

# PATHOLOGIE ENDOCANALAIRE CHEZ L'ENFANT

**JF Chateil, M Brun, A Villette, F Mallemouche**

CHU Bordeaux

## 1 Généralités

La pathologie endocanalaire chez l'enfant est dominée par les lésions malformatives, traumatiques et tumorales. L'IRM est le mode d'exploration privilégié. Chez le nourrisson, l'échographie est pertinente pour examiner la moelle et le cul-de-sac dural. Les clichés simples peuvent être utile pour rechercher des lésions vertébrales associées, pour montrer des signes indirects en faveur d'une lésion expansive ou para rachidienne.

### 1.1 Échographie

Lors des premières semaines de vie, l'échographie est l'examen le plus simple pour étudier le contenu du canal rachidien (1). L'ossification incomplète de l'arc postérieur permet de bien visualiser les espaces sous-duraux, la moelle et les racines (2, 3). Sur le plan technique, des coupes sagittales et transverses sont faites avec une sonde de haute fréquence par voie postérieure sur la totalité de la hauteur du rachis. Le doppler couleur permet de reconnaître les vaisseaux péri-médullaires. Tous les segments du canal rachidien doivent être étudiés, de la jonction bulbo-médullaire aux racines de la queue de cheval dans le cul-de-sac dural. La moelle est visible sous la forme d'une structure tubulaire anéchogène contenant un écho médian, correspondant au fond du sillon antérieur médullaire. Pour situer avec précision le niveau rachidien, la reconnaissance de la rupture de courbure en L5 et S1 constitue un moyen fiable (4). Le cône médullaire est situé entre L1 et L2, le niveau le plus bas à la naissance pouvant être le plateau supérieur de L3 (5, 6). Le filum terminale est échogène, entouré par les racines de la queue de cheval. La visibilité transitoire de la lumière du canal épendymaire centromédullaire est une variante de la normale. Le ventricule terminalis correspond à une petite structure liquidienne ovale, appendue à la pointe du cône médullaire, à l'origine du filum terminale sans signification pathologique (1). Au niveau cervical, les coupes sous-occipitales permettent d'étudier la position des amygdales cérébelleuses dans la grande citerne. Une échographie transfontanellaire complémentaire peut être nécessaire.

Au-delà de 6 mois, l'échographie est utile pour apprécier l'existence éventuelle d'une lésion para-rachidienne, voire d'une atteinte discale.

## **1.2 Tomodensitométrie**

Cet examen est peu utile dans le cadre de la pathologie endocanalaire. Ces indications sont le bilan osseux dans le cadre d'un traumatisme et l'exploration d'une tumeur para-vertébrale avec extension en sablier par un ou plusieurs trous de conjugaison.

## **1.3 Imagerie par résonance magnétique**

L'IRM est incontournable pour étudier le contenu du canal rachidien. Il faut utiliser une antenne de surface avec un champ d'exploration adapté. Chez le petit enfant, il est possible de couvrir l'ensemble du rachis en une acquisition, mais plus tard, il est nécessaire de focaliser l'exploration sur un segment rachidien pour garder une résolution suffisante, puis explorer si nécessaire les autres segments.

Le plan de coupe initial est sagittal :vue d'ensemble du rachis et de la moelle, appréciation du niveau lésionnel éventuel. À la demande et en fonction du type de pathologie, des coupes axiales et/ou coronales sont nécessaires. Les séquences pondérées en T1 permettent une bonne étude morphologique. Les séquences pondérées en T2 sont nécessaires pour la caractérisation d'une pathologie endocanalaire et elles sont utiles pour étudier les structures osseuses et les disques. Les séquences pondérées T2 avec suppression du signal graisseux sont importantes pour rechercher un hypersignal focal au niveau des structures osseuses. La mise en place de bandes de présaturation en avant du rachis limite les artéfacts se projetant sur le canal médullaire. La persistance d'artéfacts de flux en arrière de la moelle, en particulier en région dorsale, ne doit pas faire porter par excès le diagnostic de malformation vasculaire. L'injection de produit de contraste intraveineux (0,2 cc/kg) est nécessaire pour étudier les processus tumoraux, inflammatoires, infectieux.

La moelle et les racines sont parfaitement individualisées sur les différentes séquences. À la naissance, l'extrémité du cône médullaire peut se projeter jusqu'au niveau du disque L2-L3, voire le plateau supérieur de L3. Chez l'enfant plus grand, en coupes axiales pondérées T2, la visibilité du canal de l'épendyme sous la forme d'un hypersignal punctiforme centromédullaire est possible.

## 1.4 Autres explorations

Les explorations vasculaires relèvent d'une compétence spécifique. Elles sont utiles au diagnostic et souvent participent chez l'enfant au traitement des malformations vasculaires endocanaliaires.

