

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT  
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCH  
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI  
**UN peuple - Un But - Une Foi**

UNIVERSITE DES SCIENCES DES  
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES  
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET  
D'ODONTO-STOMATOLOGIE



ANNEE UNIVERSITAIRE 2022-2023

Mémoire N°.....

## Mémoire

**Place de l'imagerie médicale dans le diagnostic de  
l'association sinus dermique et kyste dermoïde  
lombaire intra canalaire : A propos d'un cas.**

Présenté et soutenu publiquement le : 28./04./2023 devant la  
Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie

Par

**Dr SISSOKO Mahamadou**

**Pour obtenir le Diplôme d'Etude Spécialisée en Imagerie Médicale  
(DIPLOME D'ETAT)**

Jury

**Président : Pr SIDIBE Siaka**

**Membre : Pr SOGOBA Youssouf**

**Co-directeur : Dr KONE Abdoulaye**

**Directeur : Pr CAMARA Mody A**

## **JE RENDS GRACE À ALLAHOU SOUBHANAWATALLA.**

Le tout et le très miséricordieux, le clément, l'éternel ; je vous remercie infiniment de m'avoir donné la vie, l'intelligence, la santé et le courage pour arriver à ce résultat.

Que votre lumière guide nos pas dans le droit chemin « AMEN »

Je dédie ce travail à :

### **La mémoire de mon Père : Feu Abdoulaye Sissoko.**

Vous qui m'avez demandé de faire le transfert de la F.A.S.T à la médecine, en me disant que vous voulez que je sois médecin, c'est pourquoi j'ai le plein regret de ne pas pouvoir vous présenter ce travail qui sans doute est le fruit des valeurs que vous nous avez inculqué à savoir le travail bienfait, la discipline, le respect et l'amour du prochain.

Papa, j'ai le regret de ne pas pouvoir vous faire goûter le fruit de votre mérite, que Dieu le tout puissant vous accorde sa miséricorde et vous reçoit dans son paradis.

Sachez que vous demeurez dans mon esprit et que je prie pour que votre âme repose en paix.

### **La mémoire de ma Mère : Mme Sissoko Bôlô Dravé**

Ce travail est l'un des résultats de tous les efforts que vous avez déployés pour la réussite de vos enfants. Soyez rassurer de ma profonde gratitude pour tout le support tant moral que matériel dont vous m'avez témoigné.

Chère mère aucun mot n'exprimera assez ma reconnaissance et mon attachement pour vous.

Merci infiniment pour tout.

Sachez que vous demeurez dans mon esprit et que je prie pour que votre âme repose en paix.

# REMERCIEMENTS

**A ma grand sœur : Mme KONIPO Badji et Son mari Dr KONIPO Almamy**

Je vous remercie très sincèrement pour votre soutien et votre assistance.

**À tous mes amis, collaborateurs et chefs : Dr FOMBA Moussa et sa famille, Dr Mahamadou Samaké et sa famille, Dr COULIBALY Gada et sa famille, Dr Balla Coulibaly et sa famille, Dr TRAORE Oumar au Csref CV, Dr THIERO Daouda et sa famille, Dr DIARRA Issa, Dr GUINDO Ilias, tous les personnels du service de radiologie du CHU de Kati et du point G.**

Je vous remercie très sincèrement pour votre soutien, votre assistance, votre courtoisie. Qu'Allah vous récompense et fortifie davantage nos liens.

**Au corps professoral de la FMOS**

Pour la qualité de votre enseignement scientifique. Nous sommes fiers d'avoir été l'un de vos apprenants. Trouvez ici l'expression de toute notre reconnaissance.

## **HOMMAGE AUX MEMBRES DE JURY**

### **À NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE MEMOIRE**

#### **Professeur SIDIBE Siaka**

- Professeur Titulaire en Radiologie et d'Imagerie Médicale à la FMOS ;
- Ancien chef de Service de Radiologie et d'Imagerie Médicale au CHU Point G ;
- Directeur de Publication de la revue Mali Médical ;
- Président et membre fondateur de la Société Malienne de Radiologie et d'Imagerie Médicale (SOMIM) ;
- Président de la Société de Radiologie d'Afrique Noire Francophone (SRANF) ;
- Membre de la Société Française de Radiologie (SRF) ;
- Membre correspondant du Collège des Enseignants de Radiologie de France (CERF) ;
- Membre Titulaire de l'Académie des Sciences du Mali ;
- Chevalier de l'Ordre National du Mali.

Cher Maître

Plus qu'un enseignant de mérite, vous êtes un éducateur de choix. Vous avez allié sagesse et l'humilité, écoute et conseils pour nous transmettre le savoir, l'éducation, le respect, la tolérance, la persévérance, la disponibilité et le tout dans la discipline. En ce moment solennel, l'occasion nous est offerte de vous réitérer cher maître, notre profonde gratitude.

## **À NOTRE MAITRE ET JUGE :**

### **Pr SOGOBA Youssouf**

- Maître de conférences agrégé de neurochirurgie
- Neurochirurgien et praticien hospitalier au centre hospitalier universitaire Gabriel Toure (CHU G.T),
- Membre de Pan Africains Association of Neurosurgical Sciences (PAANS),
- Membre de la société Marocaine de Neurochirurgie (SMNC),
- Membre permanent de l'American Association of Neurosurgical Surgeons (AANS),
- Membre de la société Malienne de neurochirurgie (SMCM),
- Membre de la société de chirurgie du Mali (SOCHIMA),
- Membre du Collège ouest-africain des chirurgiens (WACS),
- Membre de l'association européenne de la société de neurochirurgie (EANS)

### **Cher Maitre,**

Transmettre son savoir aux autres est un acte de foi, un devoir sacré et de valeur inestimable.

