

IMAGERIE DES DIASTÉMATOMYLIES : ETUDE D'UNE SÉRIE DE 27 CAS



Asma ACHOUR ; Mabrouk ABDELAALI ; Badii HMIDA ; Mezri MAATOUK ;
Walid MNARI ; Jamel SAAD ; Ahmed ZRIG ; Mondher GOLLI

Service d'Imagerie médicale CHU Fattouma Bourguiba Monastir TUNISIE

PLAN

- Introduction
- Matériel et méthodes
- Résultats
- Discussion
- Conclusion



INTRODUCTION

- La diastématomyélie est une anomalie congénitale rare et d'étiologie inconnue
- Dysraphisme spinal fermé caractérisé par la présence d'un éperon médian fibreux ou osseux qui traverse le canal rachidien dans le plan sagittal
- La moelle épinière est alors divisée en deux hémimoelles généralement asymétriques
- Intéresse le plus souvent le rachis lombaire

INTRODUCTION

- Le diagnostic anténatal est possible lors de la réalisation de l'échographie morphologique, mais difficile du fait de la rareté de la maladie
- La forme isolée est considérée comme de bon pronostic, d'où l'intérêt d'un diagnostic anténatal précis pour orienter la prise en charge anténatale et postnatale

INTRODUCTION

- Les radiographies standard et surtout le scanner spiralé avec reconstruction permettent une bonne étude des anomalies osseuses
- L'IRM permet une meilleure approche des malformations médullaires et les rapports avec les enveloppes ainsi qu'une classification de l'anomalie

OBJECTIFS

À travers une série de 27 cas de diastématomyélie, nous proposons une mise au point sur l'apport des différents moyens d'imagerie dans le diagnostic de cette malformation



MATERIEL ET METHODES

- Etude rétrospective descriptive d'une série de 27 cas de diastématomyélie

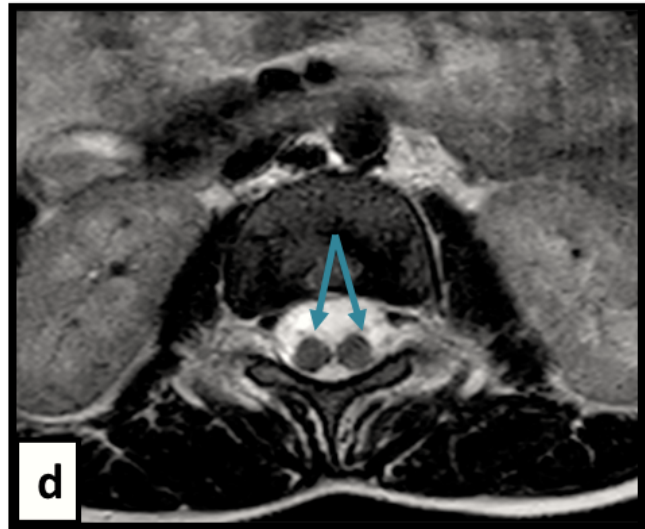
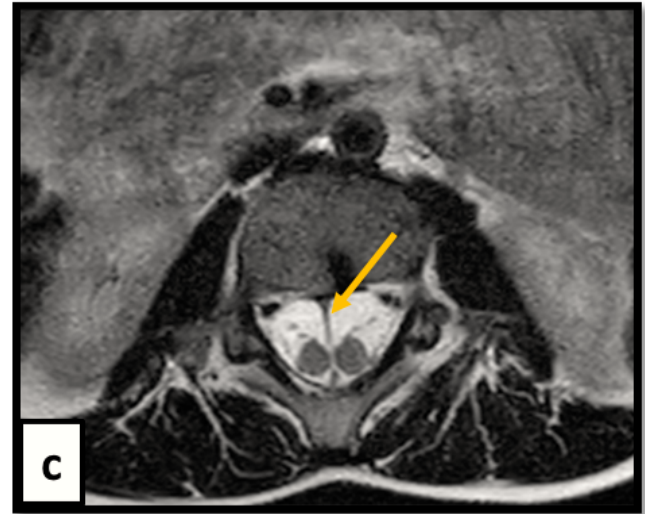


