

LA DIASTÉMATOMYËLIE CHEZ L'ENFANT À PROPOS DE 12 CAS ET DE LA LITTÉRATURE

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

Service de Neurochirurgie
Etablissement Hospitalier Spécialisé ALI AIT IDIR

RESUME Introduction : La Diastématomyèlie est une forme rare de spina ferme dont l'incidence varie entre 2-4 pour 1000 naissances qui nécessite un diagnostic et une prise en charge précoce afin d'éviter toute aggravation neurologique ou orthopédique pouvant devenir définitive chez un enfant en pleine croissance. **Patients et méthode :** Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 12 patients traités entre janvier 2017 et février 2020. L'Age moyen était de 4.5 ans dont les extrêmes allant de 06 mois à 14 ans. La localisation lombaire étant la plus fréquente dans 8 cas soit (66.66%). L'IRM a permis de faire le diagnostic et de classer celle-ci en type 1 dans 9 cas (75%) et en type 2 dans 3 cas (25%) et de mettre en évidence des lésions associées dans 10 cas (83.33 %). **Résultats :** Tous nos patients ont été opérés on dénombre 1 cas d'aggravation motrice (8.3%) qui ne fut que transitoire, 7 patients se sont stabilisés (58.3%) et 4 patients se sont améliorés (33.33%).

Mots clés : Diastématomyèlie, Eperon- stigmates cutanés, Complications

INTRODUCTION

La Diastématomyèlie est une affection rare de spina ferme dont l'incidence varie entre 2-4 pour 1000 naissances selon Jindal [1].

Elle résulte d'un trouble du processus de gastrulation, ce qui amène la notochorde à se dédoubler de part et d'autre de l'obstacle.

Cette notochorde dédoublée induit une double plaque neurale, donc un double tube neural (diplomylie) ; tandis que le mésenchyme qui s'organise autour de la notochorde et du tube neural dédoublés tend à produire un dédoublement du canal médullaire (diastématomyèlie).

Il en existe 2 types le type 1 ou les deux hémis moelles chacune sont dans un sac propre ; alors que dans le type 2 celles-ci sont contenues dans un sac unique.

Celle-ci prédomine chez le sexe féminin avec un sexe ratio de 3F/1H.

Les tableaux cliniques sont différents selon l'âge ; ainsi les stigmates cutanés prédominent chez le nouveau-né et le nourrisson, viennent se greffer des manifestations orthopédiques et neurologiques chez l'enfant plus âgé.

L'IRM réalisée chez tous nos patients a permis de confirmer le diagnostic et doit explorer tout l'axe nerveux afin de mettre en évidence d'autres lésions associées telles que moelle basse attachée, syringomyèlie, filum épais.

Cependant dans le cas de la diastématomyèlie de type 1 nous avons complétés par la pratique d'un scanner rachidien qui nous a permis de mieux apprécier la composante osseuse de l'éperon ainsi que sa direction dont le siège lombaire semble le plus fréquent dans notre série et selon la revue de la littérature.

Tous nos patients ont été opérés avec 90% de bons résultats voir de stabilisation et ceci fut fonction de la gravité des signes neurologiques et de leur durée d'installation.

PATIENTS ET MÉTHODES

Nous avons recensé 12 patients porteurs de cette pathologie durant une période qui s'étend de janvier 2014 à septembre 2017 qui se répartissent selon le sexe en 9 patients de sexe féminin et 3 de sexe masculin soit un ratio de 3F/1H.

L'âge de nos patients varie entre 0-15 ans avec un pic de recrutement de 5 patients qui se situe entre 4-6 ans (41.66%). Tableau.1

Âge	Nombre de cas	Sexe	
		Filles	Garçons
0-2 ans	01 cas	01	-
2-4 ans	-	-	-
4-6 ans	03 cas	02	01
6-8 ans	01 cas	-	01
8-10 ans	01 cas	01	-

Tableau.1 Répartition selon les âges

Le type 1 de la Diastématomyélie est le plus fréquent représentant plus de 9 cas soit 75% de notre série dont le siège en région lombaire est retrouvé dans plus de 8 cas (66.66%). Selon PANG [2] le type 1 est de l'ordre de 60%.