En vous, nous avons trouvé la rigueur, la ponctualité dans le travail, l'amour du travail bien fait et le sens élevé du devoir.

Vous êtes sans aucun doute un bon encadreur rigoureux et très méthodique.

Recevez cher maitre notre profonde reconnaissance

## **À NOTRE MAITRE ET CO-DIRECTEUR DE MEMOIRE**

### **Docteur KONE Abdoulaye**

- Maître-assistant en Radiologie et Imagerie médicale à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie.
- Médecin Radiologue praticien hospitalier
- Diplômé Inter Universitaire (DIU) d'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) corps entier à l'Université de Paris Descartes, Paris V.
- Diplôme de formation Médicale Spécialisée Approfondie (DFMSA) à l'université Pierre et Marie Curie, Paris VI.
- Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Noire Francophone (SRANF).
- Membre de la Société Française de Radiologie (SRF)
- Membre de la Société Malienne de Radiologie

Cher Maître

Nous tenons à vous remercier d'avoir bien voulu participer à l'élaboration de ce travail. Nous avons beaucoup appris auprès de vous. Homme de principe et de rigueur, vos qualités humaines et scientifiques, votre quête obstinée du savoir et du travail bien fait font de vous un maître admiré par ses élèves. Ces quelques mots sont un témoignage de notre reconnaissance.

**NOTRE MAÎTRE ET DIRECTEUR,**

Professeur Mody Abdoulaye CAMARA

- Maître de conférences à la faculté de médecine et d'odontostomatologie (FMOS)
- Médecin radiologue à l'hôpital du Mali
- Praticien hospitalier et chef du service de radiologie et d'imagerie médicale de l'hôpital du Mali
- Membre de la société française de radiologie (SFR)
- Trésorier général de la société malienne d'imagerie médicale (SOMIM).
- Coordinateur du projet RAF 9059 de l'ALEA.

Cher Maître,

Nous vous remercions pour la spontanéité et la simplicité avec lesquelles vous avez accepté de diriger ce travail.

Vos qualités de radiologue, pétri d'expérience couplé à vos qualités humaines fortement apprécié de tous, font de vous un médecin exceptionnel.

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de nous encadrer.

Recevez ici l'expression de notre profonde gratitude.

## SOMMAIRE

INTRODUCTION :	1
OBJECTIFS :	3
I-GENERALITES :	4
A-Définition :	4
B- Rappels	4
1-Rappel embryologique :	4
2-Rappel anatomique :	15
3-Etiopathogénie :	24
4-Epidémiologie :	25
5-Symptomatologie clinique :	26
6-Particularité du sinus dermique :	28
II. LES MOYENS D'IMAGERIES :	33
III-RESULTATS DES MOYENS D'IMAGERIES :	36
1- Sinus dermique :	36
2- Kyste dermoïde :	36
3- Spina bifida :	39
IV-PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :	42
V- NOTRE OBSERVATION :	46
VI- DISCUSSION :	48
CONCLUSION :	52
RESUME :	53
ICONOGRAPHIE :	54
BIBLIOGRAPHIE :	59

## **INTRODUCTION :**

Le sinus dermique correspond à une fossette atypique lombo-sacrée avec un cordon épithélial reliant la peau au canal rachidien, exposant à un risque infectieux élevé des enveloppes méningées [1]. Toute fossette sacro-coccygienne dont la taille est supérieure à 5 mm et une distance supérieure à 25 mm par rapport à l'anus avec signes cutanés associés doit faire rechercher un dysraphisme spinal occulte associé [2]. Il peut arriver que le tube neural se ferme normalement, s'enfouisse normalement sous l'ectoderme de surface qui se referme normalement, mais que la séparation entre le tube nerveux et la peau ne se fasse pas de façon parfaite, de telle sorte que l'ectoderme reste attaché à la moelle tout en maintenant une communication avec l'extérieur (fistule dermique) ou bien se réduisant à un trajet cellulaire (tractus dermique). L'incidence du sinus dermique est estimée à 1 cas pour 2500 naissances [3]. L'incidence des inclusions avec le sinus dermique varie entre 18 % à 43 % [4]. Le sinus dermique, étendu sur la hauteur de plusieurs corps vertébraux, peut se segmenter en kystes dermiques. Dans l'un ou l'autre cas, un ou plusieurs kystes peuvent se former, dermoïdes ou épidermoïdes. Dans 30 à 50 % des cas, les sinus dermiques ont un kyste dermoïde ou épidermoïde associé. Le kyste dermoïde est une tumeur dysembryoplasique rare pouvant intéresser le système nerveux central. Sa localisation intrarachidienne est estimée à moins de 1 % [5] caractérisée par des signes de compressions médullaires non spécifiques et par une évolution très lente.

