

LE SINUS DERMIQUE À PROPOS DE 18 CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

F. BOUCHENAKI - K. BOUSTIL – MS. BENACHOUR - S. BAKHTI

Service de Neurochirurgie - E.H.S ALI AIT IDIR

RÉSUMÉ : Le terme de spina regroupe plusieurs types de malformations congénitales dont les dysraphismes spinaux fermés, parmi ceux-ci 10% sont des sinus dermiques. Notre série comporte 18 patients dont la majorité des patients étaient asymptomatiques mais ceux-ci peuvent se présenter sous des tableaux cliniques différents comprenant des signes neurologiques et /ou infectieux témoignant d'un sinus dermique négligé et qui nécessite donc une prise en charge urgente en milieu neurochirurgical. L'IRM a permis de confirmer le diagnostic mettant en évidence le tractus du sinus dermique communiquant depuis la surface de la peau jusqu'à l'espace intra-dural. Une fois le diagnostic posé le traitement chirurgical devient impératif et urgent car malgré la bénignité de la lésion dont la majorité se situent au niveau de la région lombaire peuvent entraîner des séquelles neurologiques redoutables compromettant le pronostic fonctionnel voir même le pronostic vital dans certains cas. Tous nos patients ont été opérés et nous avons obtenus 90% de bons résultats cependant nous déplorons d'aggravation et un décès.

Mots clés : *Sinus dermique, Dysraphismes, Stigmates cutanés, Complications.*

ABSTRACT : The term spina includes several types of congenital malformations including closed spinal dysraphisms, of which 10% are dermal sinuses. Our series includes 18 patients whose majority of the patients were asymptomatic but they can be presented under different clinical pictures including neurological and / or infectious signs testifying to a neglected dermal sinus and which thus requires an urgent care in medium neurosurgery. MRI confirmed the diagnosis of the dermal sinus tract communicating from the surface of the skin to the intra-dural space. Once the diagnosis is made, the surgical treatment becomes imperative and urgent because, despite the benignity of the lesion, the majority of which are located in the lumbar region can lead to formidable neurological sequelae compromising the functional prognosis and even the vital prognosis in some cases. All our patients were operated on and we achieved 90% good results however we deplore - aggravation and death.

Key words : *Dermic sinus, Dysraphism, Cutaneo stigmat, Complications.*

INTRODUCTION

Le sinus dermique est un dysraphisme qui est rare survenant approximativement lors d'une naissance sur 25 000 [1-2-3].

Il est le résultat d'une oblitération incomplète des éléments dermiques lors de la fermeture du tube neural au cours du développement embryonnaire.

Ils représentent 10% des spina fermes selon la revue de la littérature, la localisation lombaire est la plus fréquente [4-2-5].

Cliniquement le sinus dermique peut se manifester sous différents tableaux allant de la forme asymptomatique surtout chez le nouveau-né ou nourrisson à celui comprenant des signes neurologiques associés ou non à des signes infectieux qui se voit chez l'enfant plus âgé.

L'IRM a été réalisée chez tous nos patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic et de mettre en évidence des lésions associées qui peuvent être diverses telles que la moelle basse attachée, kystes dermoïdes et épidermoïdes ; ou des abcès de la queue de cheval.

Malgré la bénignité de la lésion le diagnostic doit être posé afin d'éviter l'installation de complications qui mettent en jeu le pronostic fonctionnel laissant des séquelles neurologiques définitives et parfois le pronostic vital.

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective où nous avons recensés 18 patients durant une période de janvier 2014 à juillet 2017.

Le sexe ratio a été de 10 garçons et 8 de sexe féminin.

L'Age varie entre 1 mois et 15 ans qui se répartissent comme suit : 6 patients dont l'âge est inférieur à 1 an ; 5 patients entre un et quatre ans et 4 patients dont l'âge est supérieur à quatre ans. Tableau 1

Age	Nombre de patients	
< 1 an	6	33.33%
1 an - 4ans	5	27.77%
4ans - 8 ans	4	22.22%
8ans - 12 ans	2	11.11%
12ans - 15 ans	1	5%

Tableau.1 : répartition selon les âges

Le siège lombaire étant le plus fréquent 15 cas (83.33%) suivi par 2 en région dorsale et un cas en région cervicale.

