

Les Dysraphies Spinales



Cours de Pathologie Neurochirurgicale

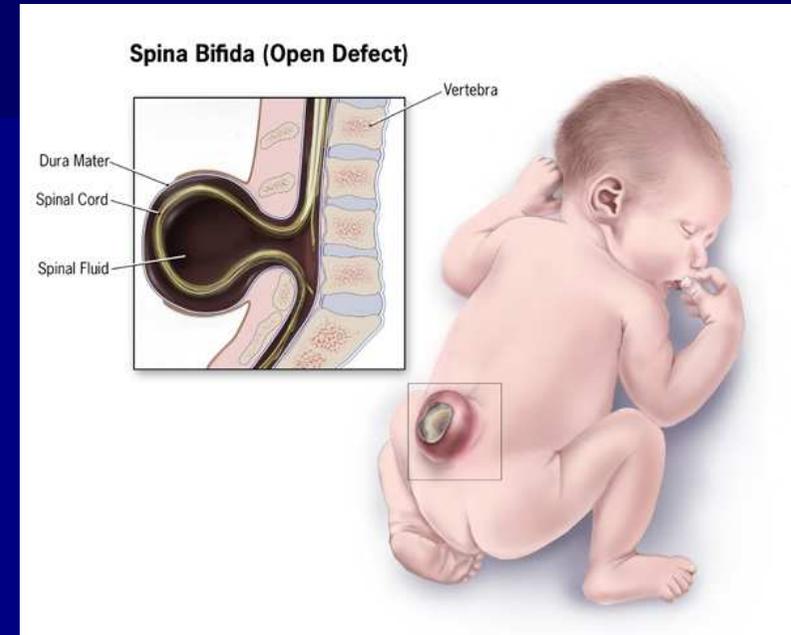
4^o année de médecine
2010 - 2011

Pr. AKHADDAR
Service de Neurochirurgie
Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V
UFR de Neurochirurgie



Les Dysraphies Spinales

- I. Introduction**
- II. Anatomopathologie**
- III. Physiopathologie**
- IV. Épidémiologie**
- V. Clinique**
- VI. Examens complémentaires**
- VII. Principes du Traitement**
- VIII. Pronostic**
- IX. Conclusion**



I. Introduction

A. Définition

- **Malformations complexes caractérisées par l'absence de l'arc postérieur sur une ou plusieurs vertèbres.**

Elles intéressent à un degré divers les enveloppes méningées, la moelle épinière et les racines.

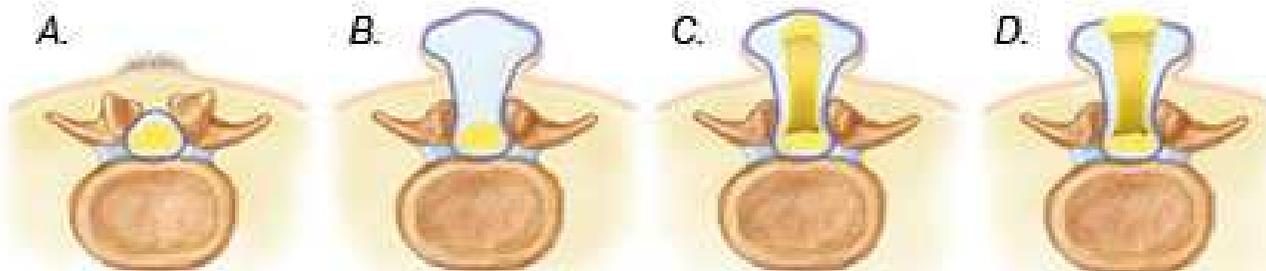
Dominés par les méningocèles et les myéloméningocèles.

*Cyst on baby's back
from spina bifida*



Normal newborn vertebra

- A. Spina bifida occulta*
- B. Spina bifida with meningocele*
- C. Spina bifida with meningocele*
- D. Spina bifida with myeloschisis*



Copyright the Lucina Foundation, all rights reserved.