Le sinus dermique est une entité du spina-bifida occulta ; la première description de celui-ci a été faite par OGLE en 1865 selon ACKERMAN et coll en 2002 [6]. Les spina-bifida sont l'expression d'une dysraphie correspondant au défaut de fusion des lames vertébrales sur la ligne médiane, ce qui peut entraîner une absence d'épineuse ou bien une épineuse bifide. Dans la pratique, le spina-bifida a une signification beaucoup plus large puisqu'il inclut les myéломéningocèles et les méningocèles qui sont plus graves que le simple défaut de fusion des lames. Les spina-bifida occulta par opposition aux spina-bifida aperta désignent la

déhiscence d'une lame vertébrale sans méningocèle ou myéломéningocèle [7]. Les spina-bifida occulta sont asymptomatiques généralement, leurs découvertes se font de façon fortuite sur une radiographie du rachis.

La présence des complications secondaires qui sont essentiellement de type infectieux prédomine dans le tableau inaugural : la méningite. La méningite à répétition qui se voit dans 60 % des cas [7]. La majorité des nouveau-nés porteurs d'un sinus dermique ont un examen neurologique normal. Cependant l'apparition des signes neurologiques peuvent survenir secondairement soit par un effet compressif dû à l'augmentation du volume des tumeurs incriminées, soit à l'infection des inclusions de celles-ci, qui peuvent se compliquer par une arachnoïdite, ayant pour conséquence une ischémie locale donc du cône pouvant engendrer des séquelles neurologiques qui peuvent devenir définitives qui nécessitera donc un traitement d'urgence.

Le traitement consiste en une ablation du kyste et une chirurgie réparatrice du sinus associé à un traitement des complications et une rééducation des séquelles par kinésithérapie.

Nous rapportons l'observation d'une patiente de 13 mois présentant l'association sinus dermique et kyste dermoïde du cône médullaire révélé par une méningite à répétitions prise en charge chirurgicalement.

**OBJECTIF :**

Rapporter l'apport de l'imagerie médicale dans la prise en charge d'un cas de l'association sinus dermique et kyste dermoïde lombaire.

## **I - GENERALITES :**

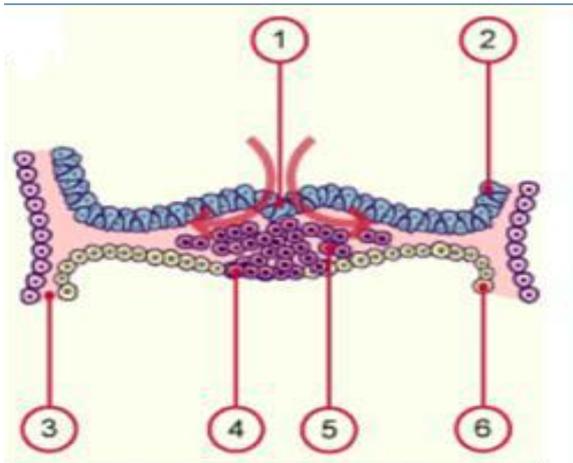
**A –Définition :** Les malformations vertébro-médullaires ou dysraphismes, constituent un ensemble d'anomalies congénitales de différenciations ou de fermetures des tissus mésenchymateux et neuro-ectodermiques de la ligne médiane, pouvant survenir à tout niveau de la plaque neurale, de l'extrémité céphalique à l'extrémité caudale, et sur une étendue variable [8]. Le spina-bifida désigne une absence de fusion des arcs vertébraux postérieurs. On distingue deux formes anatomiques :

- Les dysraphismes fermés, caractérisés par une peau d'aspect normal ou modifié (pigmentation, pilosité, pertuis, tuméfaction) couvrant la malformation spinale sous-jacente. Ils sont appelés aussi dysraphie spinale occulte ou spina-bifida occulta.
- Les dysraphismes ouverts, caractérisés par l'existence d'un défaut cutané exposant une partie du contenu spinal neuroméningé à l'extérieur.

### **B- Rappels**

**1- Rappel embryologique :** Le développement du rachis et de la moelle débute dès la différenciation des trois feuillets embryonnaires et se poursuit jusqu'à la naissance ; elle se prolonge d'ailleurs ultérieurement, l'ossification des vertèbres ne se terminant qu'à l'âge de 25 ans.

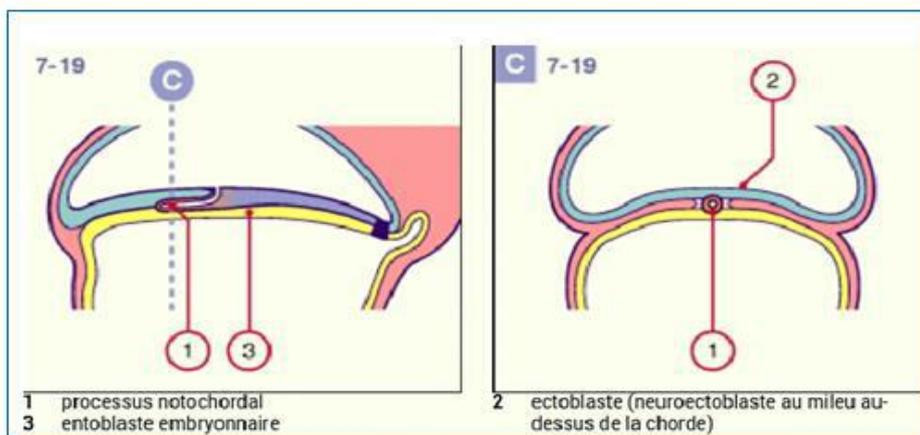
**1-1-Formation de la moelle :** La formation de la moelle au cours de la troisième semaine de développement embryonnaire, par le phénomène de gastrulation, l'embryon passe du stade didermique au stade tridermique. L'épiblaste s'invagine à travers la ligne primitive formée au 17<sup>e</sup> jour, et s'interpose entre épiblaste et hypoblaste (Figure1) [8].



