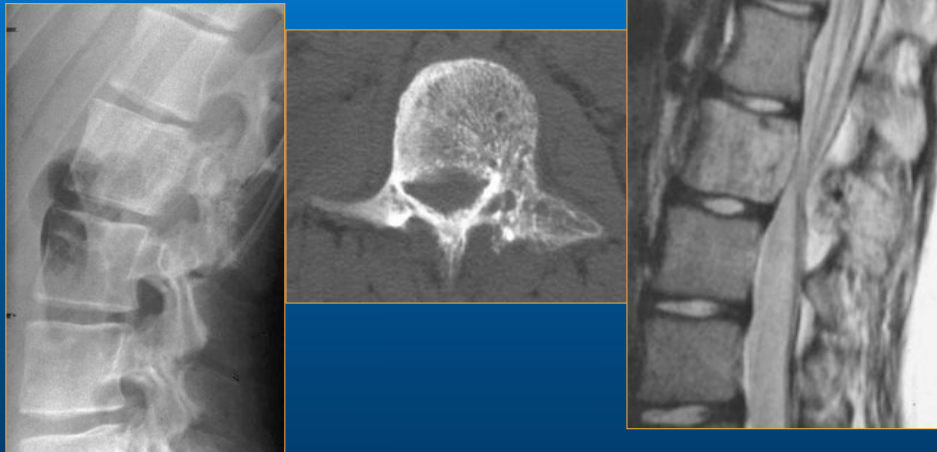
EPU Trousseau 2008

Tumeurs intracanalaires extramédullaires

- Associées aux dysraphismes...
- Neurofibromatose :
 - Neurinome ou neurofibrome « en sablier »
 - Retentissement variable
 - Évolutivité
 - Le plus souvent quiescent
 - Parfois compression de voisinage
 - Transformation maligne : rare
 - Méningiome..

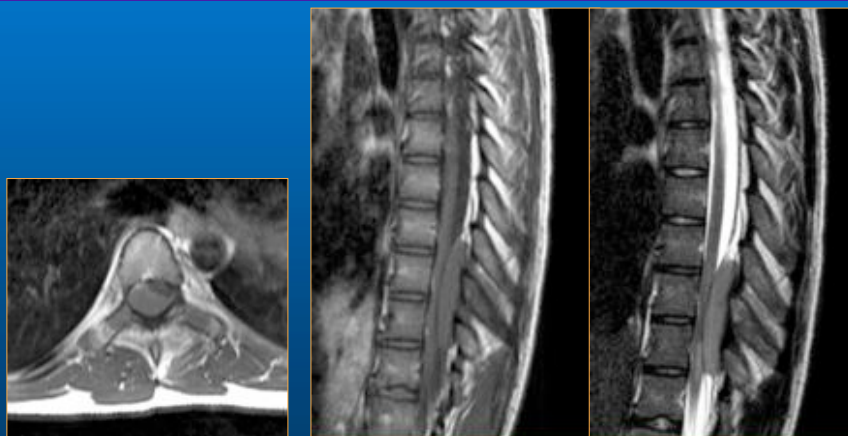
EPU Trousseau 2008

Garçon, 15 ans, douleurs dorsales invalidantes



EPU Trousseau 2008

Fille, 14 ans, douleurs dorsales depuis une semaine, paraplégie brutale après séance d'ostéopathie



EPU Trousseau 2008

Compressions médullaires extradurales d'origine tumorale

- **Lésions à point de départ osseux**
 - **Bénigne :**
 - Kyste anévrysmal
 - Ostéoblastome
 - Hémangiome agressif
 - **Maligne :**
 - Sarcome d'Ewing

Rendez-vous à l'ED Marseillais !!!

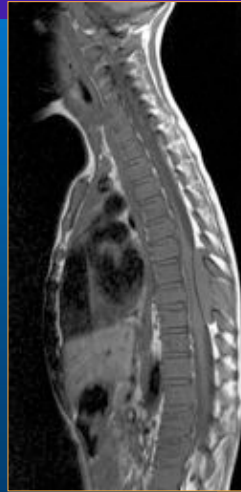
EPU Trousseau 2008

Fille, 14 ans, paraplégie aiguë



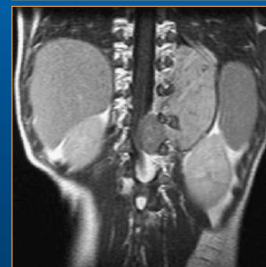
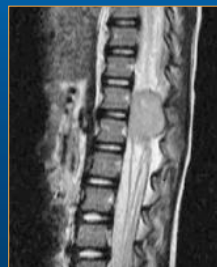
EPU Trousseau 2008