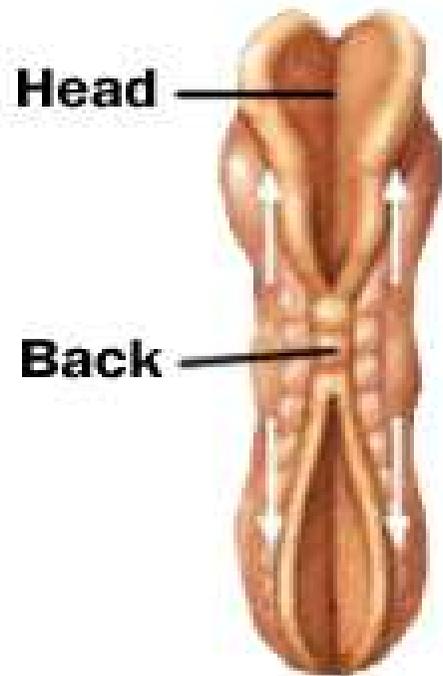
Spina bifida (occulta # aperta)

B. Intérêts

- **Groupe des spina bifida aperta (# Occulta).**
- **Nécessité d'un diagnostic précoce,
au mieux dès la naissance.**
- **Gravité : Neurologique.
Infectieuse.
Malformations associées.**
- **Problèmes de prise en charge.**
- **Handicap majeur.**

C. Pathogénie

- **Défaut de fermeture du neuropore postérieur (28[°]j).**
- **Réouverture du tube neural sous l'effet d'une hydrocéphalie.**