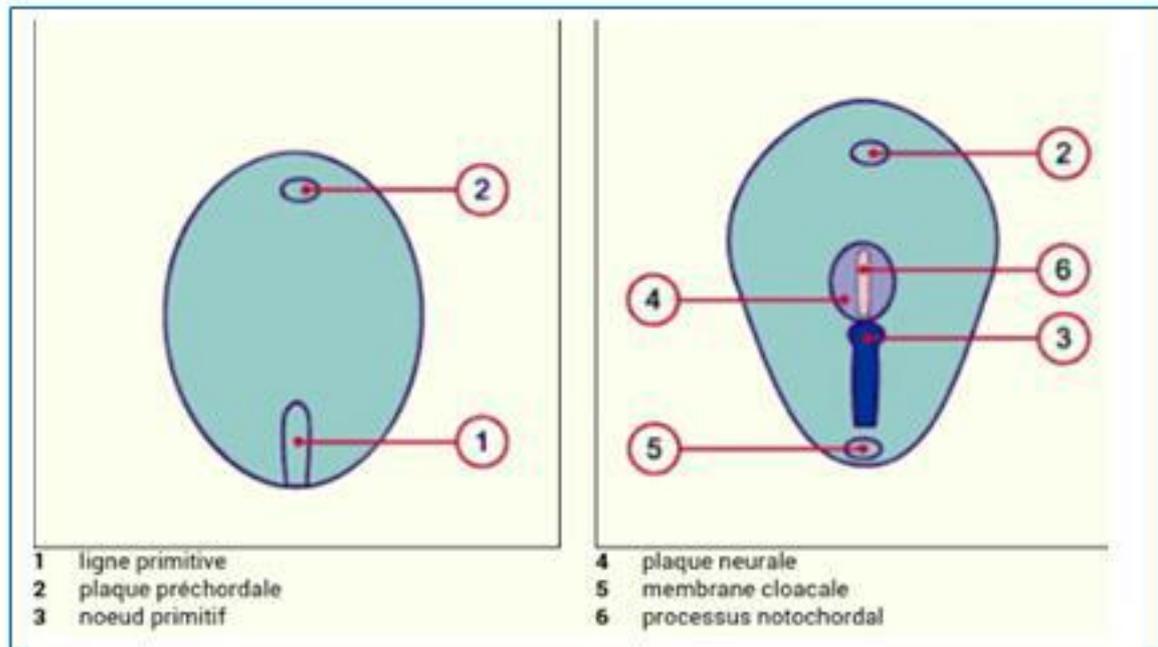
- |    |   |
|----|---|
| 1. | Sillon primitif                                       |
| 2. | Épiblaste   |
| 3. | MEE   |
| 4. | Entoblaste définitif                                  |
| 5. | Invagination des cellules formant le futur mésoblaste |
| 6. | Hypoblaste  |

**Figure 1** : Schéma de la section transversale au niveau du sillon primitif au moment de la gastrulation montrant l'invagination des cellules épiblastiques formant le futur mésoblaste ainsi que l'entoblaste qui va progressivement remplacer l'hypoblaste [8].

Ce contingent cellulaire est appelé mésoblaste, il s'étend en direction latérale et crâniale. Les cellules restantes de l'épiblaste deviennent l'ectoblaste, et les cellules qui passent par la dépression primitive (nœud) et qui migrent crânialement sur la ligne médiane sont à l'origine de deux structures : la plaque préchordale et le processus notochordal (Figures 2 et 3).

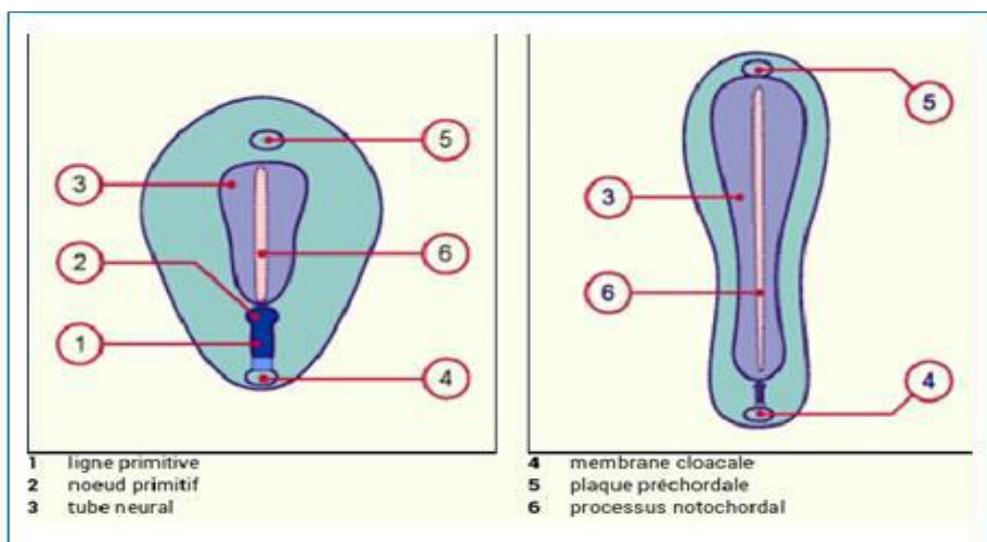


**Figure 2** : Représentation schématique de la formation du processus notochordal au 19<sup>e</sup> jour par invagination des cellules épiblastiques en provenance du nœud primitif [8]



**Figure 3 :** Représentation schématique de la vue dorsale du disque embryonnaire au cours de la 3e semaine montrant la croissance de la ligne primitive et la formation du processus notochordal [8].