Garçon, 6 ans, douleurs rachidiennes,
faiblesse musculaire puis paraparésie



EPU Trousseau 2008

Fille, 2 ans, douleurs rachidiennes,
gêne à la marche



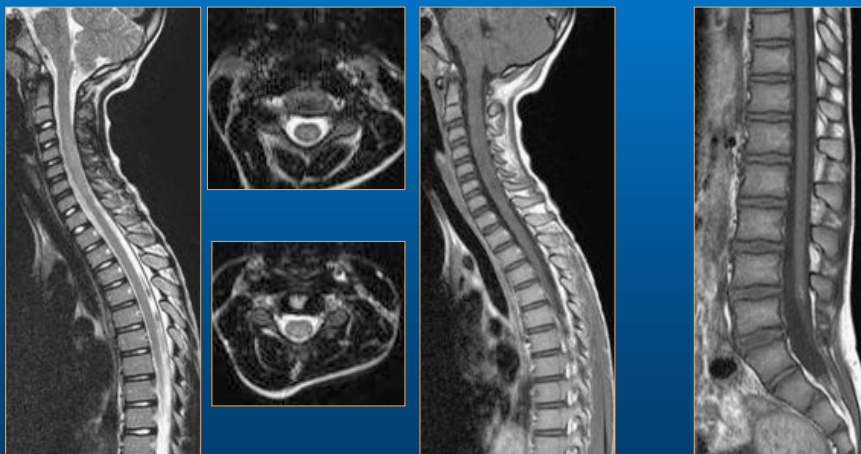
EPU Trousseau 2008

Compressions médullaires extradurales d'origine tumorale

- Hémopathies avec atteinte osseuse et/ou épidurale
 - Signes déficitaires aigus, troubles vésico-sphinctériens
 - Etiologies :
 - Leucose
 - Lymphome
- **Tumeurs para-rachidiennes**
 - Neuroblastome

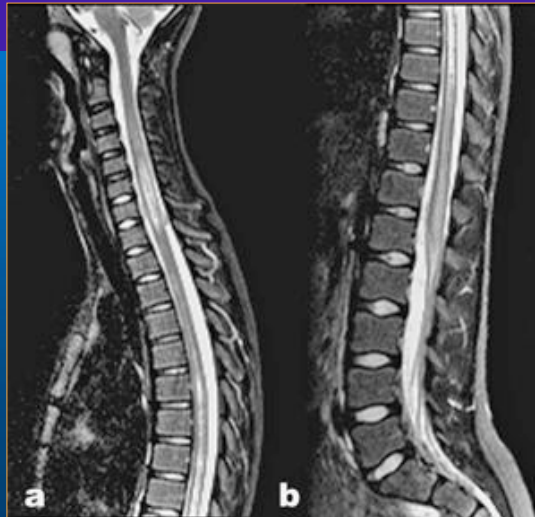
EPU Trousseau 2008

Garçon, 10 ans, piqûre d'insecte (?)
15 jours auparavant...
Douleurs dorsales, monoparésie du MSG



EPU Trousseau 2008

Fille, 11 ans, troubles moteurs des MI
d'apparition brutale, globe vésical



EPU Trousseau 2008

Myélite aiguë transverse

- Origine infectieuse, inflammatoire ou dys-immunitaire
 - Mycoplasme, CMV, Borréiose
 - Post-vaccinal
- Signes
 - Paralysie flasque, niveau sensitif souvent bien défini, troubles sphinctériens
 - Évolution monophasique
- Evolution
 - Facteurs prédictifs en imagerie ?
 - Pas de parallélisme net entre les séquelles cliniques et les images observées