## 2 Dysraphismes occultes

Ils se définissent par l'absence totale ou partielle de fermeture des structures mésenchymateuses, osseuses ou neurales constituant l'axe spinal. Les malformations avec interruption cutanée ou masse dans les parties molles ne seront pas détaillées ici, car de plus en plus souvent le dépistage anténatal permet d'approcher le diagnostic et de guider la conduite à tenir. A la naissance, la présence d'anomalies cutanées ou sous-cutanées sur la ligne médiane tels un lipome, une touffe de poils ou une fistule profonde doit faire suspecter un dysraphisme. À l'inverse, les fossettes sacro-coccygiennes, très fréquentes, sont rarement pathologiques ; lorsqu'elles sont inférieures à 5 mm de plus grand axe, qu'elles sont situées à moins de 2,5 cm de la marge anale, la probabilité d'anomalie endocanalaire associée est nulle (7). Chez l'enfant plus grand, les dysraphismes occultes sont mis en évidence dans des circonstances variées : présence d'un stigmate cutané au niveau du dos, troubles de la statique vertébrale, ou signes neurologiques (pieds creux, troubles sphinctériens...). l'IRM constitue alors le meilleur examen (8).

Les différentes entités décrites ici peuvent s'associer entre elles.

### 2.1 Sinus dermique

C'est un trajet épidermisé qui va d'une fossette cutanée jusqu'au canal médullaire. Il peut être isolé ou associé à un kyste dermoïde ou épidermoïde intracanalalaire, une moelle attachée bas. Il peut siéger à tous les niveaux du rachis, la topographie la plus fréquente étant sacro-coccygienne. Au niveau cervical, l'association avec un kyste dermoïde intra-canalalaire est plus fréquente (9). Une méningite voire un abcès intracanalalaire sont possibles, réalisant une véritable urgence neurochirurgicale (10). Cliniquement, il existe un petit pertuis médian ou plus rarement paramédian, éventuellement associé à un petit angiome, une asymétrie des parties molles. Les radiographies sont le plus souvent normales ; elles peuvent être de lecture difficile au niveau du sacrum chez le nouveau-né. Il ne faut pas pratiquer de fistulographie. En

échographie, le trajet fistuleux peut être reconnu au sein de la graisse sous-cutanée comme un trajet rectiligne, hypoéchogène, alors qu'au niveau des espaces sous arachnoïdiens, il existe au contraire une image échogène cernée de LCR. L'IRM permet également de mettre en évidence ce sinus dermique, et de rechercher une anomalie associée intracanaulaire. L'utilisation d'une antenne de surface de petit champ est utile. Il faut également fenêtrer les images de façon large, en particulier sur les coupes pondérées en T1, pour ne pas méconnaître le fin trajet hypointense du sinus dermique au sein de la graisse hyperintense. De même les séquences pondérées T1 avec saturation du signal de la graisse et après injection de produit de contraste intraveineux peuvent être utiles. L'injection de contraste peut également sensibiliser la recherche d'un kyste dermoïde, siège d'inflammation ou d'infection.

## **2.2 Lipome spinal**

Le lipome intradural correspond à la présence de tissu adipeux anormal dans le canal médullaire, baigné par le liquide cérébro-spinal. Il siège préférentiellement en regard du filum terminale, sous le cône médullaire, mais toutes les topographies sont possibles (11). Les signes cliniques sont variables, allant des lésions asymptomatiques aux signes de compression médullaire, en passant par les signes déficitaires, les troubles sphinctériens, car la moelle peut être attachée en regard de ce lipome (12). Les radiographies simples montrent de façon inconstante, un défaut de fermeture des arcs postérieurs. Plus rarement, il existe un élargissement localisé du canal rachidien. L'échographie montre une masse échogène strictement intracanaulaire, séparée des tissus sous-cutanés par les méninges. L'IRM affirme le diagnostic en montrant une masse intradurale en hypersignal spontané sur les séquences pondérées en T1, en précisant la situation et les rapports avec la moelle. L'association à une cavité centro-médullaire est possible. A l'inverse, la présence d'un peu de tissu graisseux au niveau du filum sans aucune autre anomalie endocanaulaire ni signes cliniques peut être considéré comme une variante de la normale.

## **2.3 Filum court et épais, moelle attachée bas**

Il traduit une régression incomplète de la portion distale de la moelle pendant la vie intra-utérine. Il est constamment associé à une moelle en position basse, au minimum au niveau de L2-L3. Il est rarement diagnostiqué pendant les premiers mois de vie car les signes en rapport avec la situation de la moelle apparaissent plus

tard. En échographie, le filum est trop épais, avec un diamètre supérieur à 2 mm. Les mouvements de la moelle attachée sont réduits au sein du cul de sac dural. L'IRM permet de confirmer ces aspects, de rechercher une cavité syringomyélique associée ou un petit lipome.

#### **2.4 Diastématomyélie**

Cette malformation rare correspond à l'existence d'une fente médullaire, avec 2 héli-moelles, comportant un canal centromédullaire, donnant chacune les racines nerveuses homo-latérales. Il peut exister une séparation des enveloppes méningées lorsqu'un éperon fibreux, cartilagineux ou osseux, divise le canal médullaire en deux. Des malformations rachidiennes étagées sont alors associées (hémivertèbres, schisis antérieur...). La topographie de cette malformation est dorsale ou dorso-lombaire. Le cône médullaire est souvent trop bas, une syringomyélie fréquemment associée.