Lors du recrutement de nos patients les manifestations cliniques qui ont permis le diagnostic se répartissent comme suit :

- **Les stigmates cutanés** sont présents dans 100% des cas constituant l'un des motifs de consultation.

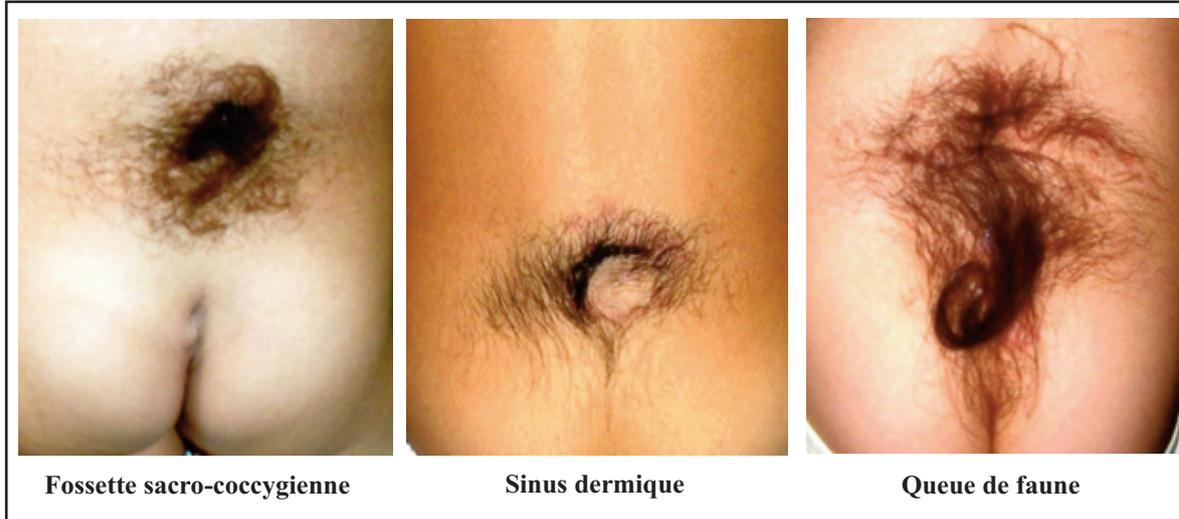


Fig. 1 : Stigmates cutanés

- **Les manifestations orthopédiques** constituent le second motif dans 85% des cas dont la cyphoscoliose reste le maître symptôme.

- **Les déficits neurologiques** retrouvés dans 50% des cas, sont variés il peut s'agir d'amyotrophie intéressant l'un ou les deux membres inférieurs à la paraparésie.

- **Les troubles trophiques** à type de maux perforants plantaires sont retrouvés dans 03 cas (25%).

- **Les troubles sphinctériens** sont rares et ne sont retrouvés que dans 2 cas (16.66%).

- **Les explorations radiologiques** dans les Diastématomyélie de type 1 ont montrés des malformations vertébrales telles que :

* Cypho-scoliose 8 cas (66.66%).

* Des vertèbres en aile de papillon 3 cas

* Un élargissement de la distance inter-pédiculaire au niveau de l'étage intéressé par l'éperon 01 cas

* Des blocs vertébraux 02 cas.