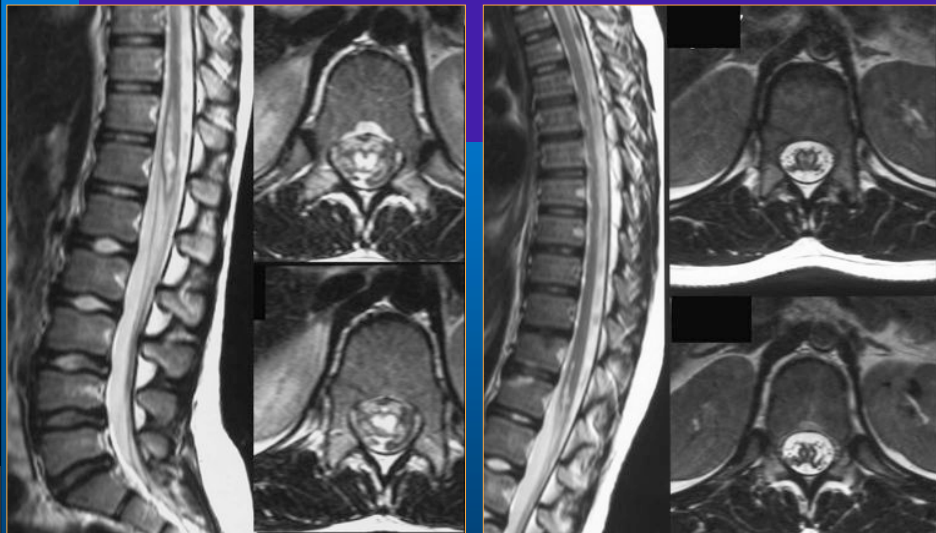
EPU Trousseau 2008

Myélite aiguë transverse évolution



Garçon, 14 ans, paraplégie flasque,
bonne récupération à 8 mois

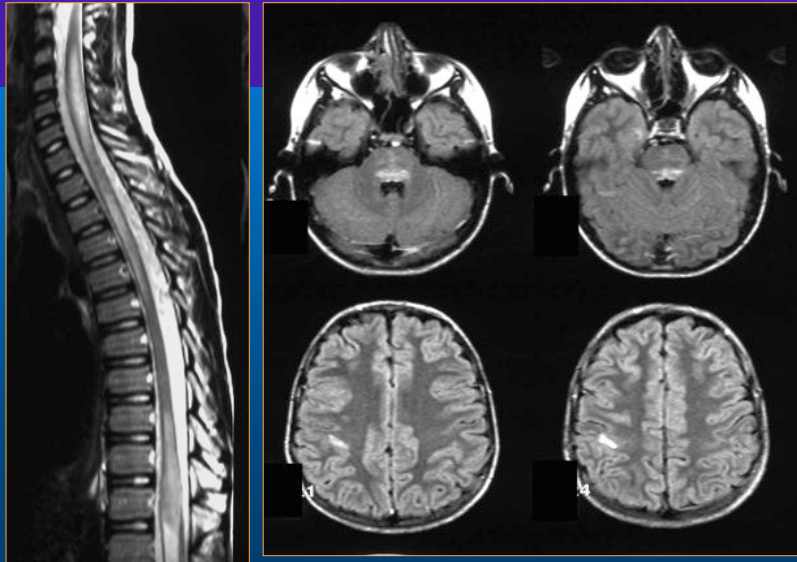
EPU Trousseau 2008



Fille, 10 ans, paraplégie flasque subaiguë,
10 mois plus tard : gêne à la marche, troubles sphinctériens persistants

EPU Trousseau 2008

Jimmy, 10 ans, douleurs dorsales, puis tétraparésie brutale, somnolence



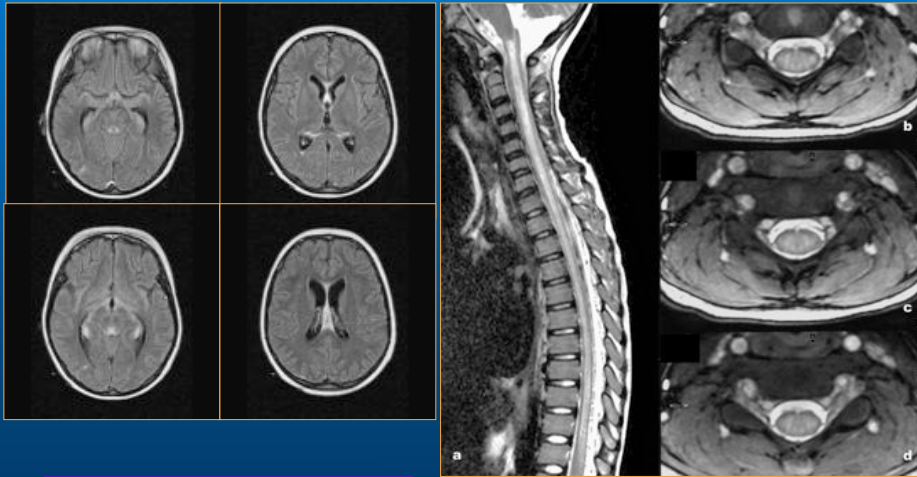
EPU Trousseau 2008

Myélite aiguë transverse et encéphalomyélite (ADEM)

- Signes d'atteinte médullaire
sans ou avec signes d'atteinte intracrânienne
 - Exploration intracrânienne systématique