Le diagnostic peut être suspecté en anténatal devant une perte de continuité dans l'alignement des vertèbres, parfois avec une rotation sur l'axe vertébral (13). Il existe une dissociation entre le nombre de corps vertébraux et les lames latérales, en rapport avec des hémivertèbres, un bloc vertébral, ou des vertèbres en aile de papillon. Le diagnostic est aidé par l'échographie 3D, la réalisation d'une IRM fœtale ou d'un examen TDM fœtal avec reconstructions 3D. Des malformations viscérales associées doivent être recherchées.

Après la naissance, la diastématomyélie n'est pas toujours symptomatique, les signes neurologiques déficitaires sont inconstants. Il existe fréquemment des stigmates cutanés pouvant faire suspecter un dysraphisme et réaliser des explorations. Les radiographies montrent les malformations rachidiennes, avec un élargissement du canal rachidien au niveau de la séparation de la moelle. L'éperon central, s'il est cartilagineux ou fibreux, n'est pas visible. L'échographie chez le nouveau-né permet le diagnostic en montrant les deux héli-moelles. La morphologie des vertèbres anormales, la présence d'un éperon médian est appréciée par la tomодensitométrie. L'IRM montre la séparation de la moelle, la réunion sous jacente des 2 cordons médullaires, le cône médullaire étant le plus souvent en position trop basse. L'association avec les anomalies précédentes est fréquente.

## 2.5 Syndrome de régression caudale

Il se définit par un ensemble d'anomalies malformatives de la partie terminale du tronc, incluant le rachis lombo-sacré. Le spectre des malformations va de l'agénésie partielle du sacrum à la sirénomélie. Ce sont parfois les malformations associées ano-rectales, génito-urinaires qui attirent l'attention. Avant la naissance, l'échographie du rachis sacré en coupes sagittale et frontale peut noter une anomalie de développement avec un sacrum court ou absent.

Les clichés simples en particulier de profil permettent d'analyser les pièces sacrées. En échographie et en IRM, le cône médullaire est plus haut que normalement, avec un aspect tronqué, « coupé au carré ».

L'association d'une malformation ano-rectale, d'une agénésie partielle ou complète du sacrum et d'une masse rétro-rectale (ménéngocèle antérieure, duplication rectale, tératome...) réalise la triade de Currarino et impose l'exploration complémentaire du canal médullaire.

## 2.6 Autres lésions s'intégrant dans les dysraphismes

Les kystes dermoïdes et épidermoïdes peuvent être isolés, ou associés à un sinus dermique. Les signes cliniques sont variables en fonction du degré éventuel de compression sur la moelle ou de surinfection en cas de sinus dermique. Leur reconnaissance n'est pas toujours aisée, les différentes composantes tissulaires peuvent être difficiles à analyser en échographie et même en IRM, avec un signal d'intensité proche du liquide cérébro-spinal sur les différentes séquences. L'imagerie de diffusion peut être utile en montrant une restriction de la diffusion (14). En cas d'infection, un rehaussement est noté après injection de produit de contraste.

Le kyste neuro-entérique s'intègre dans le cadre des formes complexes de duplications digestives, résultant de la persistance d'un contact entre les feuillets endodermique et ectodermique. Il correspond à la présence de tissu de type digestif au niveau intracanalair (15, 16). Il faut l'évoquer chaque fois qu'il existe, sur les radiographies, un schisis vertébral corporéal associé à une masse intracanalair, mais cette fente vertébrale est inconstante. L'IRM montre une masse le plus souvent régulière, à paroi fine et à contenu de type liquidien, sans rehaussement (17). Un kyste entérique pré rachidien peut être associé ou même communiquer avec le kyste intracanalair par la fente corporéale.

### 3 Traumatismes médullaires

#### 3.1 Mécanismes

La moelle peut être lésée de différentes façons lors d'un traumatisme rachidien : cisaillement lors de fractures instables avec perte de l'alignement du canal rachidien, compression lors du recul du mur postérieur ou par un hématome épidural, contusion, étirement lors de luxation, d'hyper flexion ou choc direct, ischémie secondaire à une lésion vasculaire. Les traumatismes néonataux constituent une entité à part.

Sur le plan clinique, tout signe neurologique au cours d'un traumatisme vertébral doit faire suspecter une lésion médullaire : paresthésies, perte de sensibilité, déficit moteur, paraplégie ou tétraplégie flasque à la phase initiale. L'examen neurologique définit le niveau lésionnel supposé. Les signes cliniques peuvent être retardés de quelques jours par rapport au traumatisme.