- Illustrés par des dossiers radio-cliniques colligés dans le service de radiologie A, du service de neurochirurgie et du service de chirurgie pédiatrique du CHU FB Monastir [2004 => Mai 2019]
- Les patients ont été adressés suite à un dépistage anténatal ou tardivement après la naissance
- Tous les patients ont bénéficié d'un examen clinique et d'une échographie médullaire
- 17 patients ont bénéficié d'un complément d'exploration par une imagerie par résonance magnétique (IRM) et 10 par des radiographies standards

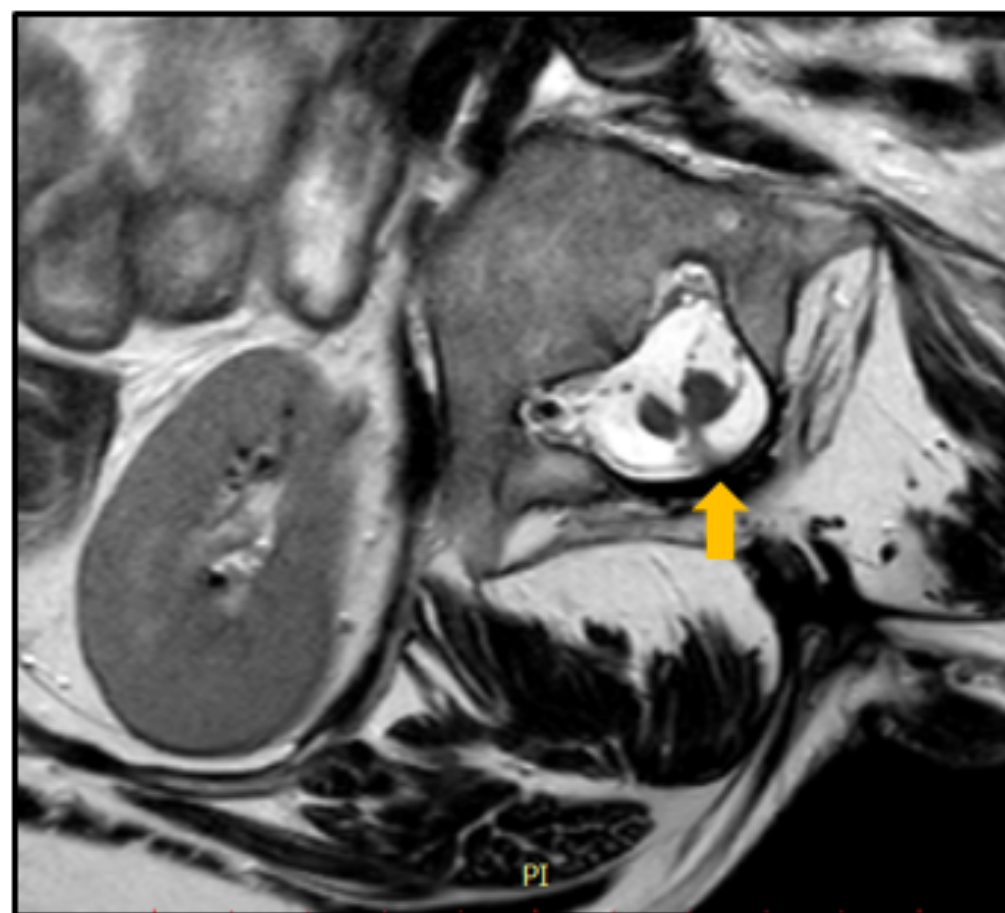
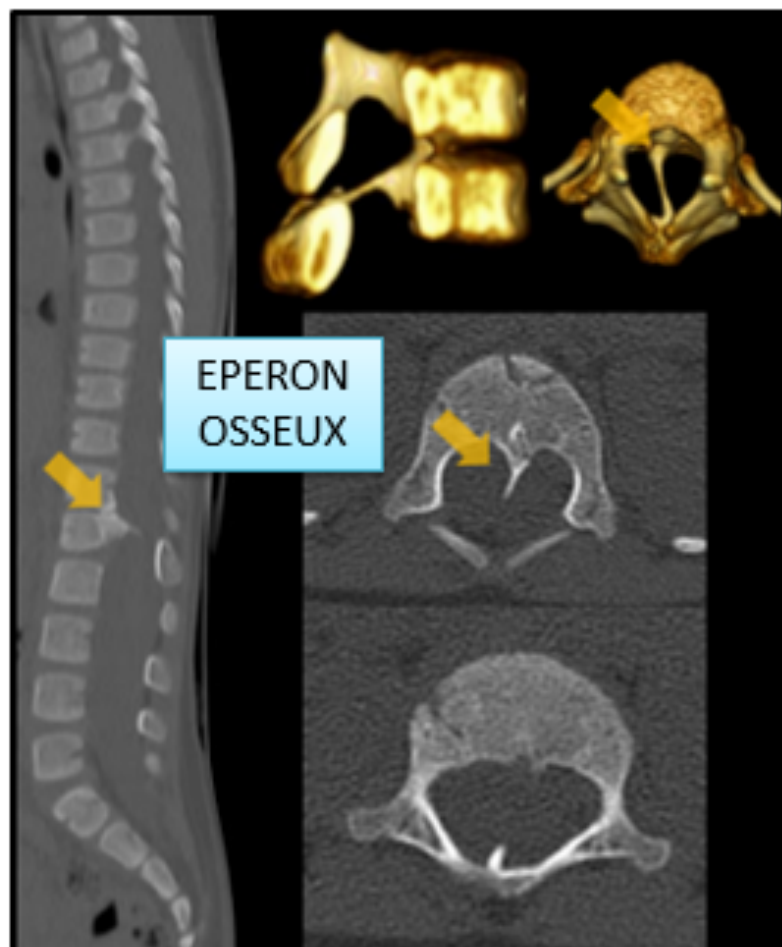
RESULTATS