Sur le plan clinique la majorité de nos patients étaient asymptomatiques chez 13 patients (72.22%).

3 patients ont présentés des tableaux de méningite à répétition dont un s'est compliqué par l'installation brutale d'une paraplégie aigue.

Les troubles moteurs et sphinctériens sont présents dans 05 cas (27.7%) à type

de paraparésie ou paraplégie accompagnée d'amyotrophie intéressant un ou les deux membres inférieurs. Par ailleurs 3 patients (16.6%) présentent des troubles sphinctériens à type d'incontinence urinaire et des troubles du transit à type de constipation opiniâtre. Tableau 2.

Signes neurologiques	Nombre de cas	Pourcentage
Stigmates cutanés	09 cas	100%
Sciatalgies	02 cas	22.22%
Paraplégie aigue	01 cas	11.11%
Déficit des M.I	02 cas	22.22%
Incontinence urinaire	01 cas	11.11%
Constipation chronique	01 cas	11.11%
Méningite récidivante	02 cas	22.22%
Examen normal	03 cas	33.33%

Tableau.2 : Manifestation clinique

Les manifestations orthopédiques à type de scoliose et pieds en equinovarus sont présentes que dans 04 cas (22.22%).

Les stigmates cutanés eux sont présents chez tous nos patients (100%) ; le sinus ostium était associé à un trouble de la pigmentation de la peau qui peut passer inaperçu, ou une hypertrichose.



Angiome cutané



Hypertrichose avec sinus dermique



Sinus dermique punctiforme



Sinus dermique infecté

Fig.1 : Stigmates cutanés

L'IRM est l'examen de choix et pratiqué dans tous les cas ce qui a permis de mettre en évidence le tractus sa direction et sa profondeur ; et d'éventuelles lésions associées [4-6].



Fig. 2 : Aspect IRM : Image d'un sinus dermique associé à une moelle basse attachée

Le traitement chirurgical consistera en une laminectomie ; le but de la chirurgie était d'exciser complètement le tractus sinusal et de traiter les lésions associées en un seul temps.

La chirurgie a été réalisée dans tous les cas par incision médiane contournant le sinus.

Le tractus sinusien [Fig. 3] a été suivi à travers le tissu sous-cutané et de la couche musculaire jusqu'à sa fin et excisé complètement.

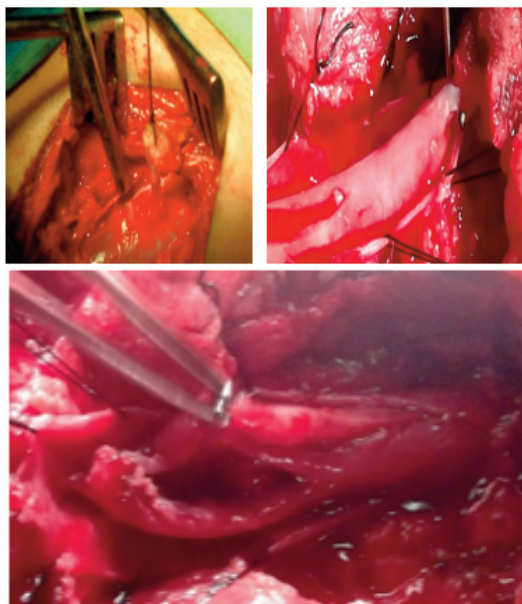


Fig. 3 : A/ tractus sinusien B/ Arachnoïdite sévère des racines de la queue de cheval

Après avoir fait la laminectomie, la dure-mère a été ouverte ; dans les cas où le tractus sinusien était intradural, une partie de la dure-mère entourant celui-ci a été excisée.

Les pathologies intra spinales ont été traitées en conséquence, le kyste dermoïde et l'épidermoïde ont été enlevés ; drainage de l'abcès, l'enlèvement des adhésions arachnoïdiennes dans l'arachnoïdite et libération de la moelle ont été faits dans le cas d'une moelle attachée par un filum épais.

Les patients présentant des complications infectieuses ont été pris en charge avec des antibiotiques appropriés selon les résultats de l'antibiogramme.