Le processus notochordal s’allonge par prolifération à son extrémité céphalique des cellules du nœud primitif, jusqu’à la plaque préchordale, en même temps que régresse la ligne primitive qui durant la 4e semaine, et réduite à une région, qui s’appelle l’éminence caudale et donne naissance à l’élargissement caudal de la moelle épinière (Figure 4).



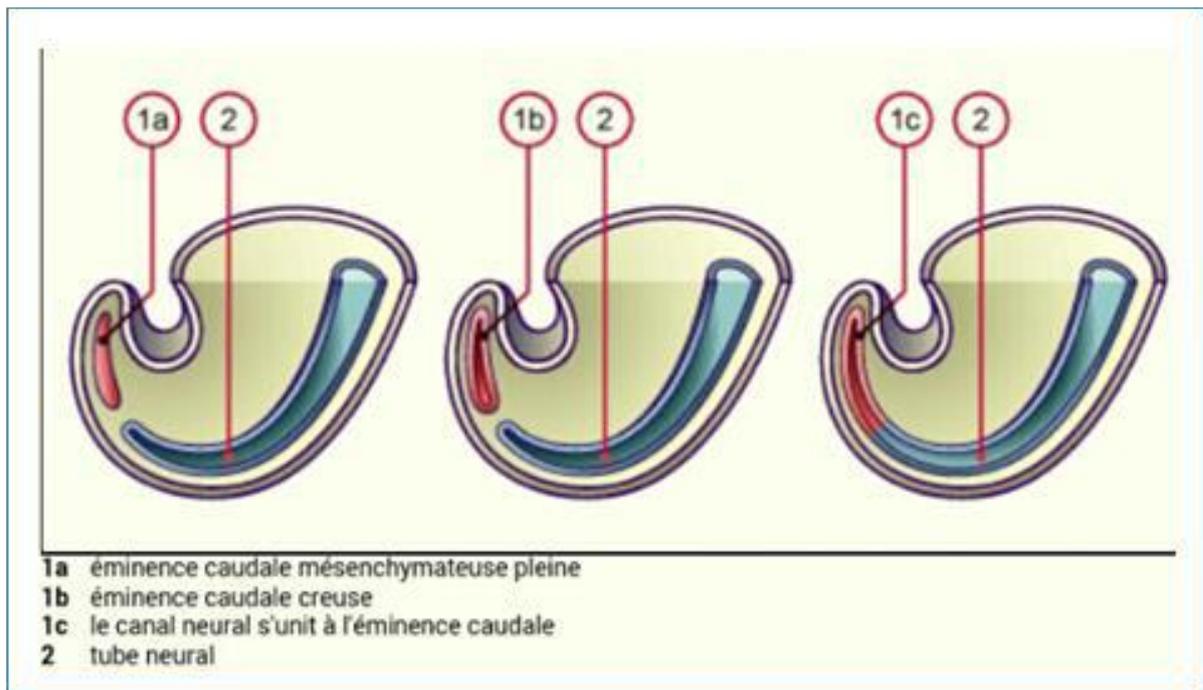
**Figure 4 :** Représentation schématique de la vue dorsale du disque embryonnaire au cours de la 4e semaine montrant la régression de la ligne primitive à la faveur du processus notochordal. La ligne primitive est réduite à une région, l’éminence caudale, et disparaît aux environs du 29e jour [8].

Au 29<sup>e</sup> jour elle disparaît. Les reliquats de la ligne primitive sont responsables de la formation de tératomes sacro-coccygiens.

### **1-2-Neurulation primaire et secondaire :**

**a. Neurulation primaire :** La neurulation primaire est la transformation de l'ectoderme de la région sus-chordale en un tube neural primitif. Elle est contrôlée par l'action inductrice du mésoblaste axial, de la chorde dorsale et de la plaque préchordale. Le déterminisme du système nerveux passe non seulement par l'induction neuroblastique, mais aussi par la différenciation de ces populations cellulaires, c'est ainsi que cette différenciation au niveau de la partie postérieure du tube neural (future moelle) qui nous intéressent dans ce travail, dépend de la présence de certains facteurs tels que les FGFs (Fibroblast Growth Factors) ainsi que de l'expression des gènes Hox, cdx et de l'acide rétinoïque [9, 10, 11].