- L'âge moyen de nos patients est de 9 ans, avec une prédominance féminine (66 % des cas)
- Le siège de la diastématomyélie était dorsal (1 cas), dorso-lombaire (16 cas) et lombaire (10 cas)
- Manifestations cliniques:
 - Angiome cutanée (2 cas)
 - Touffe de Poils (1 cas)
 - Incontinence urinaire (3 cas)
 - Syndrome quadri pyramidal (1 cas)
 - Déformation rachidienne (16 cas)
 - Déformation ou malformation des pieds (4 cas)



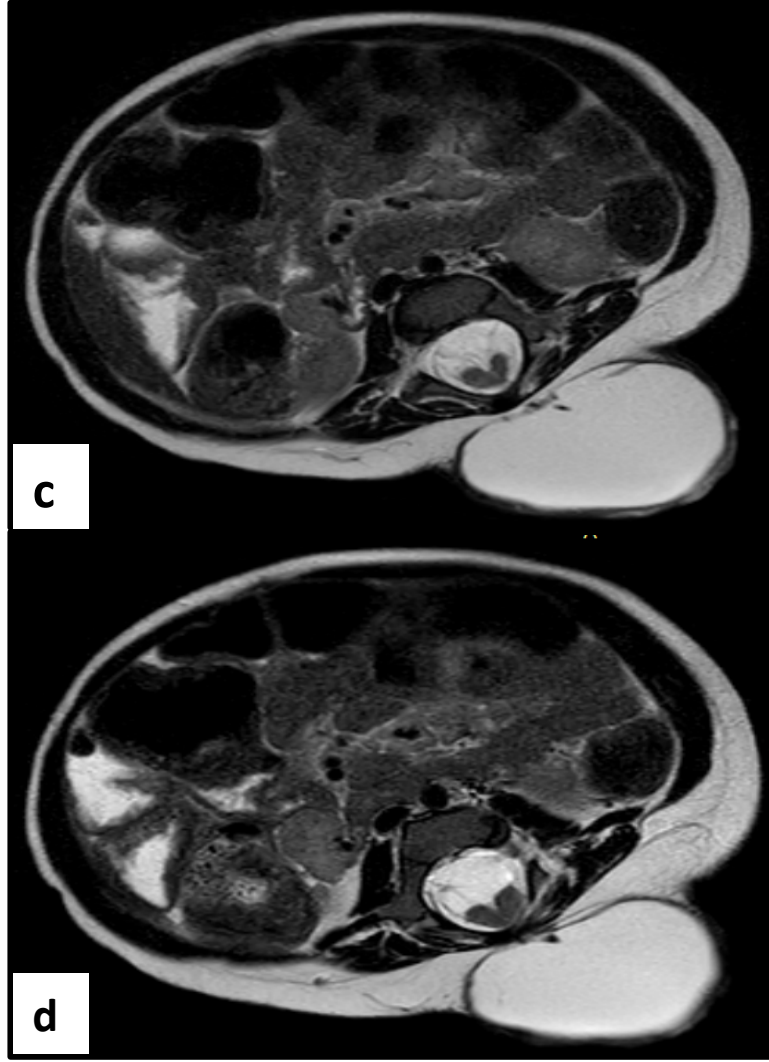
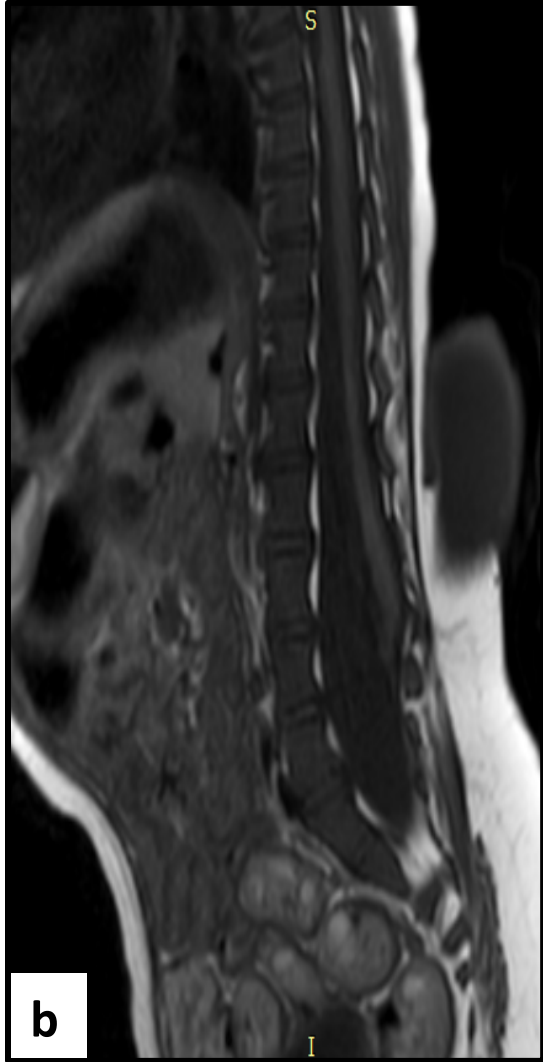
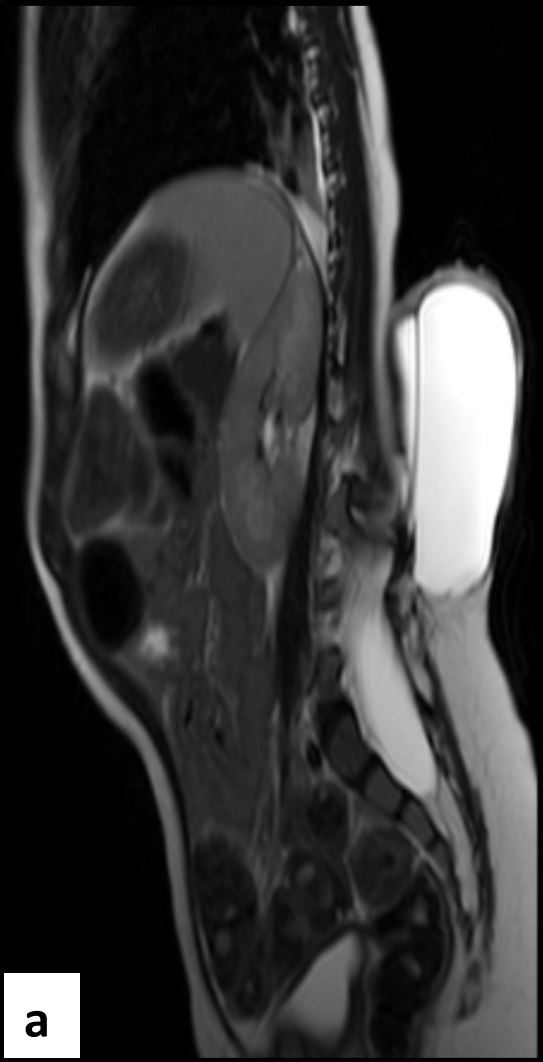