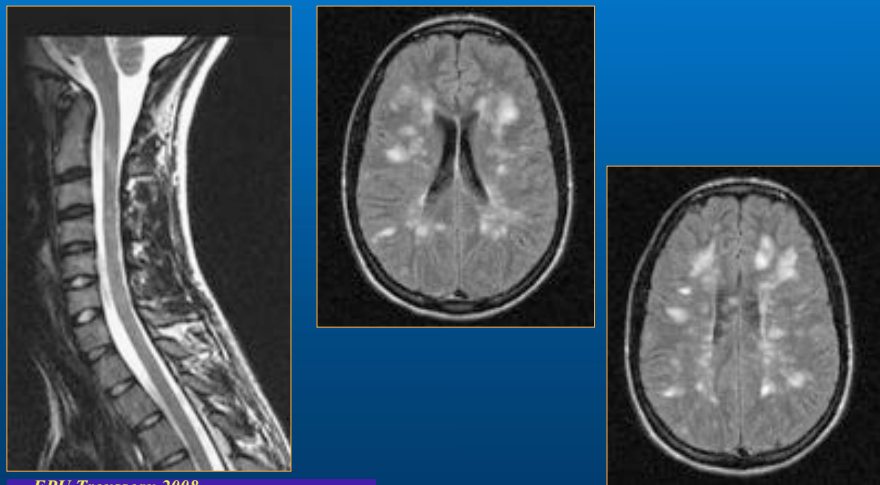
EPU Trousseau 2008

Florian, 10 ans, paraparésie puis tétraparésie, névrite optique



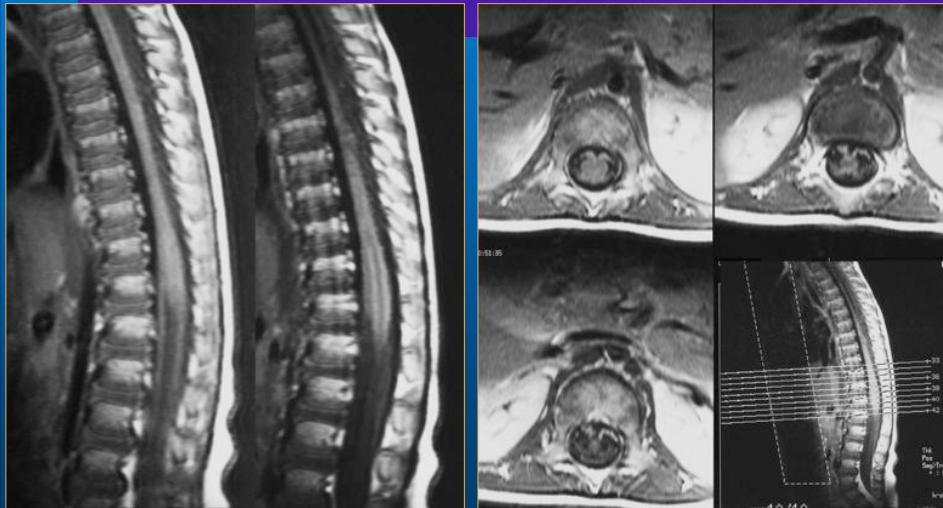
EPU Trousseau 2008

Fille, 14 ans, hémiparésie gauche, diplopie, douleurs cervicales



EPU Trousseau 2008

Fille, 6 mois, paraplégie flasque rapidement régressive



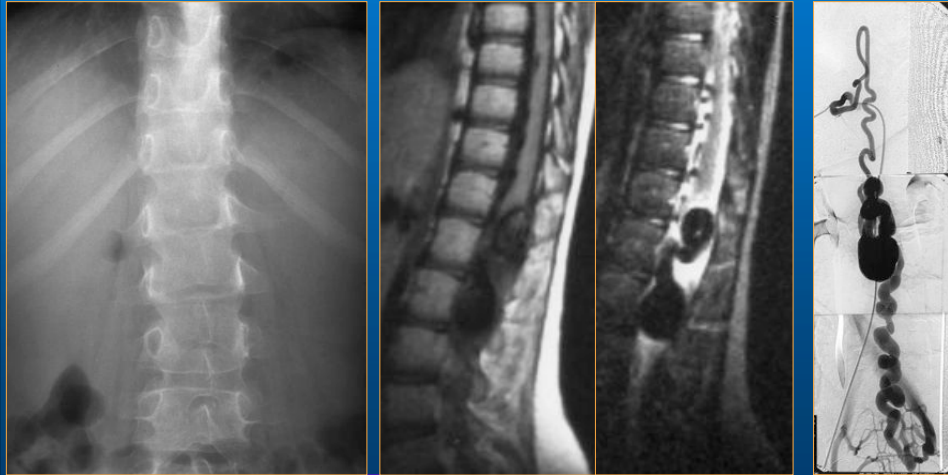
EPU Trousseau 2008

Pathologie inflammatoire médullaire ou radiculaire

- **Clinique** : syndrome médullaire aigu
 - Moteur, sensitif, troubles sphinctériens
- Conduite à tenir : **IRM** avec contraste
- **Étiologies** :
 - **Myélite aiguë transverse**
 - Infectieuse, post-infectieuse, auto-immune...
 - (SEP débutante, variantes chez l'enfant)
 - Diffusion des lésions
 - Aspect du LCS...
 - Évolution dans le temps +++
 - Encéphalomyélite aiguë (ADEM)
 - Polyradiculonévrite
 - Signes moteurs prédominants
 - LCS : dissociation albumino-cytologique
 - Imagerie
 - Autres