#### 3.2 Imagerie

Le diagnostic repose sur le bilan radiologique initial, mais surtout sur l'imagerie de coupe complémentaire. En fonction du tableau clinique, il s'agit d'une urgence diagnostique, en particulier s'il existe une compression osseuse ou un hématome épidural nécessitant un geste chirurgical. La tomodensitométrie permet d'analyser les structures osseuses et de rechercher un hématome épidural. Le diagnostic peut être évident lorsqu'il existe un défaut d'alignement du canal rachidien, mais la TDM apprécie mal le retentissement sur la moelle. De plus, une contusion médullaire peut être présente sans lésion osseuse associée : Spinal cord injury without radiographic abnormality (SCIWORA) (18, 19).

L'IRM permet l'étude des lésions médullaires, avec des coupes sagittales et axiales (20). La section médullaire correspond à une solution de continuité sur le cordon médullaire ; elle peut être difficile à reconnaître à la phase initiale. La contusion médullaire se traduit par une augmentation de calibre et un hyposignal relatif en T1, un hypersignal souvent plus diffus et plus étendu en hauteur en T2. La contusion peut être hémorragique, mais l'hypersignal en T1 peut manquer à la phase initiale, avec simplement un aspect hétérogène. La présence d'un hématome épidural se manifeste par une collection en iso puis en hypersignal T1. Le degré de compression est apprécié sur la réduction de taille des espaces sous-arachnoïdiens (coupes pondérées en T2). L'imagerie de diffusion peut aider au diagnostic d'une souffrance

médullaire, mais la réalisation et l'interprétation sont difficiles. Il faut également étudier les éventuelles lésions ligamentaires, en particulier au niveau du ligament commun vertébral postérieur. La recherche d'anomalies de signal au niveau des parties molles péri rachidiennes contribue au bilan lésionnel et à la compréhension du mécanisme, en particulier au niveau cervical.

Secondairement, le bilan lésionnel est plus facile, la zone d'interruption ou de contusion est mieux délimitée. Les séquences en écho de gradient permettent de confirmer la présence d'hémosidérine en cas de lésion hémorragique. L'évolution tardive est variable selon l'étendue et la gravité de l'atteinte. En cas de section, la distance entre les 2 segments augmente, avec une atrophie de la moelle distale. Après une contusion ou une ischémie, une atrophie localisée avec une diminution de calibre ou une cavitation intra médullaire sont souvent observées.

### **3.3 Traumatismes néonataux**

Les lésions médullaires au cours de l'accouchement sont graves. Elles surviennent le plus souvent lors d'un dégagement de la tête dernière, avec un étirement en hyper extension du rachis cervical.

Le déficit moteur des membres, la détresse respiratoire sont au premier plan. Ce diagnostic doit être évoqué lorsque le tableau clinique contraste avec une exploration normale de l'encéphale. Les clichés simples peuvent être normaux, sans lésion osseuse décelable. En échographie, il faut rechercher un aspect hétérogène de la moelle cervicale, une disparition de l'écho central, une réduction des espaces péri médullaires, voire une interruption médullaire (21, 22). Chez le nouveau-né, en IRM, l'ensemble de la moelle cervicale est bien analysable lors de l'étude de l'encéphale en antenne tête, la portion haute du rachis étant dans le champ d'exploration. L'IRM permet de dépister ou de confirmer les lésions à ce niveau.

## **4 Tumeurs intra-canalaires**

### **4.1 Tumeurs médullaires**

Ce sont des tumeurs rares représentant 4-6 % des tumeurs du système nerveux central. Histologiquement la majorité des lésions sont de bas grade, dominées par les astrocytomes fibrillaires de bas grade, les épendymomes étant bien plus rares que chez l'adulte (23-25). Les tumeurs primitives neuro-ectodermiques médullaires, les glioblastomes sont exceptionnels (26), de même qu'à cet âge les



hémangioblastomes (maladie de Von Hippel Lindau) (27). Ces tumeurs ont le plus souvent une croissance lente expliquant l'installation insidieuse des symptômes avec un retard diagnostique fréquent, préjudiciable aux possibilités de guérison. Une douleur rachidienne est quasi constante, souvent inaugurale. Elle s'associe progressivement à des troubles moteurs entraînant typiquement une faiblesse des membres inférieurs avec troubles de la marche et chutes, une abolition des réflexes cutanés abdominaux. Une scoliose peut également être révélatrice : son caractère douloureux doit systématiquement faire envisager ce diagnostic tumoral de même qu'un torticolis qui ne cède pas en quelques jours. Plus tardivement le tableau clinique devient évident réalisant un syndrome médullaire dont la régression sera d'autant plus incomplète après traitement que celui-ci a été plus tardif.