Aspect en IRM d'une diastématomyélie lombaire type 1 sur des coupes sagittales en séquences pT1, T2 et des coupes axiales TSE T2



A. Grandmougin, R. Duprès, F. Filippitzi, S. Planel, E. Schmitt, S. Bracard Service de Neuroradiologie – CHRU Nancy

Aspect d'une diastématomyélie Type 2 sur des coupes sagittales et axiales TDM en fenêtre osseuse et VR , Diastématomyélie type 2 avec éperon cartilagineux en séquence axiale TSE T2



Aspect en IRM d'une méningocèle lombaire avec une moelle attachée basse et diastématomyélie incomplète sur des coupes sagittales en séquences pT1, T2 et des coupes axiales TSE T2

DISCUSSION

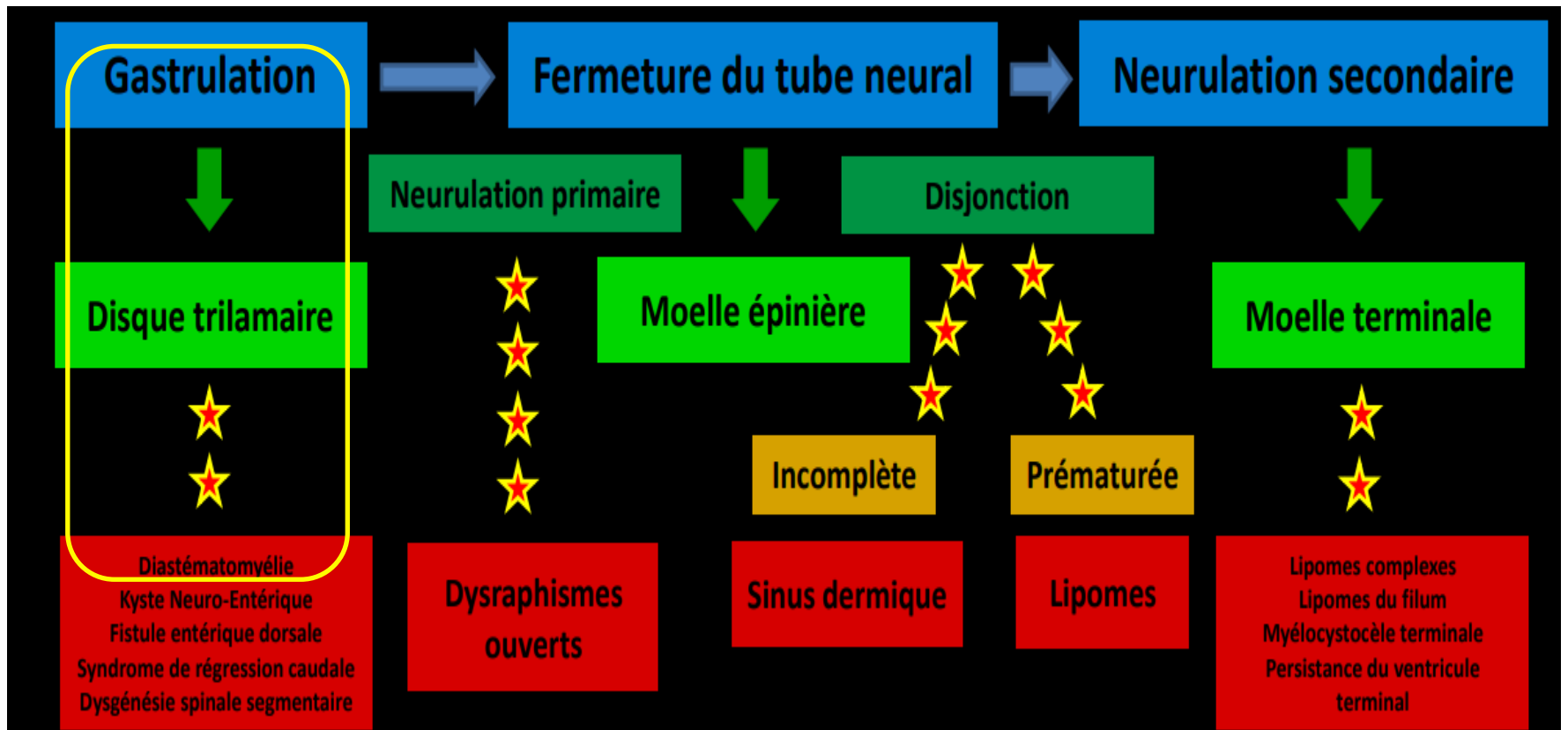
Définition

Division longitudinale non totale de la moelle en deux cordons séparés ou non par un éperon osseux médian, parfois cartilagineux ou fibreux



