

## DYSRAPHISME OUVERT REVELANT UNE FORME RARE DE DYSRAPHISME FERME : LA DIASTEMATOMYELIE TYPE II

ISSA SARKI S.<sup>1</sup>, KONE N.<sup>2</sup>, SAWA B.<sup>1</sup>, KELANI A.<sup>1</sup>, SANOUSSI S<sup>1</sup>

1. Service de Neurochirurgie, Hôpital National de Niamey BP : 238, Niamey, Niger

2. Service de Neurochirurgie, Centre Hospitalier de Kiffa, Assaba, Mauritanie.

**RESUME** La diastématomyélie est une malformation du canal rachidien et de son contenu, se manifestant par le dédoublement du canal rachidien et de la moelle (en deux hémimoelle). Elle est fréquemment associée à d'autres malformations qui peuvent la compliquer ou la révéler à défaut du diagnostic anténatal : myéломéningocèle, kyste neuro-entérique, syringomyélie, scoliose. Nous rapportons le cas clinique d'un nourrisson de 5 mois, amené en consultation par ses deux parents pour une masse molle de la région lombaire. L'examen clinique montre une tuméfaction molle, souple, épidermée à la base et non épidermée au sommet, laissant passer la lumière. La TDM montre la présence d'un aspect bifide de la moelle lombaire en deux hémicordes à hauteur de la vertèbre L2 avec un éperon osseux posé sur le mur postérieur de L2 séparant les deux hémimoelles. Il s'y associe une méningocèle : spina bifida aperta (12cm X 6cm) en regard de L2. A travers ce cas, nous allons décrire l'aspect scannographique de cette lésion, ainsi que les différents composants anatomiques de cette malformation retrouvés en per opératoire.

**Mots clés :** *Disraphie, Diastématomyélie, méningocèle*

**ABSTRACT** Diastematomyelia is a malformation of the spinal canal and its contents, manifested by the splitting of the spinal canal and the spinal cord (in two hemi spinal cord). It is frequently associated with other malformations which can complicate it or reveal it in the absence of an antenatal diagnosis: myelomeningocele, neuroenteric cyst, syringomyelia, scoliosis. We report the case of a 5 month old infant brought in for consultation by both parents for a soft mass in the lumbar region. Clinical examination shows a soft, supple swelling, epidermized at the base and non-epidermized at the top, allowing light to pass through. CT shows the presence of a bifid aspect of the lumbar spinal cord in two half-cord at the level of the L2 vertebra with a bone spur placed on the posterior wall of L2 separating the two hemi-marrow. A meningocele is associated with it: spina bifida aperta (12cm X 6cm) opposite L2. Through this case, we will describe the scannographic aspect of this lesion, as well as the various anatomical components of this malformation found during the operation.

**Keywords:** *Disraphia, Diastematomyelia, meningocele*

### INTRODUCTION

La diastématomyélie est une malformation du canal rachidien et de son contenu, se manifestant par le dédoublement du canal rachidien et de la moelle (en deux hémimoelle) plus ou étendu. Elle est fréquemment associée à d'autres malformations qui peuvent la compliquer ou la révéler à défaut du diagnostic anténatal : myéломéningocèle, kyste neuro-entérique, syringomyélie, scoliose. Nous rapportons un cas unique de diastématomyélie type II découvert lors du bilan complémentaire d'un Spina bifida aperta en post natal (méningocèle pure). A travers ce cas nous allons décrire l'aspect scannographique de cette lésion, ainsi que les différents

composants anatomiques de cette malformation retrouvés en per opératoire.

### PATIENT ET OBSERVATION

Un nourrisson de 5 mois et de sexe féminin, nous a été amené en consultation par ses deux parents pour une masse molle de la région lombaire. L'examen clinique montre une tuméfaction molle souple épidermée à la base et non épidermée au sommet laissant passer la lumière. Le patient a bénéficié d'un scanner (TDM) de la colonne vertébrale fait en coupe sagittale, axiale et coronale (Figure 1).

La TDM montre la présence d'un aspect bifide de la moelle lombaire en deux hémimoelles.