DISCUSSION

Le sinus dermique est une lésion appartenant au spina ferme représentant 10% des spina ferme selon la revue de la littérature

Il est le résultat de la disjonction incomplète entre le neuroectoderme et de l'ectoderme cutané sa profondeur peut varier du fascia à la moelle, ce tractus s'allonge au cours de la croissance en raison de l'ascension et peut traverser plusieurs niveaux dans l'espace péri-dural avant d'entrer dans les espaces sous arachnoïdiens.

Selon la revue de la littérature 60% des sinus dermiques pénètrent dans les espaces sous arachnoïdiens et 27% sont attachés aux racines de la queue de cheval telles et/ ou au filum terminale [1, 7, 8, 9].

Il peut aussi se terminer dans l'espace extradural dans 10% à 20% des cas [4, 8].

Le siège lombaire est le plus fréquent, il varie de 40 à 70% selon la revue de la littérature dans notre série il est estimé à 90 % des cas.

Le sinus dermique doit être différencié de la fossette sacro-coccygienne par le fait qu'ils sont situés au-dessus de la fente interglutéale et ont une orientation céphalique et associé à d'autres pathologies alors que les fossettes sont aveugles et situés dans la fente jusqu'à la pointe du coccyx. Ils sont orientés de manière caudale à la différence du sinus dermique et n'est pas associé à d'autres manifestations intra durales [6,10,11].

La majorité de nos patients étaient asymptomatiques (72%) comme celle de la série de METE[3] qui montre que les patients dont l'âge est inférieur à moins d'un an sont plus susceptibles d'être neurologiquement asymptomatiques que les enfants plus âgés, car au-delà de cette tranche il existe un risque que ceux-ci présentent des signes neurologiques en rapport avec le développement de pathologies associées telles que les tumeurs ; la fixation de la moelle et l'infection du système nerveux central.

Dans notre série la moelle basse attachée est la lésion nerveuse la plus fréquente dans notre série 38.88% des cas alors que la revue de la littérature l'estime entre 34 et 63% des cas [8-10].

La présence de tumeurs dermoïdes et épidermoïdes est estimée respectivement entre 26 et 42 % [8-10] celle-ci est présente dans notre série chez 5 patients 27.27%.

Par ailleurs il a été mis en évidence la présence de 3 abcès (16.6%) au niveau de la queue de cheval suite à des méningites récidivantes et compliquées. Voir Tableau 3

Série	RADMANESH 2010 [8]	ELTON - OAKES 2002 [10]	Notre Série
Nombre de patients	35 cas	23 cas	18 cas
Moelle basse attachée	22 cas 63%	8 cas 34.7%	07 cas 38.88 %
Tumeurs dermoïdes et épidermoïdes	15 cas 42.1%	6 cas 26.08%	05 cas 27.27%
Abcès	9 cas 25.7%	-	03 cas 16.66%
Diastématomyélie	5 cas 14.3%	3 cas 13.04%	01 cas 5.55%
Tumeur intramedullaire	1 cas 2.9%	-	-
Syringomyélie	1 cas 2.9%	-	01 cas 5.55%
Myélo-méningocèle	1 cas 2.9%	-	-
Arachnoïdite	13 cas 33.3%	-	01 cas 5.55%
Lipomyélo-méningocèle	-	2 cas 8.69%	-
Méningocèle	-	-	01 cas 5.55%

Tableau 3 : Lésions associées au sinus dermique

En ce qui concerne les résultats la majorité de nos patients asymptomatiques se sont stabilisés (72%).

Pour les patients symptomatiques (05 cas) : l'amélioration des déficits moteurs et des troubles sphinctériens ne s'est vu que dans 02 cas (40%) ; les troubles sphinctériens que dans 01 cas (25%) ceci pourrait s'expliquer par la prise en charge rapide du patient qui a vu l'installation d'un déficit brutal en moins de 72 heures chez un patient qui a présenté des épisodes de méningites récidivantes dans les antécédents.

