

## **IMAGER LES DYSRAPHISMES SPINAUX : QUAND ET COMMENT ?**

**Nicoleta Modruz**, Cluj-Napoca, Roumanie, Edith Rivoal, CHIC Quimper, France  
e.rivoal@ch-cornouaille.fr

### **Introduction:**

La dysraphie spinale est un terme général pour un groupe d'anomalies congénitales qui peuvent causer des dommages neurologiques progressifs. Il s'agit de défauts du tube neural qui consistent en une fermeture incomplète des structures mésenchymateuses, osseuses et nerveuses de la ligne médiane. Elles peuvent être classées en deux catégories principales: les formes ouvertes avec interruption cutanée ou masse sous-cutanée et les formes fermées (dysraphisme spinal occulte-OSD) sans ouverture cutanée ou masse postérieure. Ces formes fermées sont le sujet de notre étude.

### **Objectifs :**

Le mot "occulte" signifie "caché" dans ce contexte et les signes indiquant l'OSD du nourrisson sont difficiles à remarquer car un examen neurologique anormal n'apparaît souvent que lorsque l'enfant devient ambulatoire, ou même plus tard.

Parce que la peau et le tissu nerveux ont des origines communes ectodermiques (donc des anomalies des deux peuvent se produire simultanément) la découverte d'une lésion cutanée médiane (hypertrichose ou même un seul poil épais, angiome, fossette, hyper/hypopigmentation etc) chez un nouveau-né, incite à rechercher un OSD en utilisant l'imagerie. Cependant, parfois il n'est pas facile de savoir lesquelles des ces lésions sont suspectes et lesquelles sont inoffensives. Le but de ce travail est de porter à l'attention des pédiatres et radiologues les indications pour l'imagerie, les deux principales modalités d'imagerie, de montrer quelques exemples des lésions qu'on peut trouver chez ces patients.

Les nourrissons et les enfants porteurs d'une OSD peuvent développer des symptômes neurologiques avec importantes répercussions sur leur vie à mesure qu'ils grandissent en raison de la distorsion des racines spinales et des nerfs rachidiens.

La détection précoce de l'OSD est utile dans l'identification des patients qui sont à risque de développer des séquelles neurologiques et peuvent bénéficier d'une intervention chirurgicale.

### **Embryologie :**

L'association de lésions cutanées de la ligne médiane avec l'OSD peut être mieux comprise en examinant l'embryologie de la colonne vertébrale. Le développement embryologique du système nerveux commence avec la neurulation primaire ou la formation du tube neural, qui intéresse le cerveau et la moelle épinière. Cela commence lorsque la plaque neurale plate s'invagine pour former un tube neural couvert par une couche de l'ectoderme cutané, avec mésoderme entre l'ectoderme

et le tube neural. Le mésoderme forme la colonne vertébrale osseuse, les méninges et les muscles. La fermeture du tube neural commence dans la région cervicale supérieure et s'étend crânialement et caudalement vers le bas pour la région lombaire. Des erreurs lors de la neurulation peuvent conduire à diverses malformations congénitales telles que myéломéningocèle, méningocèle et lipoméningocèle, diastématomyélie, sinus dermique et des tumeurs intramédullaires tels que kystes dermoïdes. Immédiatement après la fermeture du tube neural, l'ectoderme superficiel se sépare du neuroectoderme dans un processus appelé disjonction. Les couches superficielles vont fusionner dans la ligne médiane pour former une couche continue recouvrant le tube neural. La fermeture incomplète ou défectueuse du tube neural perturbe la disjonction et produit des anomalies dans la peau sus-jacente. Les anomalies cutanées qui en résultent sont médianes et peuvent être des marqueurs d'anomalies sous-jacentes médullaires cliniquement asymptomatiques.

Par opposition à la neurulation primaire, la neurulation secondaire concerne le développement de la partie terminale de la moelle épinière à la hauteur du 31<sup>ème</sup> somite. La partie caudale du tube neural plus bas que la moelle épinière est formée par la canalisation de l'éminence caudale qui est une structure mésoblastique produite par la ligne primitive avant de disparaître. Le cordon initialement plein se creuse d'une lumière qui s'unit au canal neural, il sera finalement revêtu par le neuroépithélium. Les anomalies qui se développent pendant la canalisation peuvent conduire à un épaississement du filum terminale, terminal myelocystocèle ou lipomyéломéningocèle. Le filum terminale et la queue de cheval sont formés à partir de la partie distale du tube neural par un processus appelé régression. Durant cette étape, le canal vertébral croît plus vite que le tube neural, il en résulte une "ascension" de la moelle épinière et du cône médullaire.

En bref, l'embryogenèse de la moelle épinière, du filum terminale et de la queue de cheval se sépare en deux mécanismes différents au niveau de la 31<sup>ème</sup> somite ce qui explique pourquoi les lésions cutanées localisées dans le pli interfessier sont inoffensives et ne doivent pas être investiguées par l'imagerie tandis que les lésions cutanées localisées au dessus du pli interfessier sont des signes d'alarme pour un OSD et doivent bénéficier d'imagerie.

### **Techniques d'imagerie :**

L'échographie spinale (ES) est la modalité de choix de première intention chez les nourrissons soupçonnés anomalies rachidiennes, en particulier pour l'évaluation de l'OSD. C'est une méthode peu coûteuse, accessible, non irradiante. Elle est possible chez les nourrissons, car les éléments postérieurs du rachis sont essentiellement cartilagineux. L'ES est performante dans les 3 premiers mois de vie, en général le plus tôt sera le mieux. Comme l'ossification vertébrale progresse, la qualité de l'examen diminue, et progressivement, l'ES n'est plus possible. Les inconvénients sont que l'ES est opératoire dépendante et qu'elle peut manquer de petites quantités de lipides dans le filum ou un épaississement du filum terminale et des petits segments des sinus dermiques.

L'IRM peut fournir des informations supplémentaires. Elle est la modalité de choix pour l'imagerie du SNC. Cependant, l'examen nécessite une immobilité stricte, et la résolution est affectée par d'autres facteurs tels que les pulsations du liquide céphalo-rachidien (LCR) et le flux vasculaire. Le coût relativement élevé de l'IRM et le manque de disponibilité le rend moins accessible.

L'investigation d'un OSD peut être complétée après l'âge de 6 mois par une radiographie ou un scanner pour éliminer des malformations osseuses rachidiennes associées. Le principal inconvénient de ces méthodes est l'irradiation.

Toute la colonne vertébrale doit être imagée parce que les défauts de la peau ne siègent pas nécessairement directement en regard de l'anomalie de la moelle épinière. La position du cône est importante car un cône en position basse se trouve en association avec la moelle attachée bien que cela puisse se produire avec un cône normalement situé. Le cône ne doit pas être inférieur au bord inférieur de L2 à n'importe quel âge. Avec l'ES, l'opérateur peut aussi vérifier la mobilité normale des racines nerveuses dans le sac dural, qui est réduite dans les cas de moelle attachée.

## **CONCLUSION :**

La détection de l'OSD permet d'identifier les patients à risque de détérioration neurologique progressive qui peuvent bénéficier d'une intervention pour prévenir des dommages neurologiques.

Les stigmates cutanés médians localisés dans le pli fessier sont des variantes de la normale. Tandis que les stigmates cutanés médians localisés au dessus du pli fessier nécessitent une imagerie en raison d'une forte suspicion de dysraphie spinale.

L'échographie est l'examen de première intention pour l'analyse de la moelle épinière et doit être effectué le plus tôt possible, en raison de la détérioration de la qualité de l'examen qui se produit avec l'ossification spinale progressive.