21 days



22 days

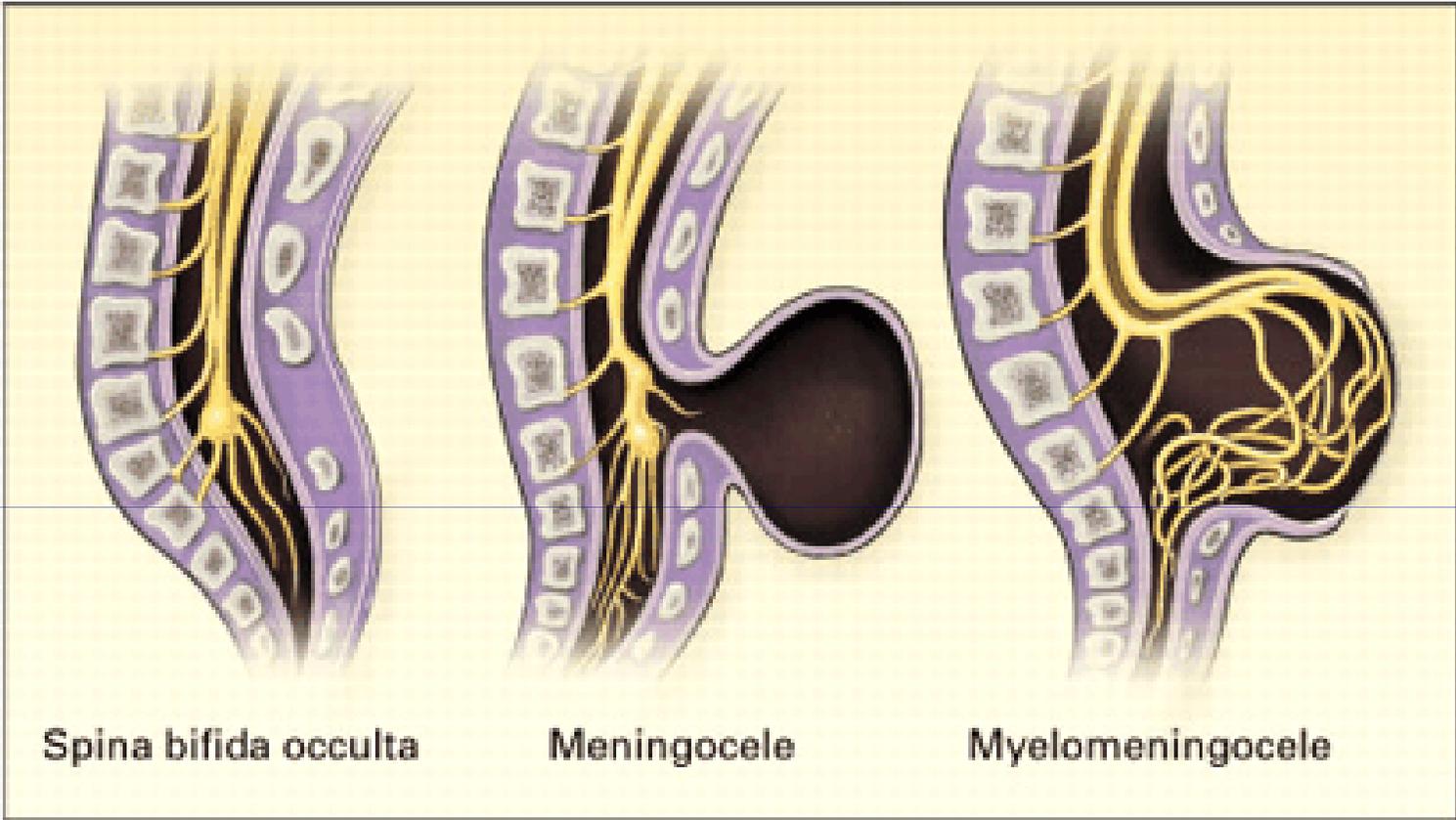


28 days

**Spina
bifida**

II. Anatomopathologie

- **Méningocèle:** Hernie méningée seule à travers un défaut rachidien postérieur. (10-20 % des cas)
- **Myéломéningocèle:** Hernie de la méninge et du tissu nerveux malformé à travers le défaut rachidien postérieur. (80-90 % des cas)
- Topographie lombaire et lombosacrée (80% des cas).
- Contenu liquidien du sac: LCR