Les radiographies sont souvent peu contributives : élargissement du canal rachidien, amincissement des pédicules. L'IRM est indispensable au diagnostic et au bilan préopératoire. L'exploration intéresse non seulement le cordon médullaire, mais inclut également le cul-de-sac dural en totalité, certaines tumeurs pouvant se développer aux dépens des racines. Dans certains cas, une étude de la fosse postérieure est nécessaire, certaines lésions remontant jusqu'à la moelle allongée. Les séquences sagittales T1 sans et avec injection sont les plus contributives. Des coupes axiales T1 avec injection de produit de contraste centrées sur la zone charnue tumorale sont également nécessaires. Les séquences sagittales T2 peuvent être intéressantes pour mieux visualiser les kystes et les zones hémorragiques parfois associés. Aucun signe radiologique ne permet de différencier astrocytome et épendymome. Dans ces 2 types de tumeurs, il existe un élargissement médullaire avec des anomalies de signal. La portion charnue de la tumeur est plutôt en hyposignal T1, se rehaussant de façon variable après injection de produit de contraste. Sa hauteur est variable et ses limites sont souvent assez nettes. Les lésions kystiques peuvent être soit tumorales avec une zone de nécrose liquidienne dont les parois prennent le contraste soit réactionnelles sans rehaussement après injection. Ces kystes réactionnels sont très fréquents (50-80% des cas), ils peuvent se développer en sous et/ou sus lésionnel, remontant jusqu'au bulbe. Les astrocytomes se développent plus souvent au niveau cervical et thoracique alors que les épendymomes sont plus fréquemment de localisation distale, cône médullaire ou filum. Des dépôts d'hémosidérine sont parfois présents dans les épendymomes alors qu'ils sont exceptionnels dans les astrocytomes.

Le pronostic de ces tumeurs s'est amélioré grâce à un diagnostic plus précoce assuré par l'IRM et grâce aux progrès des techniques opératoires permettant de réaliser plus souvent des exérèses complètes assurant la guérison. En cas d'exérèse incomplète, le risque de rechute existe et compte-tenu de la croissance tumorale lente, elle peut se manifester très à distance de l'intervention initiale. Dans tous les cas une surveillance par IRM est nécessaire en réalisant des séquences T1 sans et avec injection de gadolinium. Toute prise de contraste doit être considérée comme un résidu ou une récurrence tumorale. L'augmentation de volume sur les examens successifs avec parfois la réapparition des kystes confortent de façon certaine le diagnostic. La décision de réintervention chirurgicale est posée en confrontant les données cliniques à celles de l'IRM. Le pronostic orthopédique est également le plus souvent satisfaisant, la laminotomie permettant une croissance correcte du rachis (28). Un scanner rachidien post opératoire permet de vérifier la qualité de reconstruction du canal. Des clichés standard seront réalisés en fonction de l'évolution clinique.

#### **4.2 Autres tumeurs intra-canalaires**

Deux groupes de tumeurs sont définis selon leur localisation par rapport aux enveloppes méningées : lésions intra-durales extramédullaires et lésions extradurales. L'ensemble de ces tumeurs peut se révéler par un tableau de compression médullaire parfois aigu faisant discuter en urgence un geste de décompression chirurgicale. L'IRM est l'examen à réaliser, sa technique étant superposable à celle décrite pour les tumeurs intramédullaires.

Les tumeurs indurales extramédullaires peuvent être de nature variée : kyste dermoïde ou épidermoïde, kyste neuroentérique, lipome, neurofibrome (dans le cadre d'une neurofibromatose de type 1), méningiome (dans le cadre d'une neurofibromatose de type 2). En pratique, à l'âge pédiatrique, les lésions les plus fréquentes sont des métastases sous-arachnoïdiennes des tumeurs encéphaliques (PNET, épendymome ou tumeur gliale) (29). Ces lésions nodulaires parfois volumineuses et prenant le contraste sont visibles à la surface de la moelle ou au niveau des racines.

Les tumeurs extradurales correspondent le plus souvent à des neuroblastomes paravertébraux avec extension intra-rachidienne par les trous de conjugaison réalisant le classique aspect de neuroblastome en sablier. L'IRM visualise

parfaitement l'ensemble de la masse tumorale para et intrarachidienne ainsi que le refoulement de la moelle. La confrontation aux données biologiques ( dosage des catécholamines) permet d'affirmer le diagnostic et de débiter en urgence une chimiothérapie dont l'efficacité permet le plus souvent de lever la compression sans avoir recours à une laminotomie.