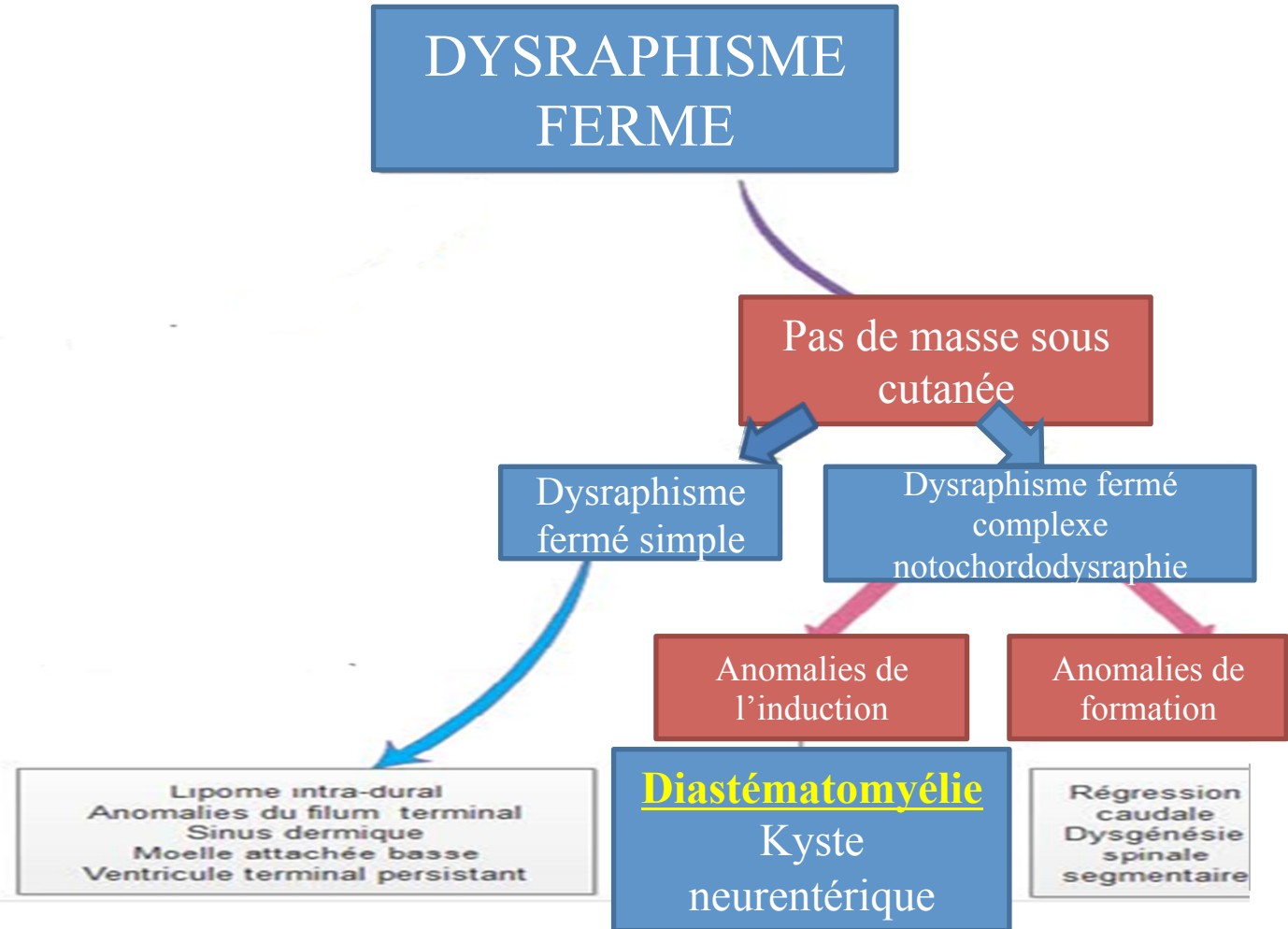
DISCUSSION

Embryopathogénie



DISCUSSION

Classification



DISCUSSION

Deux variétés de diastématomyélies:

Type I

- regroupe les diastématomyélies avec enveloppes arachnoïdiennes et durales communes
- rarement symptomatique
- non associée à un éperon osseux, mais à de simples adhérences fibreuses

Type II

- doubles enveloppes arachnoïdiennes et durales
- les deux sacs duraux sont le plus souvent séparés par un éperon osseux ou cartilagineux central

DISCUSSION

- La lésion peut siéger à n'importe quel niveau de la colonne vertébrale
- Fréquemment décrite au niveau de la charnière thoraco-lombaire
- S'accompagne d'anomalies de développement vertébral; une scoliose (60 à 70% des cas)
- L'association à une myéloméningocèle, une syringomyélie, ou un kyste neuro-entérique est rapportée
- Prédomine chez le sexe féminin
- S'associe à des manifestations cutanées retrouvées dans le cas du dysraphisme: touffe de cheveux, fossettes, hémangiomes, naevus ou lipomes

DISCUSSION

L'IRM / TDM : place prépondérante dans le diagnostic et l'extension de cette malformation

En précisant :

- le siège et l'étendue de la diastématomyélie,
- son caractère uni ou multifocale,
- la position du cône terminal et des racines de la queue de cheval par rapport à la fente médullaire,