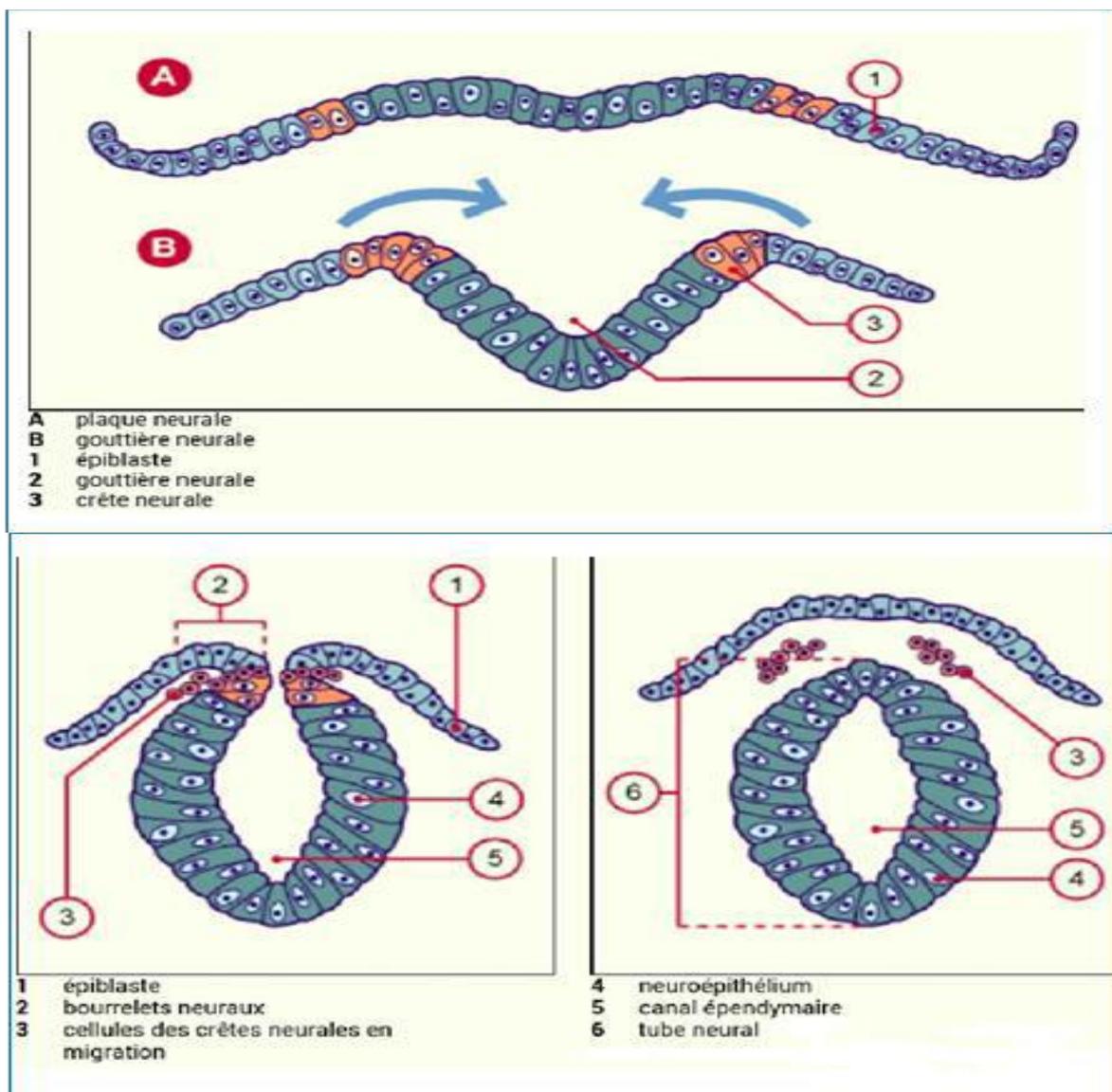
**b. Neurulation secondaire :** La neurulation secondaire, par opposition à la neurulation primaire, concerne le développement de la partie terminale de la moelle épinière à la hauteur du 31<sup>e</sup> somite (entre la 4<sup>e</sup> et la 7<sup>e</sup> semaine). Rappelons que la ligne primitive produit avant de disparaître (29<sup>e</sup> jour), une structure mésoblastique qui persiste et qui s'appelle l'éminence caudale. Cette dernière sera à l'origine de la partie caudale du tube neural et de l'élongation de la moelle épinière. Le cordon initialement plein se creuse d'une lumière qui s'unit au canal neural, il sera finalement revêtu par le neuroépithélium [12] (Figure 5).



**Figure 5 :** Schéma de la neurulation secondaire concerne le développement de la partie terminale de la moelle épinière. L'éminence caudale mésenchymateuse pleine se creuse d'une lumière qui s'unit au canal neural [8].

**1-3-Formation du tube neural :** C'est l'apparition de la plaque neurale au 19<sup>e</sup> jour, qui constitue le premier évènement de la formation du futur système nerveux. La plaque neurale se développe en avant de la ligne primitive sous forme d'un épaissement médiosagittal de l'ectoblaste (Figure 2) et suit un gradient craniocaudal. Le développement de la plaque neurale est plus rapide à l'extrémité crâniale, qui s'élargit en forme de raquette, à l'origine du futur cerveau. L'extrémité caudale reste étroite et donnera la moelle épinière (Figure 3). L'apparition de la notochorde et l'influence inductrice du mésoblaste axial sous-jacent sont responsables du développement de la plaque neurale. Le mécanisme d'induction neural est complexe et serait lié à des substances inductrices sécrétées par les cellules mésoblastiques axiales. Ces facteurs, diffusant vers les cellules ectoblastiques sus-jacentes, activent des gènes responsables de la différenciation de l'épithélium ectoblastique en un épithélium prismatique pseudostratifié : le neuro-ectoblaste. La plaque neurale apparaît donc à l'extrémité crâniale de l'embryon et progresse par recrutement de nouvelles cellules neuro-ectoblastiques à son extrémité caudale. Au cours de la 3<sup>e</sup> semaine, les bords de la plaque neurale