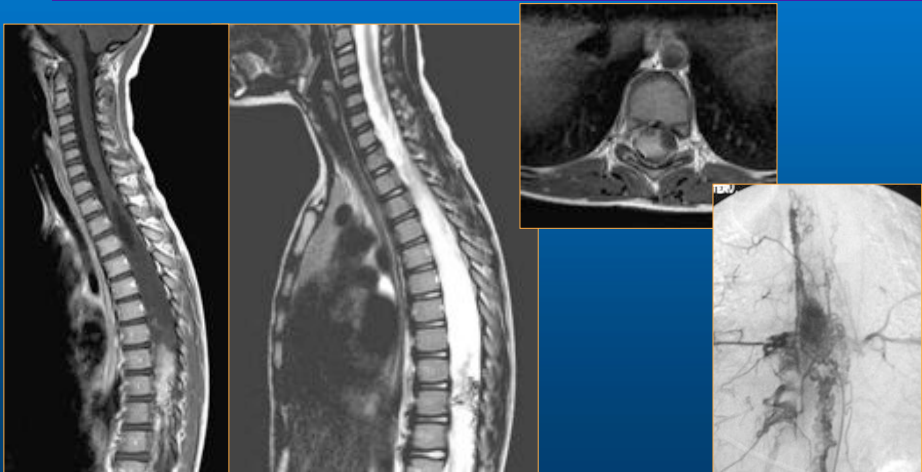
EPU Trousseau 2008

Fille, 10 ans, douleurs abdominales
récurrentes
Faiblesse des membres inférieurs



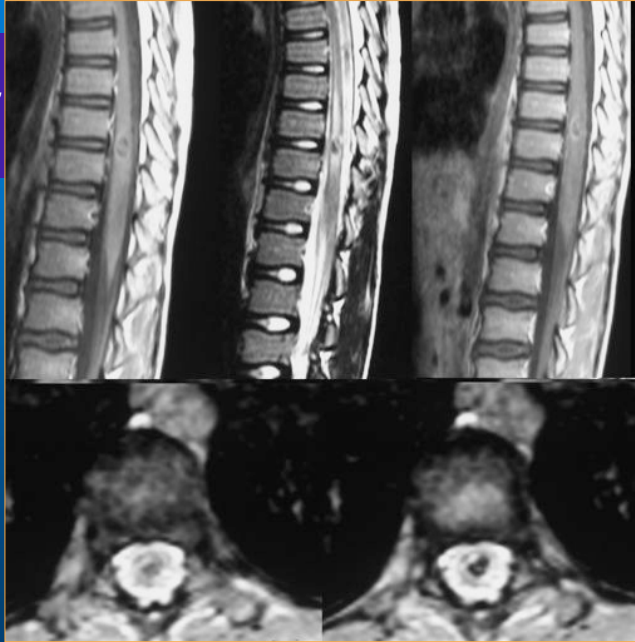
EPU Trousseau 2008

Garçon, 10 ans, douleurs dorsales abolition des réflexes



EPU Trousseau 2008

Garçon, 12 ans,
paraplégie brutale,
bonne évolution
secondaire



EPU Trousseau 2008

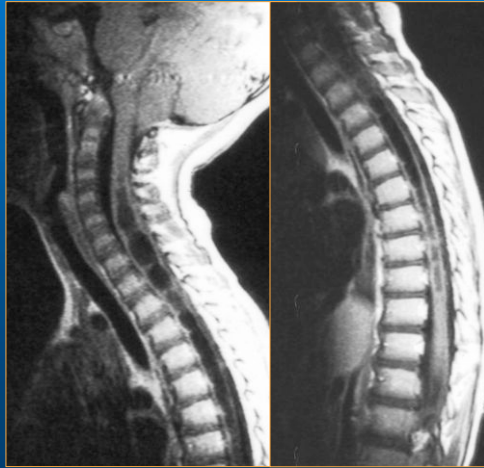
Pathologie vasculaire

- **Malformations vasculaires : très rares**
 - Malformation artério-veineuse médullaire
 - Fistule artério-veineuse intradurale
 - Cavernome intramédullaire
- **Signes cliniques**
 - Douleurs avec déficits évolutifs (hématomyélie, hémorragie méningée)
 - Tableau progressif (compression de la moelle par les veines de drainage dilatées de la malformation)
 - Déficit brutal (thrombose d'une veine de drainage)
- **Imagerie : IRM..**
- **Traitement spécialisé : embolisation**