Spina bifida occulta

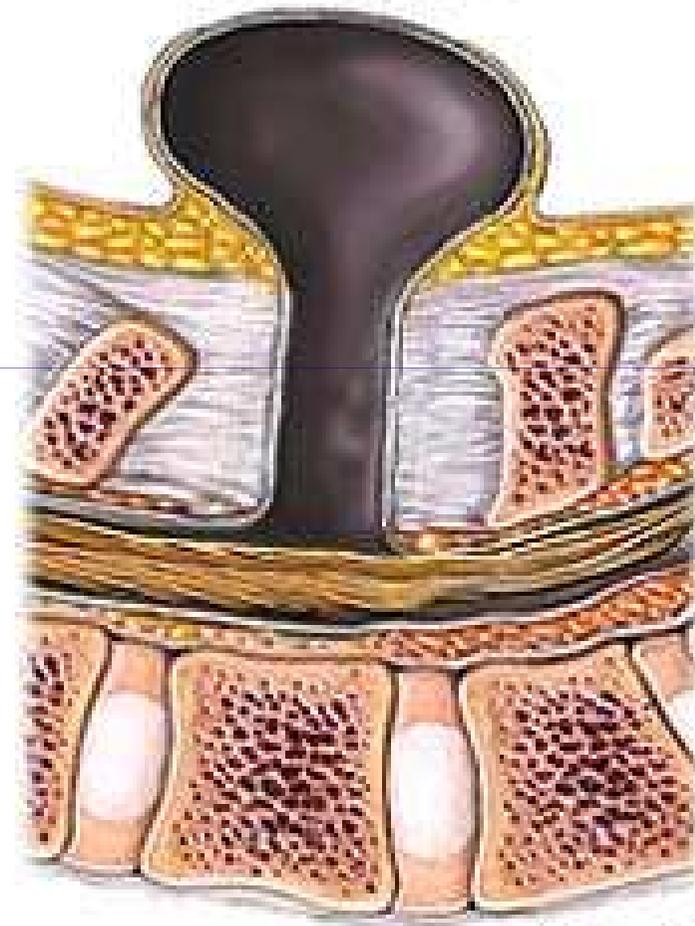
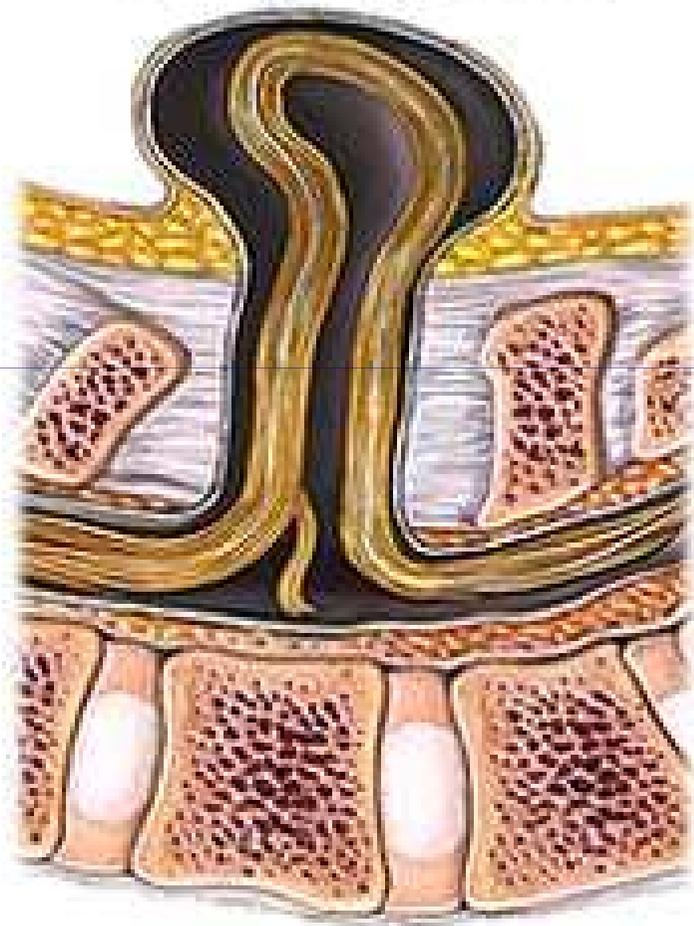
Meningocele

Myelomeningocele



Meningomyelocele

Meningocele



- **Anomalies associées:**

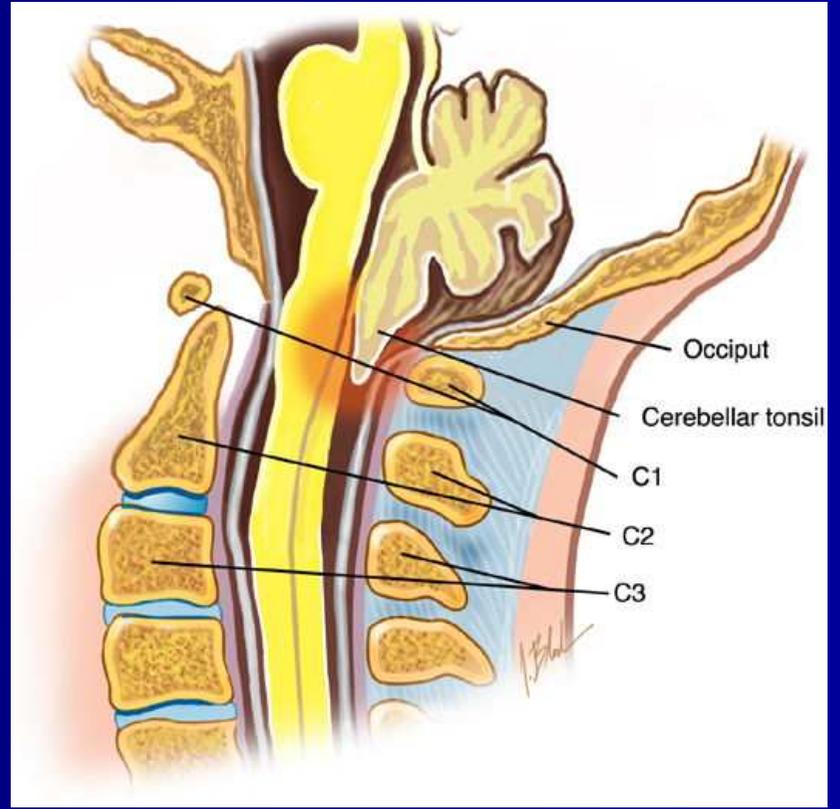
- **Hydrocéphalie** (80% des myéloméningocèles).