se surélèvent, formant des bourrelets neuraux qui délimitent la gouttière neurale. Les bords de la gouttière neurale vont se rapprocher puis s'accoler dès le 28<sup>e</sup> jour pour délimiter le tube neural, après que se soit détaché de chaque côté un amas cellulaire longitudinal issu de la zone de jonction de la gouttière neurale et de l'ectoblaste [13]. Ces amas latéraux constituent les crêtes neurales (Figure 6).



**Figure 6** : Schéma de la Crête neurale en formation avec successivement en stade de plaque neurale, stade de gouttière neurale et stade de tube neural [8].

L'ectoblaste se reconstitue au-dessus du tube neural flanqué de ses deux crêtes neurales. Environ 50 % de l'ectoblaste constitue la plaque neurale, le reste constituera le futur épiderme.

La fermeture du tube neural commence dans la région cervicale (au niveau du 4e somite) et progresse alors simultanément en direction céphalique (le neuropore rostral se ferme au 29e jour) et caudale (le neuropore caudal se ferme au 30e jour). L'emplacement au neuropore antérieur correspond à la lame terminale du cerveau adulte et celui du neuropore postérieur au filum terminal.

Un défaut de fermeture du neuropore postérieur résulte en une pathologie appelée spina-bifida, alors que l'absence de fermeture du neuropore antérieur est responsable d'une anencéphalie [13]. Après la fermeture du tube neural, les cellules neuroépithéliales de sa paroi prolifèrent, et donnent naissance à une couche cellulaire périphérique, constituée des neuroblastes primitifs : ils vont former la zone du manteau, et sont à l'origine de la substance grise de la moelle.

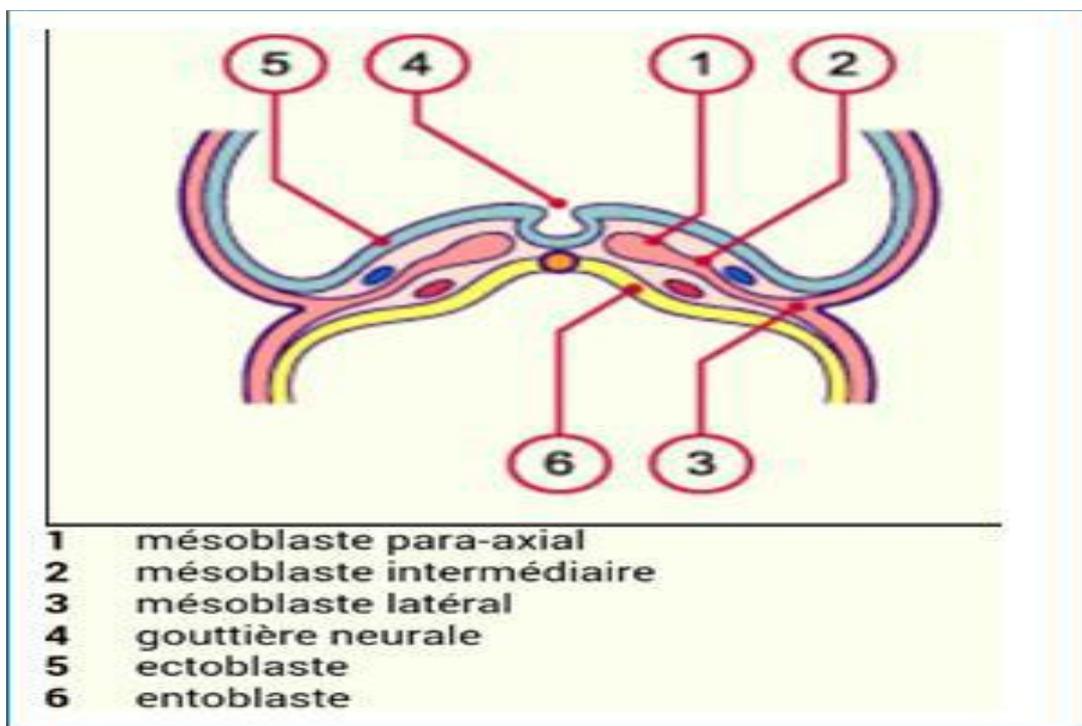
La partie la plus externe du manteau devient la couche marginale, qui constituera la substance blanche après myélinisation de ses fibres nerveuses. Par prolifération des cellules de la zone du manteau, il se produit un épaississement ventral, ou lame fondamentale, future aire motrice de la moelle, et un épaississement dorsal, lame alaire, future aire sensitive. Au niveau thoracique et lombaire haut, une corne intermédiaire contient les racines du système nerveux autonome.

Les cellules neuroépithéliales donnent naissance aux neuroblastes (futurs neurones), et aux glioblastes (futurs astrocytes) et cellules oligodendriales (constituant la gaine de myéline des neurones de la zone marginale, à partir du quatrième mois de vie intra-utérine, jusqu'en postnatal). Puis les cellules neuroépithéliales se différencient en cellules épendymaires, bordant le canal central de la moelle [13].