EPU Trousseau 2008

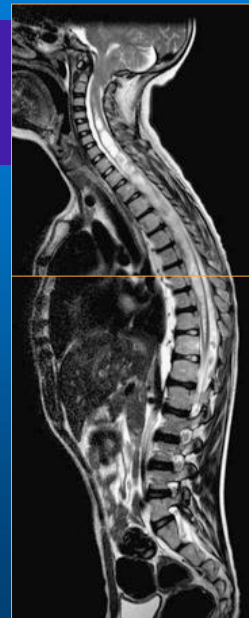


Fille, 6 ans,
scoliose évolutive, raideur,
absence de réflexes cutanés abdominaux



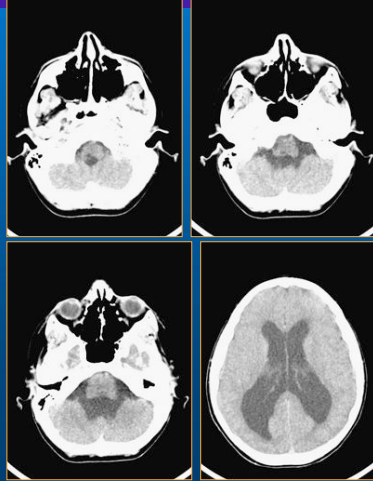
EPU Trousseau 2008

Garçon, 10 ans, Sd de Costello,
douleurs du membre supérieur gauche,
scoliose s'aggravant

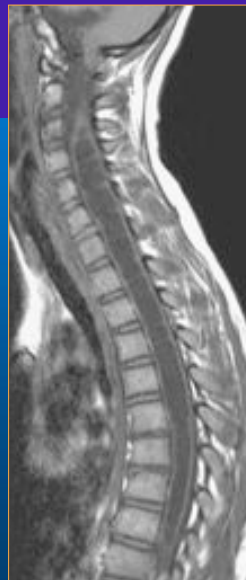
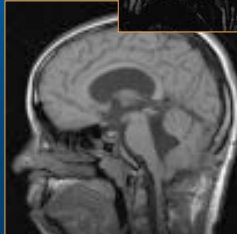


EPU Trousseau 2008

- Garçon 13 ans
- Scoliose...
- Apparition d'une paralysie du 6 gauche



EPU Trousseau 2008



EPU Trousseau 2008

Syringomyélie(s)

- Cavité liquidienne intra-médullaire
- étiologies
 - Malformative : dysraphismes...
 - Malformation de Chiari I avec protusion des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum
 - Secondaires : ischémie, traumatisme, inflammation
 - **Tumorale ++++**

EPU Trousseau 2008

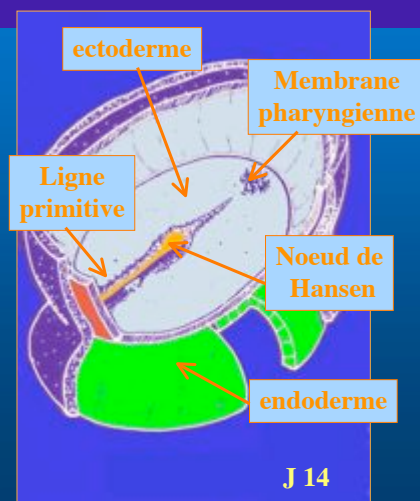
Conclusions

- **Dysraphisme occulte** : y penser, confronter les signes cliniques et l'imagerie
- **Traumatisme médullaire** : parfois sans atteinte osseuse
- **Tumeur médullaire** : rare, absence de parallélisme entre la clinique et l'étendue des lésions
- **Compression médullaire tumorale** : os, hémopathie, tumeurs en sablier
- **Myélites** : étiologie, aspects et pronostics variables
- **Malformation vasculaire** : rare, prise en charge spécialisée
- **Cavité syringomyélique** : quelle est l'étiologie ?