Secondaire à une malformation d'Arnold-Chiari, sténose de l'aqueduc de Sylvius, Dandy-Walker, méningite.

- **Syringomyélie foraminale** (malformative).

- **Autres malformations:**

Lipomes. Kystes dermoïdes. Diastématomyélie. Orthopédiques, urogénitales, viscérales...



III. Physiopathologie

(Troubles neurologiques)

- **Moelle Fixée.** (amarrée à la peau, aux méninges, lipome...)
- **Moelle Tendue.** (conséquence de sa fixation)
- **Moelle Comprimée.** (lipome souvent)

Phénomènes Mécaniques, Vasculaires et
Métaboliques.

IV. Epidémiologie

- **Dysraphismes spinaux: 2-4/1000 naissances.**
- **1 méningocèle pour 5-7 myéloméningocèles.**
- **Implications de 3 facteurs:**
 - **Ethniques:** Blancs >> noirs et jaunes.
Pays anglosaxons, Irlande
 - **Génétiques:** Filles des familles atteintes.
 - **Exogènes:** Saison d'hiver, milieux défavorisés,
Carences vitaminiques.

V. Clinique

Objectifs:

- 1. Reconnaître la malformation.**
- 2. Apprécier ses conséquences neurologiques.**
- 3. Rechercher les malformations associées.**
- 4. Dresser un pronostic fonctionnel.**

1. Reconnaître la malformation:

Souvent le diagnostic est évident.

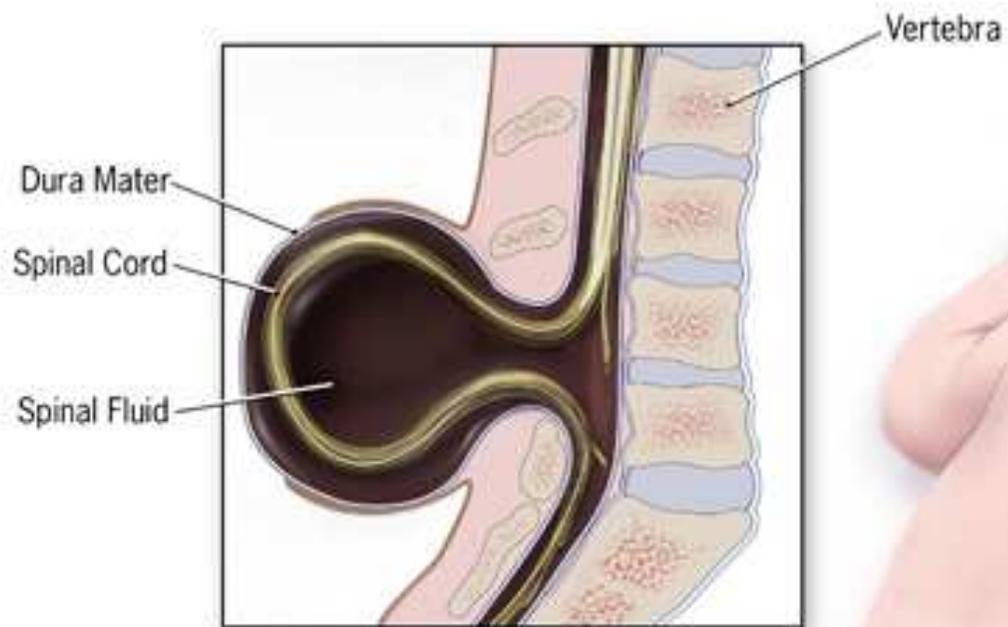
Tuméfaction de volume variable, implantée sur la ligne médiane, habituellement lombo-sacrée.