Lésions radiologiques : scoliose à gauche et bloc vertébral à droite

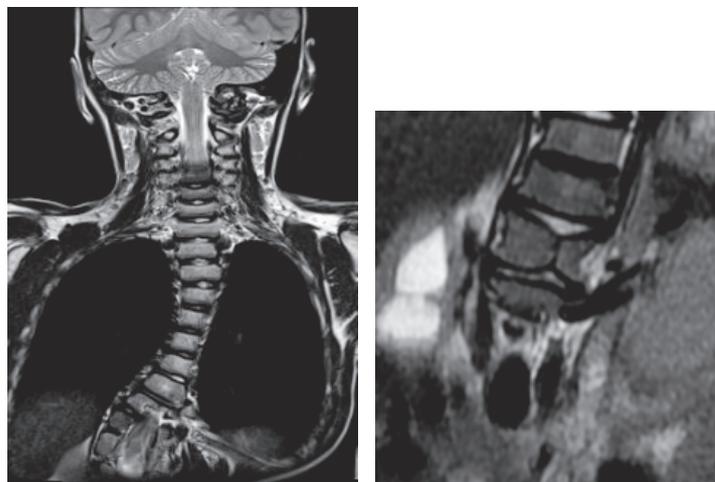


Fig. 2 : Lésions radiologiques : scoliose à gauche et bloc vertébral à droite

L'IRM est l'examen qui a été pratiqué chez tous nos patients 100%, celle-ci a confirmé le diagnostic et préciser le type de Diastématomyélie ; et de mettre en évidence des lésions associées. Voir Tableau.2

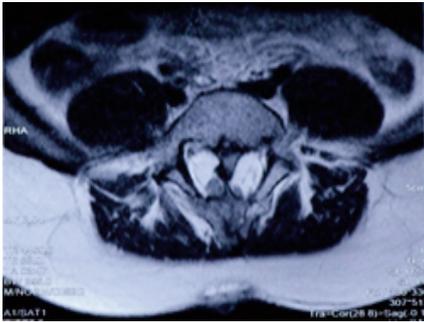


Fig. 3 : Aspect IRM d'une Diastématomyélie de type

Le traitement consiste :

Chez les patients qui présentaient un SCM de type I, La laminectomie ou laminotomie est effectuée autour de la fixation de la cloison médiane rigide.

L'éperon est disséqué en extradural entre les deux hémicoeltes est enlevé soit à l'aide de pince « rongeurs » ; soit par fraisage par microdrill de l'éperon dans la fente durelle.

Après enlèvement du septum, la dure-mère est ouverte des deux côtés de la fente durelle.

Les hémicoeltes, renfermant Bandes fibreuses ou racines dorsales paramédiennes adhérentes au manchon dural, sont sectionnées, et celui-ci est alors réséqué.

La fermeture durelle est réalisée avec reconstitution d'un fourreau dural unique.

-Chez les patients avec SCM de type II, la laminotomie de préférence est effectuée à l'extrémité caudale du segment intéressé.

Le septum fibreux est sectionné et toutes lésions associées qui contribuent à la fixation de la moelle épinière, comme un épais filum terminale, ou un tractus du sinus dermique, ou un lipome, sont traitées en un seul temps.

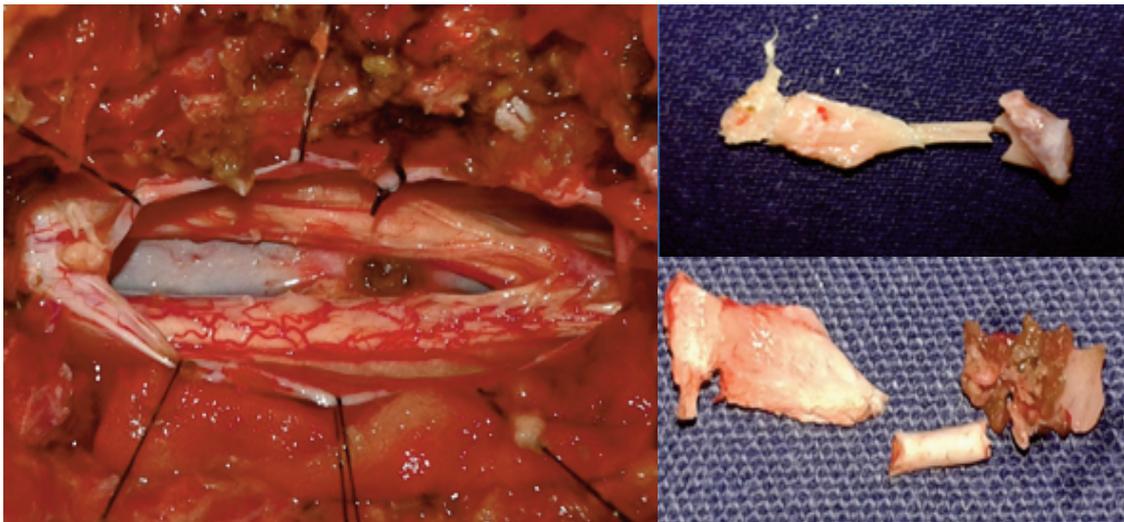


Fig. 4 : Aspect per opératoire un éperon osseux après son ablation

RESULTATS

La Diastématomyélie est une forme rare du spina fermé dont l'incidence varie entre 2-4 pour 1000 naissances [1].