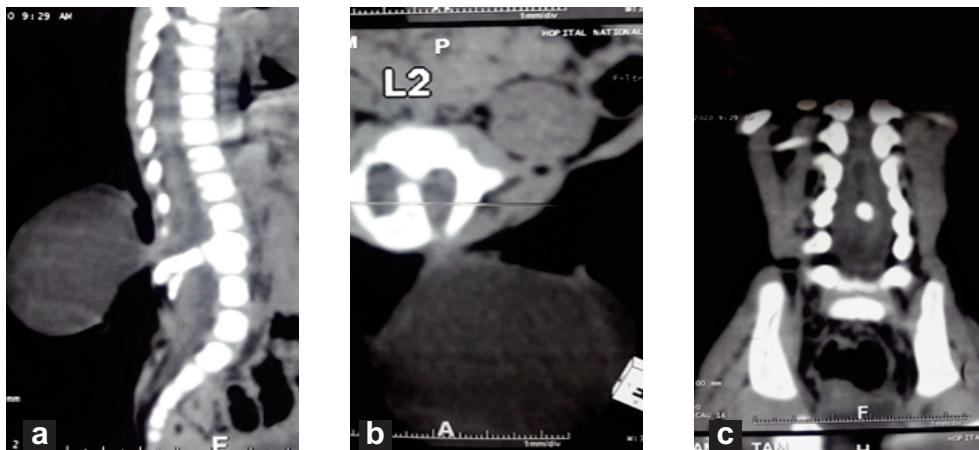
cordes étalé le long du canal lombaire (Figure 1). A la hauteur de la vertèbre L2, se situe un éperon osseux posé sur le mur postérieur (semblable à une articulation) séparant les deux héli-moelles (Figure 1).

Il s'y associe une méningocèle de (12cm X 6cm) en regard de L2 (Figure1). L'imagerie décèle également l'aspect bifide de l'éperon osseux à terminaison distale pointant sur la peau. La hauteur de la deuxième vertèbre lombaire fait le double des autres vertèbres lombaires. Elargissement du canal médullaire avec attachement bas situé de la moelle n'était pas visible. Défaut de fermeture de l'arc postérieur de L2 qui communique avec la poche externe en rapport avec un méningocèle (Figure 1).

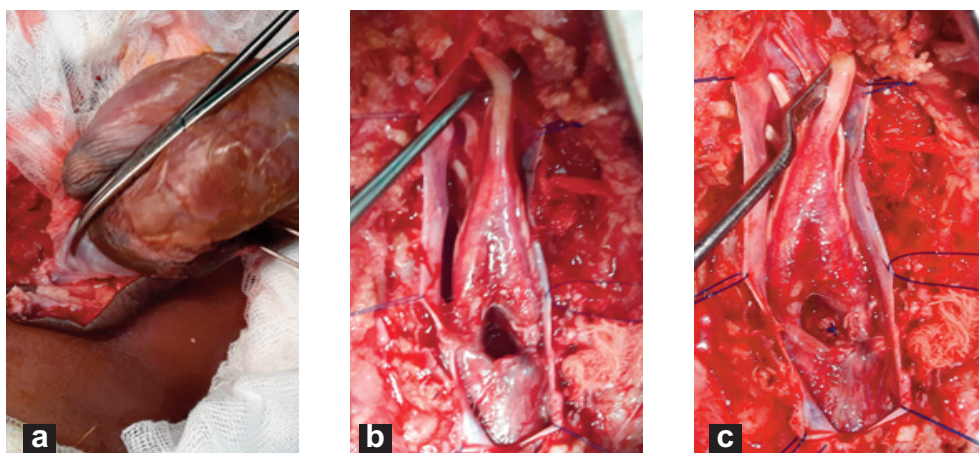
La patiente a été opérée en position de décubitus ventrale sur trois billots et sous anesthésie générale, par abord postero-

median (Figure 2). L'incision cutanée était d'abord de circonscrire la masse lombaire, puis de la prolongée médialement jusqu'à l'épineuse de L1 en haut et l'éminence de la première vertèbre sacré en bas. Le décollement de la peau contre la dure mère à la base de la masse mettait à nu un collet de petit diamètre (2cm) débordant de l'orifice au travers duquel l'éperon osseux émergeait juste au-dessus.