- l'É de malformations associées mieux visualisées en reconstruction 3D,
- éventuelles complications (scoliose sévère, cavité intramédullaire, souffrance médullaire)



DISCUSSION

- **Radiographies standards** : scoliose (60%), spina bifida (85 à 100%), un élargissement du diamètre transverse du canal vertébral, des anomalies de segmentation vertébrale ou de fusion intersegmentaire ou un éperon ossifié intra canalaire (inconstant)
- La radiographie peut être aveugle suite à la présence de septum fibreux ou cartilagineux
- **L'échographie** < 6 mois : spina bifida avec éversion des lames et élargissement du canal vertébral, la présence de deux héli-moelles disposées l'une à côté de l'autre, un éperon échogène séparant les deux héli-moelles ou la dilatation du canal épendymaire

TAKE HOME MESSAGE

- La diastématomyélie est une pathologie rare, correspondant à la division sagittale partielle ou totale de la moelle épinière
- C'est une notochordodysraphie, souvent associée à d'autres malformations vertébrales et cérébrales
- L'imagerie joue un rôle primordial dans le diagnostic qui est suspecté sur les radiographies standard et l'échographie médullaire et confirmé par l'IRM
- IRM permet également la recherche de malformations associées
- Ce diagnostic est possible et nécessaire en anténatal grâce à l'échographie et l'IRM fœtales