Alors que les 2 autres patients malgré notre intervention n'a enregistré aucune amélioration motrice ni sphinctérienne vu qu'il existait des lésions d'arachnoïdite sévère des racines de la queue de cheval qui s'est compliquée dans 01 cas d'une méningoencéphalite entraînant le décès du patient. Tableau 4

	Ackerman [1]	Jindal [4]	Ramnarayan [13]	Mete [3]	Notre série
Nombre de patient	28	26	9	16	18
Asymptomatique	11 39%	3 13%	1 11.11%	12 75%	13 72.22%
Amélioré	12 43%	8 34.7%	4 44.4%	-	2 11.11%
Stabilisé	2 7%	14 60.8%	4 44.4%	4 25%	2 11.11%
Aggravation	3 11%	1 4.3%	-	-	1 05.55%

Tableau 4: Résultats selon la revue de la littérature

CONCLUSION

Le sinus dermique est un dysraphisme spinal fermé qui est d'apparence bénigne mais qui peut être responsable de séquelles neurologiques invalidantes et définitives chez un jeune patient en cas de sinus dermique négligé ; d'y penser devant toute méningite récidivante que celle-ci soit septique ou non par un examen clinique minutieux à la recherche de stigmates cutanés et de pratiquer les investigations nécessaires afin de confirmer ou non le diagnostic car la chirurgie prophylactique du sinus dermique est une urgence et non une chimère.

BIBLIOGRAPHIE

- 1]. ACKERMAN LL, MENEZES AH, FOLLETT KA. Cervical and thoracic dermal sinus tracts. A case series and review of the literature. *Pediatr Neurosurg.* 2002;37:137-47. [PubMed]
- 2] KAUFMAN BA. Neural tube defects. *Pediatr Clin North Am.* 2004 ; 51 : 389-419. [PubMed]
- 3] METE M, UMUR AS, DURANSOY YK, BARUTÇUOĞLU M, UMUR N, GURGEN SG, ET AL. Congenital dermal sinus tract of the spine: Experience of 16 patients. *J Child Neurol.* 2014 ; 29 : 1277-82. [PubMed]
- 4] JINDAL A, MAHAPATRA AK. Spinal congenital dermal sinus: An experience of 23 cases over 7 years. *NeuroIndia.* 2001;49:243-6. [PubMed]
- 5] MARTÍNEZ-LAGE JF, PÉREZ-ESPEJO MA, TORTOSA JG, ROS DE SAN PEDRO J, RUIZ-ESPEJO AM. Hydrocephalus in intraspinal dermoids and dermal sinuses : The spectrum of an uncommon association in children. *Childs Nerv Syst.* 2006;22:698-703. [PubMed]
- 6] ACKERMAN LL, MENEZES AH. Spinal congenital dermal sinuses: A 30-year experience. *Pediatrics.* 2003;112:641-7. [PubMed]
- 7] GUPTA DK, SHASTANK RR, MAHAPATRA AK. An unusual presentation of lumbosacral dermal sinus with CSF leak and meningitis. A case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg.* 2005;41:98-101. [PubMed]

- 8] RADMANESH F, NEJAT F, EL KHASHAB M. Dermal sinus tract of the spine. *Childs Nerv Syst.* 2010;26:349–57. [PubMed]
- 9] TUBBS RS, FRYKMAN PK, HARMON CM, OAKES WJ, WELLONS JC., 3rd An unusual sequelae of an infected persistent dermal sinus tract. *Childs Nerv Syst.* 2007;23:569–71. [PubMed]
- 10] ELTON S, OAKES WJ. Dermal sinus tracts of the spine. *Neurosurg Focus.* 2001;10:e4. [PubMed]
- 11] PANG D, DIAS MS, AHAB-BARMADA M. Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery.* 1992 ; 31 : 451-80. [PubMed]
- 12] ISHWARSINGH, SEEMAROHILLA, PRASHANT KUMAR, SAURABH Sharm Spinal dorsal dermal sinus tract : An experience of 21 cases *Surg Neurol Int.* 2015; 6(Suppl 17): S429–S434.
- 13] RAMNARAYAN R, DOMINIC A, ALAPATT J, BUXTON N (2006) Congenital spina dermal sinuses : poor awareness leads to delayed treatment. *Childs Nerv Syst* 22 : 1220–1224.