La prolongation des tissu méningées en externe s'emplissent de liquide céphalo-spinal (LCS) : méningocèle (Figure 2) ; réséqué après avoir clampée le collet. Les muscles para vertébraux soigneusement décollés, coupés de leur attaches et réclinés laisse voir les épineuses et les lames de toutes les vertèbres lombaires et la première vertèbre sacré (S1). Les adhésions ligamentaire entourant l'émergence de l'éperon osseux ont également été désolidarisées et réséquées.



**Figure 1: TDM du rachis thoraco lombaire sans injection du produit de contraste en coupes sagittale (A), en coupe axiale (B) et en coupe coronale (C) montrant l'éperon osseux, le méningocèle et les deux héli moelle chacune logée dans son canal rachidien**



**Figure 2 : Des images à différents étapes peropératoire montrant sur l'image (A) le méningocèle, l'image (B) le cratère laissé par le retrait de l'éperon osseux les deux héli moelle attachées et l'image (C) montrant la résection du filum terminal.**

La laminectomie est étendue à tout le rachis lombaire intégrant la première vertèbre sacrée. Luxation douce de l'éperon osseux puis ablation laissant à la place un cratère dont le bord interne est recouvert par une cloison enveloppant les deux hémimoelles.

Ouverture complète de la dure mère : moelle séparée en deux sans autres anomalies associées ; elle se reconstitue au niveau sacrée et se termine par un filum terminal attaché (coagulé puis réséqué à son extrémité inférieure).

La fermeture commence par la suture des deux berges de la dure mère, le rapprochement des deux hémimoelle par un point de suture n'est absolument pas nécessaire. Les suites opératoires ont été simples.

## DISCUSSION

La diastématomyélie est une anomalie rachidienne congénitale rare, plus fréquente chez les filles, avec un sex-ratio de 1,8 [7, 6, 4]. Elle survient entre la troisième et la quatrième semaine de gestation. De nombreuses théories étiopathogéniques ont été émises pour expliquer cette embryopathie : anomalie de fermeture de la gouttière neurale, dédoublement de la corde, persistance d'un canal neurentérique anormal, processus hydrodynamique [6, 1, 3]. Il existe deux variétés de diastématomyélie: Le type I regroupe les diastématomyélias avec enveloppes arachnoïdiennes et durales communes, rarement symptomatique, non associée à un éperon osseux, mais à de simples adhérences fibreuses. Le type II présente une double enveloppe arachnoïdienne et durale, les deux sacs duraux sont le plus souvent séparés par un éperon osseux ou cartilagineux central [7].

Dans notre cas la diastématomyélie est de type II avec un éperon osseux central à la hauteur de la vertèbre L2. Il sépare la moelle en deux. La division s'étend jusqu'au sacrum, (S1) ou les deux parties se rejoignent au filum terminal bas attaché. L'existence d'une épine osseuse en plein canal vertébral est quasi pathognomonique de la diastématomyélie, mais elle reste inconstante (50 à 71% des cas) [1]. L'emplacement de la lésion peut siéger à n'importe quel niveau de la colonne vertébrale, cependant elle est fréquemment décrite au niveau lombaire [6, 2]. Ce qui est le cas de notre patiente.

Le scanner (TDM) permet une meilleure étude des structures osseuses et des espaces sous-arachnoïdiens. Il met en évidence l'éperon et la division médullaire (étendue sur une ou plusieurs vertèbres), la taille et la forme des deux hémimoelles et l'aspect du cône médullaire. Des anomalies dysraphiques associées peuvent être responsables d'une "moelle attachée" [6, 1, 5]. Cependant nous n'avons retrouvé aucune anomalie associée en per opératoire en dehors du méningocèle, pourtant la moelle était bas attachée. La particularité du cas que nous rapportons se retrouve au niveau de la vertèbre L2 dont la hauteur est singulièrement le double des autres vertèbres lombaires, chose que nous n'avons retrouvée nulle part rapportés dans la littérature. Aussi la structure morphologique de l'éperon osseux se caractérise par une terminaison bifide qui n'est pas fréquente dans les descriptions habituelles des éperons osseux, la seconde particularité se caractérise par la fixation articulaire de ce fragment osseux par une insertion articulaire avec le corps de la vertèbre L2.