Revêtement cutané:

Complet (Méningocèle). –Epithélialisé–

Incomplet (Myéломéningocèle): tissu charnu rosé suintant (plaque médullaire)

Spina Bifida (Open Defect)





2. Apprécier ses conséquences neurologiques:

- **Membres inférieurs:** Gesticulation spontanée, réactivité à la douleur, amyotrophie, spasticité...
- **Sphincters:** fuite urinaire, béance anale, hypotonie, prolapsus...
- **Crâne:** signes de l'hydrocéphalie et/ou d'une malformation de la charnière cervico-occipitale.
- **Hanches:** rechercher une luxation congénitale.

3. Rechercher des malformations associées:

- **Dans 10% des enfants atteints.**
- **Moyenne de 2 malformations associées par enfants.**

Nécessité d'un examen somatique complet.

Orthopédique, digestif, cardiaque, périnéale, facial...

4. Dresser un pronostic fonctionnel:

Il est difficile d'estimer ce que sera le devenir fonctionnel de l'enfant.

- **Topographie dorso-lombaire # sacrée.**
(muscles fessiers, quadriceps # sphincters)
- **Méningocèle # myéломéningocèle.**
Appareillage, chaussures orthopédiques, aide à la marche voire fauteuil roulant.

VI. Examens Complémentaires

1. Radiographies simples:

Rachis, Crâne, Charnière cervico-occipitale.

2. IRM médullaire et cérébrale.

3. TDM avec reconstructions : parfois.

4. Bilan à la recherche d'autres malformations:

TDM, Echographie, Imagerie fœtale.

Dosage de l'Alpha-foeto-proteïne

de l'acétylcholinestérase. (16°S.A/amniocentèse)

5. Bilan urodynamique.

6. Avis spécialisés (autres malformations).







Malformation de Dandy-Walker



Méningocéle Occipito-cervicale

VII. Principes du Traitement

1. Buts:

- Éviter la rupture et la surinfection (Méningite. Urinaire).
- Rétablir les voies de circulation du LCR.
- Fermeture anatomique du défaut méningé,
rachidien, musculaire et cutané.
- Rechercher une autonomie du patient +++
Appareillage.

2. Moyens:

Médicaux.

Chirurgicaux: Réintégrer les éléments nerveux dans le canal rachidien.

Fermeture étanche (plastie)

Dérivation des hydrocéphalie.

Orthopédiques.

Kinésithérapie.

Préventifs: Acide folique. ITG

3. Indications:

Urgence: malformations rompues.