## **5 Pathologie inflammatoire médullaire**

Tout enfant présentant un syndrome médullaire aigu doit être exploré en urgence par IRM. Il faut écarter rapidement la possibilité d'une compression médullaire par un hématome, un abcès ou une tumeur. Ces pathologies étant éliminées, le diagnostic de myélite devra être envisagé. Dans ce groupe, l'entité la plus fréquente est la myélite aiguë transverse (MAT). Son étiologie n'est pas connue. Des points communs cliniques et biologiques avec l'encéphalomyélite aiguë disséminée ont suggéré que la MAT puisse correspondre à la localisation médullaire de cette pathologie. Cliniquement, une infection virale précède de quelques jours la survenue, en contexte fébrile, de douleurs rachidiennes rapidement associées à des troubles moteurs. Les troubles sphinctériens et les troubles sensitifs sont souvent un peu décalés. L'IRM médullaire doit comporter des séquences sagittales T1 et T2 explorant la totalité de la moelle avec en cas d'anomalie, des séquences axiales T2 localisées. Enfin une séquence sagittale T1 avec contraste est systématique complétée si nécessaire par des coupes T1 axiales localisées. En T1 un élargissement focal modéré de la moelle avec hyposignal peut d'emblée orienter le diagnostic. Les séquences T2 montrent un hypersignal intramédullaire segmentaire plus ou moins étendu, parfois multifocal (30). Après injection de produit de contraste, certaines lésions peuvent se rehausser de façon plus ou moins homogène. Sur toutes les séquences, les espaces liquidiens pérимédullaires restent visibles bien que diminués d'épaisseur en regard des zones pathologiques, ce qui peut constituer un argument pour le diagnostic différentiel avec une tumeur. Une étude cérébrale avec séquences T2 et FLAIR recherche des lésions identiques à celle de l'encéphalomyélite aiguë disséminée. Ces données d'imagerie fortement évocatrices orientent les choix thérapeutiques (corticoïdes). L'évolution souvent longue se fait dans 30-50% des cas vers la guérison alors que 20-40% des enfants conservent des séquelles sévères (31, 32).

Plusieurs diagnostics différentiels doivent être envisagés. Les causes toxiques (radiothérapie et méthotrexate) surviennent dans un contexte connu. Parmi les causes infectieuses, l'étude sérologique permet d'éliminer une maladie de Lyme et une maladie des griffes du chat. Le diagnostic de sclérose en plaque est plus délicat à éliminer et les images radiologiques ne sont pas spécifiques. Une forme particulière (maladie de Devic) associe une névrite optique et une MAT (33). La rareté de la sclérose en plaque à l'âge pédiatrique en fait un diagnostic peu probable mais que seule l'évolution sans rechute pourra totalement exclure. Enfin, une polyradiculonévrite aiguë (syndrome de Guillain-Barré) peut avoir une présentation clinique assez proche. L'IRM peut montrer une prise de contraste limitée aux racines nerveuses sans autre anomalie du cordon.

## **6 Pathologie vasculaire endocanalaire**

Les malformations vasculaires sont très rares. Elles peuvent siéger dans la moelle épinière réalisant une malformation artérioveineuse médullaire ou rester en superficie et correspondre alors à une fistule artérioveineuse intradurale (34). Les signes cliniques (douleurs avec déficits évolutifs) peuvent s'installer brutalement en rapport avec une hémorragie (hématomyélie ou hémorragie méningée). Plus rarement le tableau est progressif dû à une compression de la moelle par les veines de drainage dilatées de la malformation. Enfin, un tableau déficitaire brutal sans saignement doit faire penser à la possibilité d'une thrombose d'une veine de drainage de la malformation. Dans tous les cas, l'IRM doit être réalisée en urgence. L'examen comporte une étude sagittale en T1 et T2, des coupes axiales T2 SE rapide et écho de gradient. La place de l'angio-IRM n'est pas clairement démontrée et l'examen de référence indispensable reste l'artériographie. Sur l'IRM, la malformation se traduit par de multiples images serpiginieuses vides de signal en T1 et T2. Le calibre et le signal de la moelle sont étudiés à la recherche d'un saignement récent et/ou ancien, de signes d'ischémie. Le niveau de la malformation est précisé. Une seule localisation est la règle, les formes multiples sont exceptionnelles. Une récupération spontanée est observée dans 72 % des cas justifiant une absence de traitement agressif en phase aiguë. Certaines de ces malformations sont d'origine génétique. C'est le cas de la maladie de Rendu Osler qui peut se révéler chez l'enfant par une malformation artérioveineuse médullaire (35). Il faut rechercher l'existence de cas familiaux, la notion d'épistaxis récidivants, les autres critères de la maladie

apparaissant plus tardivement (malformation artérioveineuse pulmonaire et télangiectasies muqueuses et/ou cutanées). Les techniques d'embolisation ont permis d'améliorer de façon importante le pronostic de ces lésions.

## **7 Syringomyélie**

Les syringomyélies correspondent à la présence d'une cavité intramédullaire. Classiquement, cette cavité est indépendante du canal épendymaire, dont la dilatation est définie par le terme d'hydromyélie, mais cette distinction est en pratique très difficile en imagerie et sans intérêt pratique. Sur le plan étiologique, les syringomyélies peuvent être d'origine malformative ou secondaires à une autre lésion.

### **7.1 Syringomyélie malformative**

Les cavités centromédullaires s'intégrant dans les dysraphismes ont été vues dans le chapitre spécifique. La seconde cause est en rapport avec une malformation au niveau de la fosse postérieure et de la charnière cervico-occipitale, avec une anomalie de type Chiari I : la fosse postérieure est petite, avec une protusion des amygdales cérébelleuses au niveau du trou occipital, en arrière de la moelle, la pointe des amygdales descendant à plus de 5 mm en dessous de la ligne unissant les bords antérieur et postérieur du foramen magnum. Le 4<sup>e</sup> ventricule est en place. Les troubles de la circulation du LCS au niveau de la charnière expliqueraient la formation progressive de la cavité médullaire. Certaines syringomyélies s'intègrent dans des pathologies malformatives plus complexes.