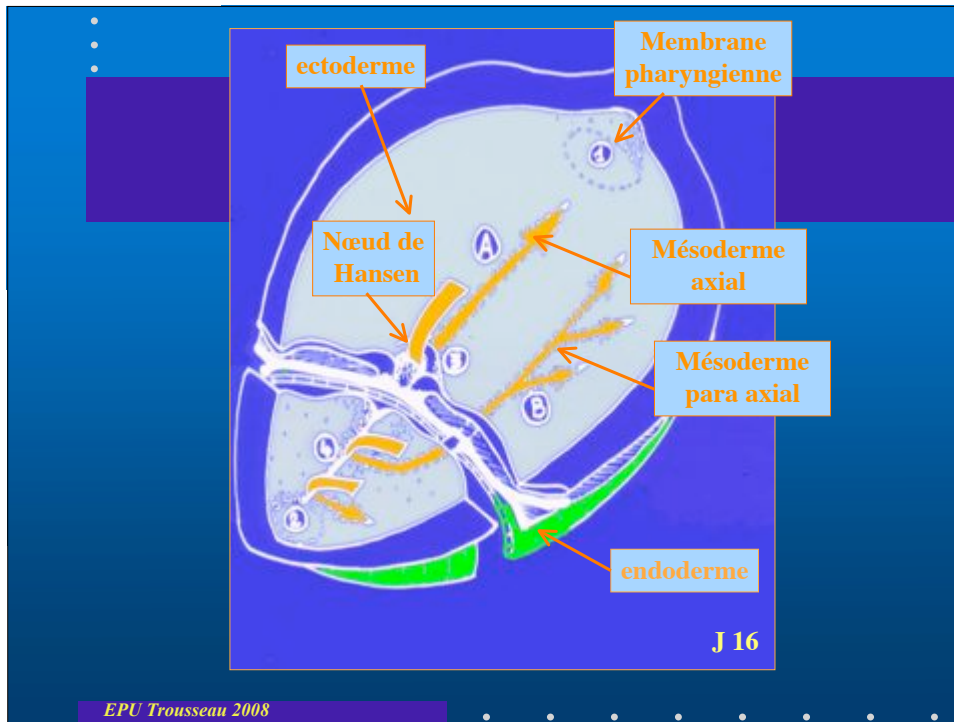
EPU Trousseau 2008

Rappels embryologiques

- **12-14e jour** : formation de la ligne primitive
 - Nœud de Hansen
 - Passage du stade 2 feuillets au stade 3 feuillets
 - Formation du feuillet mésodermique
 - Mésoderme axial
 - Mésoderme para axial

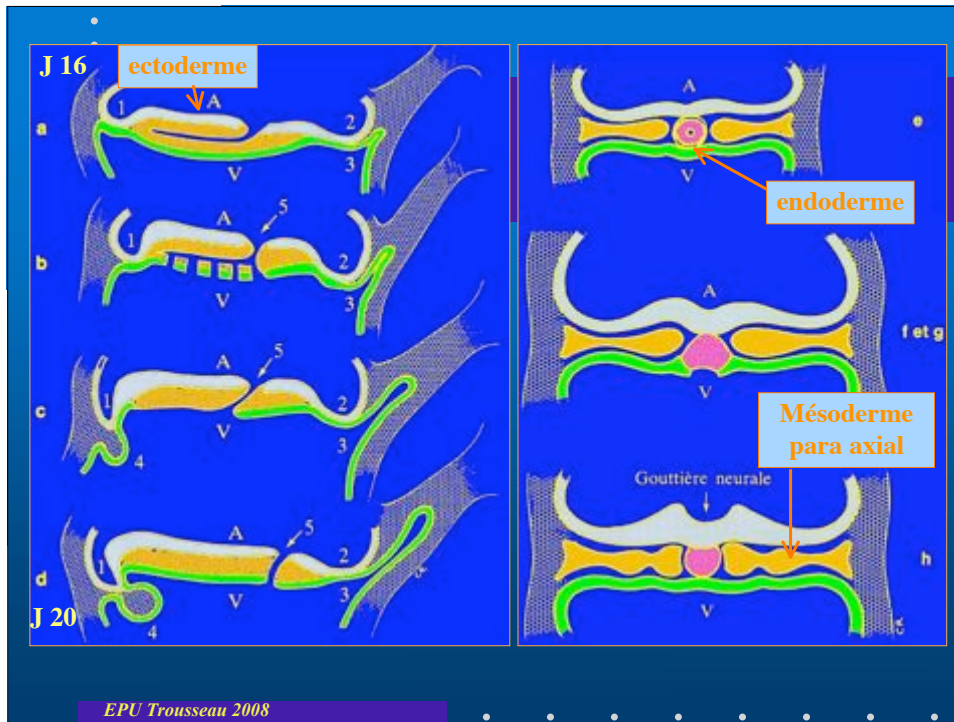


J 14



Formation de la notochorde

- **16 au 20e jour**
 - Canal notochordal
 - Communication transitoire entre sac amniotique et sac vitellin
(canal neuro-entérique de Kovalevski)
 - *Kyste neuro entérique /split notochord Sd*



Neurulation

- 21e jour : formation de la plaque neurale
 - Gouttière neurale
 - Replis neuraux
- 23e jour : Fermeture du tube neural
 - *Absence de fermeture du neuropore caudal : myéломéningocèle*
 - *Malformations des arcs postérieurs des vertèbres*
- Crête neurale
- Latéralement : formation des somites