Cliniquement mis à part les stigmates cutanés ; dix patients étaient symptomatiques (83.3%) et se répartissent comme suit :

- 8 patients présentés un déficit moteur associés à des manifestations orthopédiques
- 2 patients avaient un déficit moteur seul
- 2 patients étaient asymptomatiques

porteurs d'une Diastématomyélie de type 2.

L'IRM a mis en évidence un éperon osseux dans 09 cas (75%) dont 07 cas en région lombaire (77.77%) 2 en région dorsale.

Les lésions nerveuses associées sont présentes dans 10 cas (83.33%) dont les plus fréquentes sont un filum épais dans 07 cas (58.33%), et une cavité syringomyélique chez 05 patients (41.66%) ; une méningocèle manquée dans 05 cas ; des tumeurs dermoïdes et épidermoïdes dans 3 et 2 cas respectivement ; et une myélomeningocèle dans 01 cas (Tableau.2)

Séries	ERSAHIN	Notre Série
Filum épais	115 cas 86,25%	03 cas 50%
Myéломéningocèle	26 cas 19,84%	-
Méningocèle manque	25 cas	03 cas 50%-
Méningocèle	19 cas	01 cas 16.66%
Lipome intra dural	12 cas	01 cas 16.66%
Sinus dermique	8 cas	01 cas 16.66%
Kyste épidermoïde	6 cas	01cas 16.66%
Kyste dermoïde	5 cas	01 cas 16.66%
Lipomyéломéningocèle	5 cas	-
Tératome	01 cas	-
Syringomyélie	-	02cas 50%
Mac de type 1	-	02 cas 55.55%
V ^{ème} Ventricule	-	01 cas 16.66%

Tableau.2 : Les lésions associées

- Des complications post-opératoires ont été observées chez 3 patients (25%).

Elles consistaient en :

* Des fistules de LCR dans 02 cas qui n'ont pas nécessité de reprise chirurgicale.

* Une paraparésie transitoire 01 cas car l'ablation de l'éperon osseux fut laborieuse

vu sa base d'implantation qui été large et son adhérence étroite a l'une des hemioelles

* Une rétention urinaire, dans 01 cas qui a nécessité des sondages a répétitions et a prolongé la durée d'hospitalisation.

Ces complications se sont améliorées au bout de 3 semaines en collaboration par une prise en charge en rééducation. Tableau 3.

Série	ERSAHIN	Notre Série
Fuite de LCR	10 cas/131	01 cas
Méningite	-	-
Pseudoméningocèle	5 cas	01 cas
Infection de la plaie opératoire	2 cas	
Rétention urinaire ou incontinence	03 cas	01 cas
Aggravation motrice	04 cas	01 cas
Douleur neuropathique	04 cas	-
Monoparésie	01 cas	-

Tableau.3 : Les complications post opératoire

DISCUSSION

PANG et coll [2] ont proposé une théorie unifiée de l'embryogenèse qui soutient que toutes les Diastématomyélie résultent d'une erreur fondamentale dans la formation d'un canal neurentérique accessoire entre le sac vitellin et l'amnios.

Le sexe ratio selon PANG [2-3] est de 3F/1H ce qui semble en étroite corrélation avec notre série ou la prédominance féminine est nette.

Sur le plan clinique les stigmates cutanés sont présent dans notre série dans 100% des cas par l'intermédiaire de l'hypertrichose, au sommet de la cyphose, qui semble être pathognomonique de la Diastématomyélie ; alors que la revue de la littérature n'enregistre leurs présences entre 40 et 60% [16].