Les signes cliniques sont variables. L'existence d'une anesthésie thermo-algésique, parfois suspendue, est classique, mais n'est pas toujours présente d'emblée. Une scoliose peut être révélatrice, survenant dans la seconde enfance ; la disparition des réflexes cutanés abdominaux dans ce contexte constitue un signe d'alerte important (36). Les signes moteurs déficitaires peuvent être d'apparition retardée.

Les radiographies peuvent montrer une malformation cervico-occipitale. Au niveau rachidien, l'élargissement du canal est exceptionnel, la scoliose est souvent le seul signe. Le diagnostic repose sur l'IRM, qui permet de faire la preuve de la cavité, dont le signal est similaire au liquide cérébro-spinal sur toutes les séquences. Les coupes sagittales permettent d'apprécier l'extension en hauteur, les coupes axiales sont intéressantes pour mesurer le diamètre de la cavité. L'IRM fait également la preuve

de la malformation de Chiari I. La dynamique de circulation du liquide cérébro-spinal au niveau de la charnière cervico-ocipitale peut être étudiée en imagerie de phase (37-39).

L'évolution est très lente, parfois stable de nombreuses années ; une intervention de décompression au niveau de la fosse postérieure peut être proposée pour améliorer la dynamique de l'écoulement du liquide cérébro-spinal et influencer sur l'évolution de la scoliose (40).

## 7.2 Syringomyélies secondaires

La présence d'une cavité intramédullaire peut être observée en IRM au décours de nombreuses circonstances, décrites dans les paragraphes précédents : traumatisme médullaire, séquelles au décours d'une myélite aiguë transverse, ischémie en rapport avec une malformation vasculaire, compression par une lésion juxta-médullaire. Il faut insister sur la nécessité de réaliser une injection de produit de contraste devant la mise en évidence d'une syringomyélie, lorsque l'anamnèse ou l'absence de facteurs anatomiques malformatifs ne permettent pas d'expliquer sa présence, afin de ne pas méconnaître une tumeur médullaire dont la composante kystique serait prépondérante.

## Références

1. Unsinn KM, Geley T, Freund MC, Gassner I. US of the spinal cord in newborns: spectrum of normal findings, variants, congenital anomalies, and acquired diseases. *Radiographics*. 2000; 20: 923-38.
2. Rohrschneider WK, Forsting M, Darge K, Troger J. Diagnostic value of spinal US: comparative study with MR imaging in pediatric patients. *Radiology*. 1996; 200: 383-8.
3. Hughes JA, De Bruyn R, Patel K, Thompson D. Evaluation of spinal ultrasound in spinal dysraphism. *Clin Radiol*. 2003; 58: 227-33.
4. Beek FJ, van Leeuwen MS, Bax NM, Dillon EH, Witkamp TD, van Gils AP. A method for sonographic counting of the lower vertebral bodies in newborns and infants. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1994; 15: 445-9.
5. Rowland Hill CA, Gibson PJ. Ultrasound determination of the normal location of the conus medullaris in neonates. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1995; 16: 469-72.
6. DiPietro MA. The conus medullaris: normal US findings throughout childhood. *Radiology*. 1993; 188: 149-53.
7. Kriss VM, Desai NS. Occult spinal dysraphism in neonates: assessment of high-risk cutaneous stigmata on sonography. *AJR Am J Roentgenol*. 1998; 171: 1687-92.
8. Chopra S, Gulati MS, Paul SB, Hatimota P, Jain R, Sawhney S. MR spectrum in spinal dysraphism. *Eur Radiol*. 2001; 11: 497-505.
9. Shen WC, Chiou TL, Lin TY. Dermal sinus with dermoid cyst in the upper cervical spine: case note. *Neuroradiology*. 2000; 42: 51-3.

