

LE SYNDROME DE LA MOELLE ATTACHÉE CHEZ L'ENFANT : LE FILUM LIPOMATEUX

F. BOUCHENAKI, K. BOUSTIL, S. BENACHOUR, S. BAKHTI

*Service de Neurochirurgie
EHS ALI AIT IDIR*

RESUME : Le syndrome de la moelle attachée est un ensemble de symptômes neurologiques dû à une traction axiale constante ou intermittente du cône terminal de la moelle fixée en position caudale anormale. Il s'agit d'une lésion congénitale rare dont les symptômes peuvent ne s'exprimer qu'à l'âge adulte. Nous rapportons un cas clinique chez un garçon de 8 ans qui nous fut orienté par un service de rééducation car il leur fut adressé pour prise en charge d'une incontinence vésicale diurne et anale épisodique. Le diagnostic de moelle basse fixée par un lipome fut donc confirmé par une imagerie par résonance magnétique lombo-sacrée. Il a bénéficié d'une libération neurochirurgicale du cône terminal par un abord postérieur. L'évolution a été marquée par une amélioration des troubles sphinctériens au bout d'une année et ceci aussi grâce à la coopération de nos confrères rééducateurs qui nous l'adressâmes. Ce cas est suivi d'une revue de littérature sur le sujet et met l'accent sur l'intérêt du dépistage devant un spina fermé et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) dans le diagnostic de cette affection.

Mots clés : *Mœlle basse attachée, Filum épais, Incontinence urinaire, IRM médullaire, Cystomanométrie.*

INTRODUCTION

Le syndrome de la mœlleattachée est un trouble fonctionnel progressif, provoquée par une fixation pathologique anormale du cône terminal de la mœllespinale à la colonne vertébrale [1].

La croissance différentielle entre la colonne vertébrale et la mœllespinale, il en résulte un étirement, une hypoxie et une ischémie du cône terminal et des dernières racines nerveuses. L'incidence du syndrome de la mœlleattachée est évaluée entre 0,05 à 0,25 cas pour 1000 naissances^[2] avec une prédominance féminine^[3,4].

Il peut être primaire (en rapport avec un filum terminal trop court et trop épais, un lipome sacré intra rachidien, un spina bifida occulta ou une diastématomyélie) ou secondaire (en rapport avec des adhérences conjonctives cicatricielles après la fermeture chirurgicale post natale d'un méningocèle^[5]).

Le plus souvent, les signes cliniques varient en fonction de l'affection sous-jacente, se révèle dans l'enfance; mais parfois le diagnostic n'est fait qu'à l'âge adulte^[6].

L'imagerie par résonance magnétique est l'examen diagnostique de choix. Elle retrouve le niveau du cône terminal en dessous de L2 et met généralement en évidence la cause de l'attache^[7].

Le traitement du syndrome de la mœlle attachée est essentiellement chirurgical et consiste en une libération neurochirurgicale du cône terminale par un abord postérieur.

Nous rapportons ici un cas de syndrome de la mœlle attachée congénitale découverte à la suite d'une symptomatologie urinaire.

PATIENT ET OBSERVATION

Il s'agissait d'un enfant de 8 ans, qui n'a malheureusement pas atteint sa propreté sphinctérienne et qui présente donc une énurésie nocturne surtout.

L'interrogatoire avait retrouvé un début dès l'âge de 3 ans de vie par des fuites urinaires diurnes isolées au cours des efforts de poussées abdominales, évoluant sans rémission pendant 5 ans. Les antécédents médicaux étaient sans particularités. L'examen physique à l'entrée fut pauvre.

Les réflexes étaient normaux et symétriques, il n'avait pas de déficit neurologique. L'échographie de l'appareil urinaire avait permis d'objectiver une vessie diverticulaire sans retentissement sur le haut de l'appareil urinaire. La radio simple du rachis lombaire montre un spina bifida osseux à savoir une agénésie de l'arc postérieure.