Une fixation articulaire de l'éperon n'a également pas été rapportée jusqu'ici. Il est également à noter que l'étude des images de la scannographie mettait en évidence que le sac dural externe (méningocèle) ne communique qu'avec un seul des hémicanaux du rachis lombaire ; aussi le méningocèle se situe un peu au-dessus de l'éperon osseux à environ 3mm (Figure).

Le but du traitement est de réséquer la masse liquidienne lombaire (méningocèle), et supprimer toutes les anomalies qui accompagnent la diastématomyélie type II afin de prévenir les complications ultérieures liées à la croissance (scoliose, déficit sensitivomoteur, trouble sphinctérien...) ; ici il s'agissait de réséquer l'éperon osseux avec libération de la moelle attachée basse.

La patiente a été opérée en position de décubitus ventrale sur trois billots et sous anesthésie générale, par abord postero-médian. Après l'incision cutanée et décollement minutieux de la peau pour libérer la dure mère nous atteignons un collet de petit diamètre. Ce collet sera clampé et le sac dural rempli de LCS sera réséquer.

Décollement des muscles para vertébraux lombaires au fin de libérer les lames et épineuses de toutes les vertèbres lombaires complété par la première vertèbre sacrée

(S1). Laminectomie étendue et très médiane (de L1 à S1) en évitant de s'élargir aux articulaires (risque d'entraver la statique et la mobilité de la colonne vertébrale). L'éperon est luxé puis retiré lentement sans être arraché par des mouvements doux crânial et caudal. (Figure) Ouverture médiane de la dure mère mise en évidence d'un cratère intra médullaire laissé par l'éperon osseux déjà retiré. Présence d'une fine membrane fibreuse adhérent tout autour du bord interne du cratère et servant de cloison tout au long des deux hémisphères. Membrane qui sera prudemment retirée sans endommager la moelle. Coagulation puis résection du filum terminal qui attachait plus bas la moelle épinière. Fermeture étanche de la dure mère sans point de suture entre les hémisphères puis plan par plan jusqu'à la peau.

### CONCLUSION

La diastématomyélie fait également partie des pathologies dysraphiques rencontrées en Afrique subsaharienne. Lorsque le diagnostic est posé, le traitement peut consister en la résection exceptionnelle de l'éperon osseux et/ou en la résection également de la moelle basse attachée. Ceux-ci permettent de lever les contraintes sur la moelle et prévenir les complications à venir.

### CONFLITS D'INTÉRÊT

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

### CONTRIBUTIONS DES AUTEURS

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit

### REFERENCE

- 1). AKHADDAR A, GOURINDA H, EL ALAMI FZ, EL MADHI T, MIRI A. Scoliosis and diastematomyelia: four cases and a review of the literature. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2000 : 300-305.
- 2). BOLLINI G. Dysraphisme spinal fermé. *Conférences d'enseignement de la Sofcot* 1989: 11-34.
- 3). CHAT L, SONIGO P, SIMON I, SCHMIT P, BRUNELLE F. Prenatal semiology of diastematomyelia. *J Radiol* 2001: 661-3.
- 4). CHERIF A, OUESLATI B, MARRAKCHI Z ET AL. Diastematomyelia: antenatal diagnosis with successful outcome, two cases. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003: 476-80.
- 5). GOINA LS, VERSTICHEL P, ROUALDÈS B, EL AMRANI M, MEYRIGNAC C. Type II split cord malformation of late clinical onset. *Rev Neurol* 2004: 86-8.
- 6). GUILLOTON L, ALLARY M, JACQUIN O ET AL. Split-cord malformation (diastematomyelia) presenting in two adults: case report and a review of the literature. *Rev Neurol* 2004:160
- 7). MICHAEL L, BRADLEY D, SCOTT R L. Diastematomyelia as an Incidental Finding Lumbar on Magnetic Resonance Imaging. *PM & R*. January 2017: 95-97. Google Scholar