10. Dev R, Husain M, Gupta A, Gupta RK. MR of multiple intraspinal abscesses associated with congenital dermal sinus. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1997; 18: 742-3.
11. Xenos C, Sgouros S, Walsh R, Hockley A. Spinal lipomas in children. *Pediatr Neurosurg.* 2000; 32: 295-307.
12. Brunelle F, Sebag G, Baraton J, Carteret M, Martinat P, Pierre-Kahn A. Lumbar spinal cord motion measurement with phase-contrast MR imaging in normal children and in children with spinal lipomas. *Pediatr Radiol.* 1996; 26: 265-70.
13. Sonigo-Cohen P, Schmit P, Zerah M, et al. Prenatal diagnosis of diastematomyelia. *Childs Nerv Syst.* 2003; 19: 555-60.
14. Kukreja K, Manzano G, Ragheb J, Medina LS. Differentiation between pediatric spinal arachnoid and epidermoid-dermoid cysts: is diffusion-weighted MRI useful? *Pediatr Radiol.* 2007; 37: 556-60.
15. Kim CY, Wang KC, Choe G, et al. Neurenteric cyst: its various presentations. *Childs Nerv Syst.* 1999; 15: 333-41.
16. de Oliveira RS, Cinalli G, Roujeau T, Sainte-Rose C, Pierre-Kahn A, Zerah M. Neurenteric cysts in children: 16 consecutive cases and review of the literature. *J Neurosurg.* 2005; 103: 512-23.
17. Menezes AH, Traynelis VC. Spinal neurenteric cysts in the magnetic resonance imaging era. *Neurosurgery.* 2006; 58: 97-105;
18. Robles LA. Traumatic spinal cord infarction in a child: case report and review of literature. *Surg Neurol.* 2007; 67: 529-34.
19. Taddeucci G, Bonuccelli A, Polacco P. Acute myelitis in a child: current hypotheses. *Pediatr Neurol.* 2006; 35: 430-2.
20. Davis PC, Reisner A, Hudgins PA, Davis WE, O'Brien MS. Spinal injuries in children: role of MR. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1993; 14: 607-17.
21. Filippigh P, Clapuyt P, Debauche C, Claus D. Sonographic evaluation of traumatic spinal cord lesions in the newborn infant. *Pediatr Radiol.* 1994; 24: 245-7.
22. Simon L, Perreaux F, Devictor D, Millotte B, Husson B, Waguet J. Clinical and radiological diagnosis of spinal cord birth injury. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 1999; 81: F235-6.
23. Baleriaux DL. Spinal cord tumors. *Eur Radiol.* 1999; 9: 1252-8.
24. Houten JK, Weiner HL. Pediatric intramedullary spinal cord tumors: special considerations. *J Neurooncol.* 2000; 47: 225-30.
25. Jallo GI, Freed D, Epstein F. Intramedullary spinal cord tumors in children. *Childs Nerv Syst.* 2003; 19: 641-9.
26. Stecco A, Quirico C, Giampietro A, Sessa G, Boldorini R, Carriero A. Glioblastoma multiforme of the conus medullaris in a child: description of a case and literature review. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2005; 26: 2157-60.
27. Vougioukas VI, Glasker S, Hubbe U, et al. Surgical treatment of hemangioblastomas of the central nervous system in pediatric patients. *Childs Nerv Syst.* 2006; 22: 1149-53.
28. Baysefer A, Akay KM, Izci Y, Kayali H, Timurkaynak E. The clinical and surgical aspects of spinal tumors in children. *Pediatr Neurol.* 2004; 31: 261-6.
29. Bartels U, Shroff M, Sung L, et al. Role of spinal MRI in the follow-up of children treated for medulloblastoma. *Cancer.* 2006; 107: 1340-7.
30. Andronikou S, Albuquerque-Jonathan G, Wilmshurst J, Hewlett R. MRI findings in acute idiopathic transverse myelopathy in children. *Pediatr Radiol.* 2003; 33: 624-9.
31. Defresne P, Hollenberg H, Husson B, et al. Acute transverse myelitis in children: clinical course and prognostic factors. *J Child Neurol.* 2003; 18: 401-6.
32. Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, Salorio CF, Trovato M, Kerr DA. Acute transverse myelitis in childhood: center-based analysis of 47 cases. *Neurology.* 2007; 68: 1474-80.

33. Saad J, Adamsbaum C, Terdjman P, Ponsot G. Neuromyelite optique de Devic. *J Radiol.* 1997; 78: 465-7.
34. Meisel HJ, Lasjaunias P, Brock M. Modern management of spinal and spinal cord vascular lesions. *Minim Invasive Neurosurg.* 1995; 38: 138-45.
35. Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, Tadie M, Lasjaunias P. Classification of spinal cord arteriovenous shunts: proposal for a reappraisal--the Bicetre experience with 155 consecutive patients treated between 1981 and 1999. *Neurosurgery.* 2002; 51: 374-9.
36. Zadeh HG, Sakka SA, Powell MP, Mehta MH. Absent superficial abdominal reflexes in children with scoliosis. An early indicator of syringomyelia. *J Bone Joint Surg Br.* 1995; 77: 762-7.
37. Hofmann E, Warmuth-Metz M, Bendszus M, Solymosi L. Phase-contrast MR imaging of the cervical CSF and spinal cord: volumetric motion analysis in patients with Chiari I malformation. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2000; 21: 151-8.
38. Quigley MF, Iskandar B, Quigley ME, Nicosia M, Haughton V. Cerebrospinal fluid flow in foramen magnum: temporal and spatial patterns at MR imaging in volunteers and in patients with Chiari I malformation. *Radiology.* 2004; 232: 229-36.
39. McGirt MJ, Nimjee SM, Fuchs HE, George TM. Relationship of cine phase-contrast magnetic resonance imaging with outcome after decompression for Chiari I malformations. *Neurosurgery.* 2006; 59: 140-6.
40. Eule JM, Erickson MA, O'Brien MF, Handler M. Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis: a twenty-year review of surgical and nonsurgical treatment in a pediatric population. *Spine.* 2002; 27: 1451-5.