Figure 1 : agénésie de l'arc postérieure de L5

L'imagerie par résonance magnétique a permis d'objectiver un filum terminal épais lipomateux apparaissant en hypersignal en T1 et T2, en région sacrée à la hauteur de S2, S3 (Figure 2) ainsi qu'une moëlle attachée en position basse et confirmé l'absence de l'arc postérieure de la 5ème pièce lombaire (Figure 3).

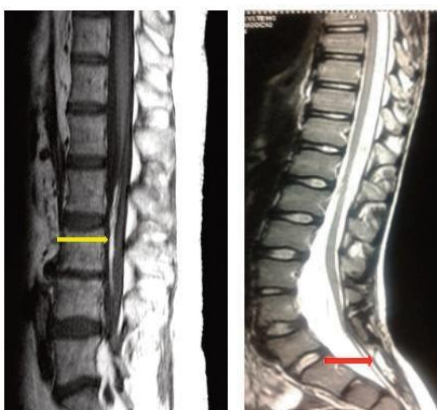


Figure 2 : coupe sagittale qui montre un filum lipomateux « flèche rouge »

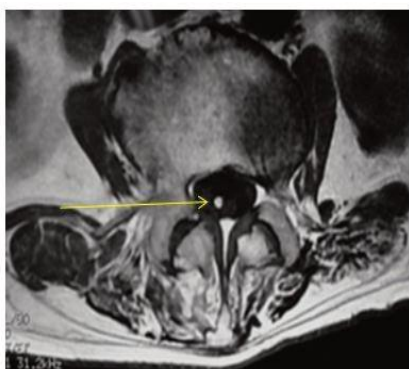


Figure 3 : coupe axiale qui montre le filum lipomateux « flèche rouge »

L'examen uro-dynamique qui consistait en la pratique d'une cystomanométrie avait retrouvé une vessie hyperactive.

Le traitement neurochirurgical a consisté à une section du Filum terminalis.



Figure 4 : identification du filum lipomateux



Figure 5 : coagulation et section du filum



Figure 6 : séparation des deux extrémités avec ascension du bout « médullaire »

Les suites opératoires furent simples ; pas de fuite de LCR ni de problème de plaie ou d'infection.

Il a bénéficié d'une rééducation périnéale une fois sa sortie pour complément thérapeutique.

Pendant quelques mois il a eu une amélioration du contrôle sphinctérien mais persistance de quelque fuite à l'effort de poussé qui ont disparus après une année d'évolution.

DISCUSSION

Le syndrome de la moëlle attachée est une pathologie rare. Son incidence se situe entre 0,05 et 0,25 pour 1 000 naissances [2] et sa prévalence est de 14 pour 1 000 enfants énurétiques [3].

Le syndrome de la moëlle attachée peut être associé à des syndromes congénitaux un syndrome VACTERL dans 39% des cas [8] et un syndrome de Rubinstein-Taybi [9].

Quatre grandes variétés anatomiques de la moëlle attachée congénitale ont été décrites [10]:

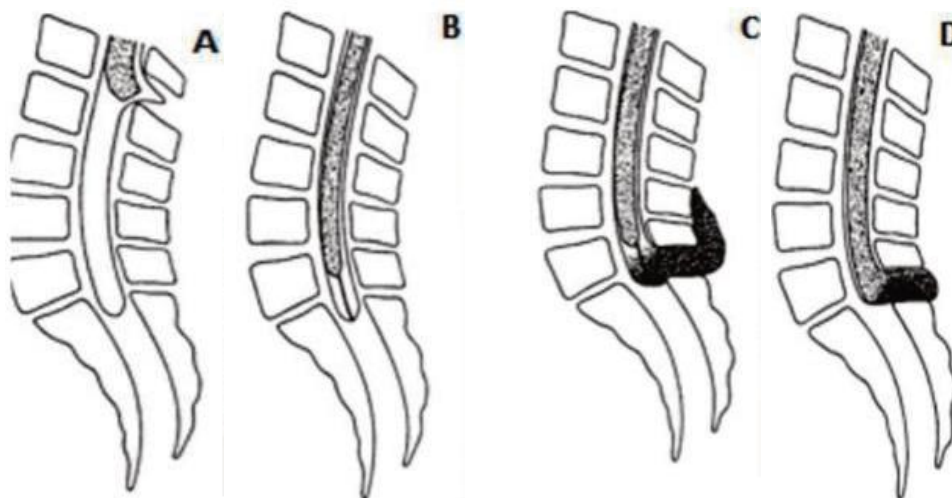


Figure 7 : variétés anatomiques de la moëlle attachée congénitale

Elles ont en commun la fixation du cône terminal qui sera donc soumis à des tractions au cours de la croissance ou lors des mouvements répétitifs du rachis.

Les symptômes apparaissent au cours de la première enfance, ce qui était le cas de notre patient mais peuvent ne se voir et n'apparaître qu'à l'âge adulte [6].

Les anomalies orthopédiques sont retrouvées dans 30% des cas [11].

Sur le plan neurologique le déficit intéresse les membres inférieurs, la musculature périnéale et le sphincter anal dans 50% des cas [12].

Chez notre enfant il s'agissait d'une incontinence urinaire à l'effort et d'énurésie.

Le type d'incontinence est rarement précisé, il peut s'agir de symptômes aussi divers qu'une énurésie telle qu'une incontinence par impériosité ou une incontinence d'effort [10, 12].

- Le spina bifida est associé à un sinus dermique, mettant en relation les espaces méningés et le plan cutané moëlle fixé en position haute ;

- Le filum terminal est épaissi et attaché empêchant l'ascension du cône terminal. Moëlle fixée en position basse ;

- Le lipome intracanalair est accompagné d'un spina bifida et associé à la moëlle fixée en position basse ;

- Association de spina bifida et lipomyélo-méningocèle : moëlle fixée en position basse (Figure 7).

Le diagnostic est neuroradiologique.

Les clichés du rachis montrent dans 50% des cas un spina bifida osseux d'au moins 2 étages.

Avant trois mois de vie, l'échographie montre une fixation anormale de la moëlle associée ou non à un lipome du filum.

Par définition, le diamètre du filum dépasse 2 mm au niveau de L5-S1 [13].

L'IRM médullaire qui est la technique de choix pour le diagnostic et le suivi [14].

L'évaluation du retentissement urologique fait partie du bilan systématique de toute moëlle attachée.

Des anomalies urodynamiques sont retrouvées dans 93% des cas d'où l'intérêt des explorations dans un but thérapeutique et pronostique [10].

Tous les types d'activités vésicales peuvent être rencontrés: vessie aréflexique, hyper-réflexique, intermédiaire voire normale [15].

La normalité des explorations urodynamiques diminue avec l'âge : 42 % des bilans urodynamiques sont normaux avant 18 mois, 21 % après 18 mois ^[12]. L'intervention précoce (avant 18 mois) est marquée par une réversibilité neurologique dans 71% des cas et urinaire dans 83 % des cas ^[16]. Le diagnostic ayant été tardif dans notre cas ; l'évolution un an après l'intervention on observe une régression totale de l'énurésie.

CONCLUSION

Le syndrome de la moëlle attachée est une affection congénitale rare et paucisymptomatique mais dont le diagnostic doit être fait en période néonatale.

L'examen neurologique de tout nouveau-né doit s'atteler à rechercher tout stigmates cutanés ou malformatif entrant dans le cadre du spina fermé et nous invités à explorés et surveillés ces patients du fait du risque d'apparition ou d'aggravation de signes neurologiques et/ ou urologiques qui peuvent devenir définitifs et handicaper à vie ce jeune patient d'où l'idéal de les opérés avant l'Age de 18 mois selon les auteurs.