Ceux-ci constituent un moyen de diagnostic primordial afin d'entamer les investigations complémentaires nécessaires.

Les manifestations orthopédiques que constituent la scoliose ou cypho-scoliose sont présentes dans 70% selon la revue de la littérature [10-11-12] et le raccourcissement de membre qui constitue le syndrome de James et Lassman [9] est retrouvé dans 30% des cas.

Le risque de survenue de complications neurologiques lors de la correction d'une scoliose congénitale est dix fois plus grand qu'avec une scoliose idiopathique ; ce qui a pour dire que tout patient qui se présente avec une scoliose congénitale doit avoir une IRM car le dépistage et le traitement précoce de cette Diastématomyëlie permet de prévenir toute aggravation ultérieure de la scoliose.

Celles-ci sont très fréquentes dans la Diastématomyëlie de type 1 et absente dans le type 2

Les troubles sphinctériens Isolés ont été rapportés mais rare ; une attention particulière doit être donnée pour les enfants qui ont vu une régression de leur propriété sphinctérienne associée à un long passé de constipation d'où l'importance des épreuves urodynamiques qui mettront ou non en évidence une vessie neurogène [4-5-6].

La tomodensitométrie et la résonance magnétique sont deux examens qui se complètent le premier est utile pour l'étude des altérations osseuses, alors que le second permet d'apprécier et d'évaluer les lésions associées dont la moelle basse attachée par un filum épais est la lésion la plus fréquemment rencontrée selon la revue de la littérature de l'ordre de 70 à 83%. [13] alors que la syringomyëlie en est la deuxième estimée entre 29 à 55% [14-15].

CONCLUSION

Les stigmates cutanés associée à une scoliose congénitale progressive chez un enfant doivent nous inciter à des explorations complémentaires de tout l'axe nerveux à la recherche de cette pathologie qui s'associe à d'autres lésions nerveuses qui doivent être traitées simultanément que la Diastématomyëlie.

Selon MILLER [7] et Ersahin et al [8] plus le diagnostic est tardif plus on augmente le risque d'aggravation neurologique et donc de séquelles qui peuvent être définitives et compromettre ainsi le pronostic fonctionnel chez un enfant en pleine croissance.

BIBLIOGRAPHIE

- 1]. JINDAL MAHAPATRA A.K
KAMAL.R (1999) Spinal dysraphism indian j.Pedia.66 697-705.
- 2]. PANG D, DIAS MS, AHAB
BARMADA M (1992) Split cord malformations. Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. Neurosurgery 31:451-480
- 3]. PANG D (1992) Split cord malformations. Part II: Clinical syndrome. Neurosurgery31:481-500
- 4]. HUMPHREYS RP, HENDRICK EB, HOFFMAN HJ (1982) Diastematomyelia. Clin Neurosurg 23:436-456
- 5]. GOLDBERG C, FENELON G, BLAKE NS (1984) Diastematomyelia: a critical review of natural history and treatment. Spine 9:367-372
- 6]. JINDAL A, MAHAPATRA AK (2000) Split cord malformation. A study of 48 cases. Indian J Pediatr 37:603-607
- 7]. MILLER A, GUILLE JT, BOWEN JR (1984) Evaluation and treatment of diastematomyelia. J Bone Jt Surg Am 66:588-601
- 8]. ERSAHIN Y, MUTLUER S, KOCAMAN S, DEMIRATS E (1998) Split spinal cord malformation in children. J Neurosurg 88:57-65
- 9]. JAMES CCM, LASSMAN LP (1958) Diastematomyelia. Arch Dis Child 33:536-539
- 10] BORKAR SA, MAHAPATRA AK (2012) Split cord malformations: a two years experience at AIIMS. Asian J Neurosurg 7:56-60
- 11] AKAY KM, IZCI Y, BAYSEFER A, TIMURKAYNAK E (2005) Composite type of split cord malformation: two different types at three different levels: case report. J Neurosurg 102(4 Suppl):436-438
- 12] BIRCH BD, MCCORMICK PC (1996) High cervical split cord malformation and neurenteric cyst associated with congenital mirror movements: case report. Neurosurgery 38:813-815