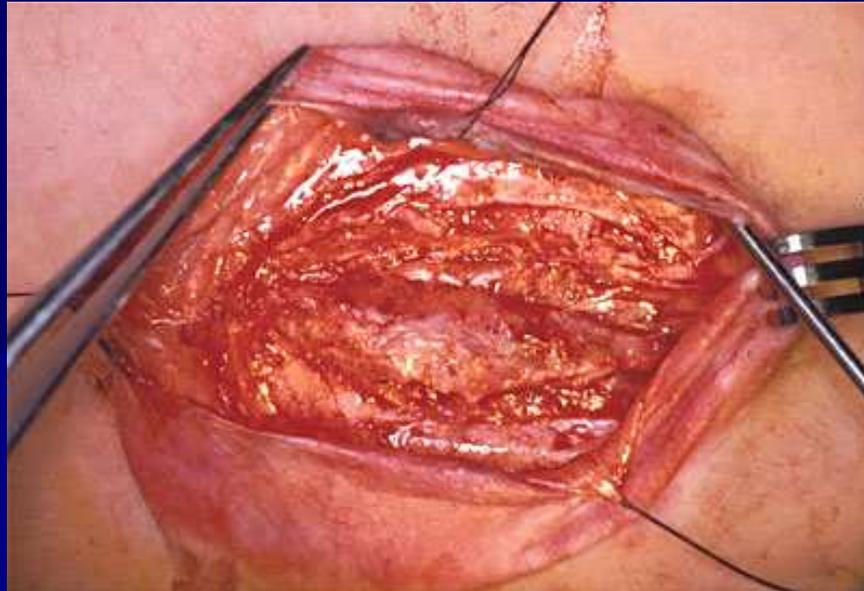
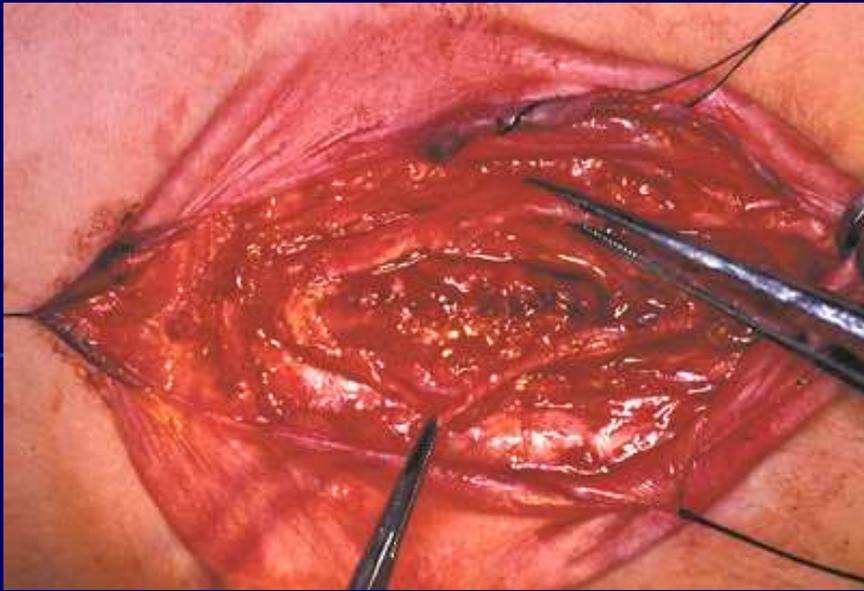
Rapidement: Menace de rupture.

Différé: Malformation épithélialisée.

Décision: Equipe multidisciplinaire +++

Prise en charge au long court





VIII. Pronostic

- **Prise en charge lourde et multidisciplinaire** (pédiatre, neurochirurgien, orthopédiste, urologue, kinésithérapeute, psychologue...)
- **Impliquer la famille.**
- **Méningocèles de meilleure pronostic / Myéломéningocèles.**
- **Affections handicapantes (fonctionnelles motrices ++).**

- Moteur: **30%** d'autonomie avec ou sans appareillage.

- Incontinence sphinctérienne: Sondage. Dérivation urinaire.

- **70%** auront une scolarité normale.

- Souvent préservation des fonctions supérieures.

- **Mortalité:** Complications

Méningite, hydrocéphalie, infection urinaire, insuffisance rénale...

IX. Conclusion

- **Affections neurochirurgicales pédiatriques.**
- **Handicap fonctionnel (moteur ++).**
- **Mécanismes mal élucidés.**
- **Prévention: Régime riche en acide folique. (ITG ?)**
- **Prise en charge multidisciplinaire et souvent lourde.**
- **Besoin d'écoles et de centres spécialisés.**
- **Pronostic fonction du degré de l'atteinte neurologique et de la précocité de la prise en charge.**

Pathologies Neurochirurgicales

- **Fin de la première partie.**
- **Bonne Chance.**