Ce n'est qu'à ce prix que nous éviterons de compromettre le devenir fonctionnel de ces enfants.

RÉFÉRENCES

- 1] HSIEH MH, PERRY V, GUPTA N, PEARSON C, NGUYEN HT. The effect of detethering on the urodynamics profile in children with tethered cord. *J Neurosurg Pediatr.* 2006; 105 (5supplement):391-5. PubMed | Google Scholar
- 2] SENDROMU ÇÇGO. Tethered cord syndrome in childhood: special emphasis on the surgical technique and review of the literature with our experience. *Turk neurosurg.* 2011 ; 21 (4) : 516-21. PubMed | Google Scholar
- 3] BADEMCI G, SAYGUN M, BATAY F, ÇAKMAK A, BASAR H, ANBARCI H ETAL. Prevalence of primary tethered cord syndrome associated with occult spinal dysraphism in primary school children in Turkey. *Pediatr neurosurg.* 2005 ; 42 (1) 4-13. PubMed |Google Scholar
- 4] BUI CJ, TUBBS RS, OAKES WJ. Tethered cord syndrome in children: a review. *Neurosurg focus.* 2006 ; 23 (2) : E2-E. PubMed | Google Scholar
- 5] CABRAJA M, THOMALE U, VAJKOCZY P. Spinal disorders and associated CNS anomalies-tethered cord and Arnold-Chiari malformation. *Der Orthopade.* 2008 ;37(4):347-55. PubMed |Google Scholar
- 6] YAMADA S, WON DJ. What is the true tethered cord syndrome?. *Child Nerv Syst.* 2007 ; 23(4):371-5. PubMed | Google Scholar
- 7] SELCUKI M, ÜNLÜ A, UĞUR HÇ, SOYGÜR T, ARIKAN N, SELCUKI D. Patients with urinary incontinence often benefit from surgical detethering of tight filum terminale. *Child Nerv Syst.* 2000 ; 16 (3) 150-4. PubMed | Google Scholar
- 8] O'NEILL BR, YU AK, TYLER-KABARA EC. Prevalence of tethered spinal cord in infants with Vactrel: clinical article. *J Neurosurg Pediatr.* 2010;6(2):177-82. Google Scholar
- 9] TANAKA T, LING BC, RUBINSTEIN JH, CRONE KR. Rubinstein-Taybis syndrome in children with tethered spinal cord. *J Neurosurg Pediatr.* 2006 ; 105 (4 Supplement) : 261-4. PubMed | Google Scholar
- 10] CORCOS J, SCHICK E. Les vessies neurogènes de l'adulte. Masson, Paris. 1996; 1-10.
- 11] KONDO A, KATO K, SAKAKIBARA T, HASHIZUME Y, ITO S. Tethered cord syndrome: cause for urge incontinence and pain in lower extremities. *Urology.* 1992 ; 40(2):143-6. PubMed | Google Scholar
- 12] FOSTER L, KOGAN B, COGEN P, EDWARDS. Bladder function in patients with lipomyelomeningocele. *J Urol.* 1990 ; 143 (5) : 984-6. PubMed | Google Scholar
- 13] 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 1. *Radiographics.* 2000 ; 20(4):923-38. Google Scholar

-
- 14] PATWARDHAN V, PATANAKAR T, ARMAO D, MUKHERJI SK. MR imaging findings of intramedullary lipomas. *Am J Roentgenol.* 2000 ; 174(6):1792-3. PubMed
Google Scholar
 - 15] ADAMSON A, GELISTER J, HAYWARD R, SNELL M. Tethered cord syndrome: an unusual cause of adult bladder dysfunction. *Br J Urol.* 1993;71(4):417-21. PubMed | Google Scholar
 - 16] ATALA A, BAUER S, DYRO F, SHEFNER J, SHILLITO J, SATHI S ET AL. Bladder functional changes resulting from lipomyelomeningocele repair. *J urol.* 1992 ; 148 (2 Pt 2) : 592-4.