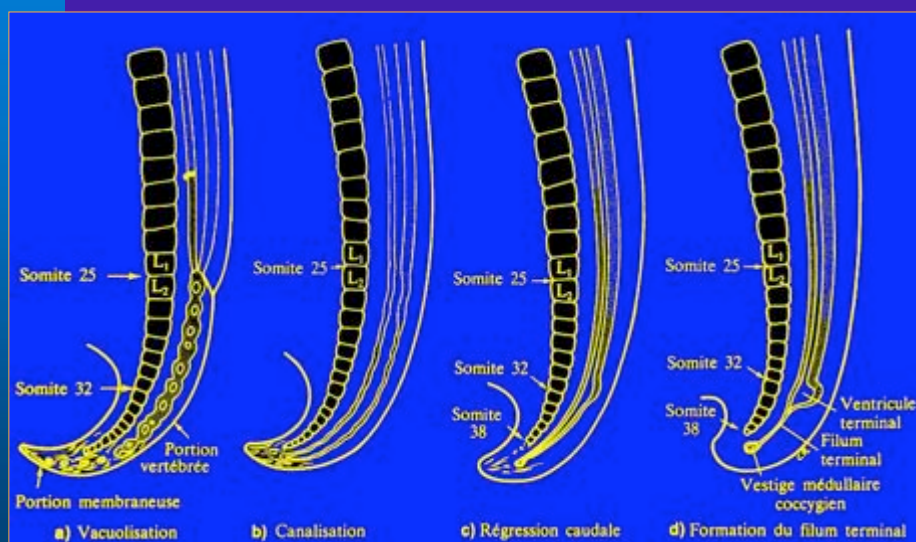
The diagrams illustrate the process of neurulation. The top row shows the neural groove (Gouttière neurale) and neural folds (Replis neuraux) at 19 and 20 days. The bottom row shows the closing neural tube at 21 days. A detailed diagram on the right shows the neural tube and the somites (somites) that form laterally.

EPU Trousseau 2008

Canalisation et différenciation rétrogressive

- Neurulation : extrémité céphalique -> somite 25
- Amas cellulaire caudal
 - 23e jour : vacuolisation
 - Canalisation -> continuité tube neural
 - Involution et formation du Filum terminal et du Ventricule terminal
 - **Sd de régression caudale, filum court, moelle basse**

EPU Trousseau 2008

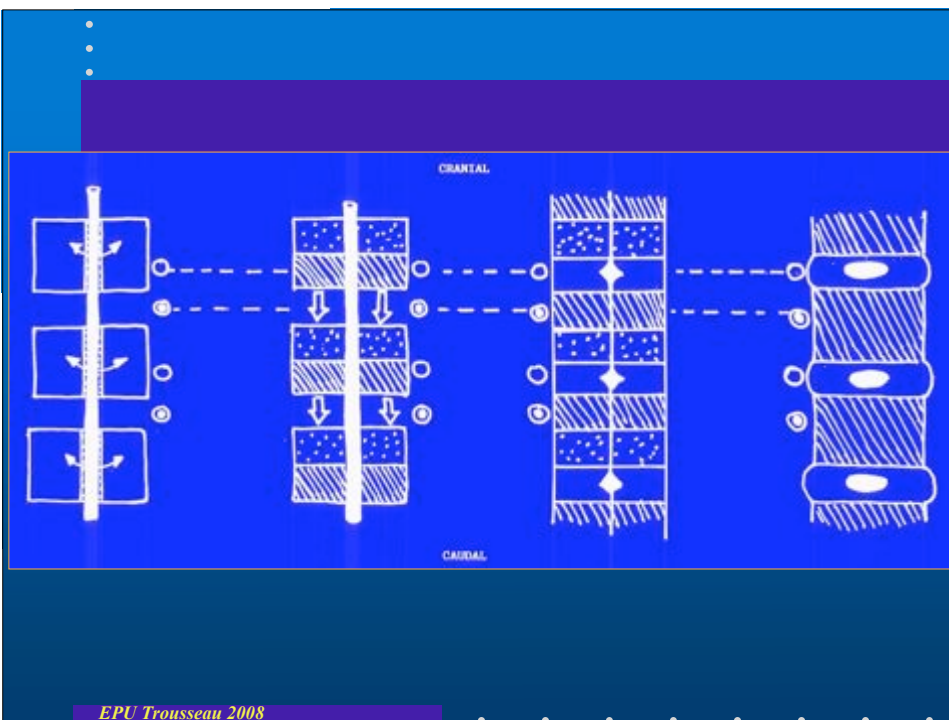


EPU Trousseau 2008

Organogenèse du rachis

- 20e jour : individualisation des somites
 - Mésoderme para-axial
 - 42 à 44 paires
- Segmentation directe ou re-segmentation ?
 - *défauts (ou excès) de développement somitique : hémivertèbre latérale ou postérieure*
 - *- défauts de segmentation : barre latérale ou postérolatérale, bloc antérieur*

EPU Trousseau 2008



EPU Trousseau 2008

Histogenèse des vertèbres

- Chondrification :
40e au 60e jour
- Ossification après le 2e mois
- Différentiation régionale
 - Incorporation des premières cervicales au crâne
 - Segments cervical, thoracique, lombaire, sacré, coccygien
 - **Vertèbre papillon**