Certaines cellules de la crête neurale forment les ganglions spinaux et, à partir de ces derniers, les racines rachidiennes postérieures sensibles.

Les cellules de la crête neurale donnent par ailleurs naissance aux neuroblastes sympathiques, aux méninges molles (la dure-mère provenant du mésoblaste) et aux cellules de la gaine de Schwann (permettant la myélinisation des nerfs périphériques). Les racines motrices antérieures naissent de la lame fondamentale, à partir de la quatrième semaine de développement. Les racines postérieures et antérieures se rejoignent pour former le nerf rachidien, qui se divise en branches dorsales et ventrales. La croissance rachidienne est plus importante que celle de la moelle, ce qui provoque une ascension relative de celle-ci, avec un allongement du filum terminal et des racines de la queue de cheval. Ainsi le cône terminal, situé au bas du canal sacré à la fin du deuxième mois, se trouve au-dessus de L3 à partir de 20 SA [13].

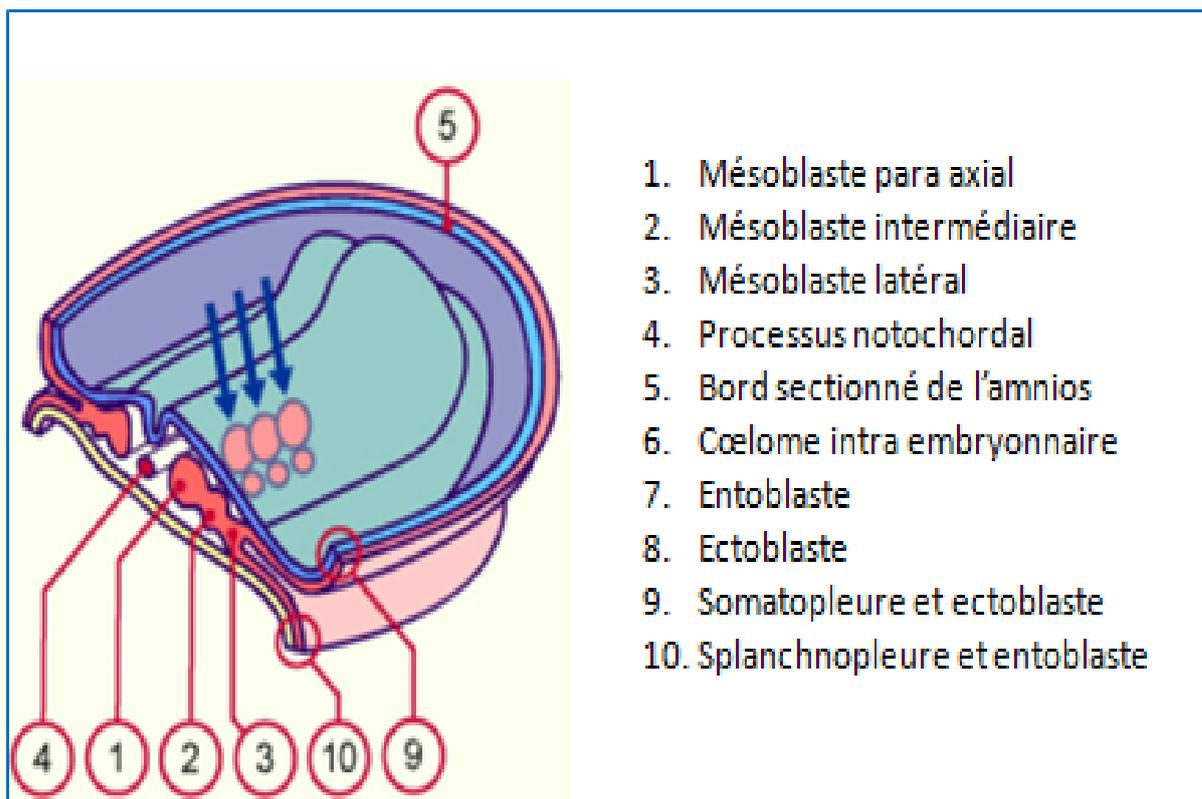
**1-4-Formation du rachis :** Vers le 17<sup>e</sup> jour de vie embryonnaire, les cellules du mésoblaste jouxtant la ligne médiane se mettent à proliférer, pour former le mésoblaste paraxial (Figure 7).



**Figure 7 :** Schéma de la section transversale à 25<sup>e</sup> jour montrant la différenciation du mésoblaste en paraxiale intermédiaire et latérale [8].

Ce dernier s'organise en segments, les somites. Cette métamérisation débute en région céphalique et se poursuit dans le sens craniocaudal : la première paire de

somites apparaît au 20<sup>e</sup> jour puis la segmentation continue au rythme de trois paires par jour. À la fin de la cinquième semaine, on observe ainsi 42 à 44 paires de somites : 4 occipitales, 8 cervicales, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacrées, et 8 à 10 coccygiennes. La première paire occipitale et les 5 à 7 dernières coccygiennes disparaîtront. À cette période, on peut fixer l'âge de l'embryon en fonction du nombre de somites [14] (Figure 8).



**Figure 8** : Schéma de la section transversale et vision dorsale vers le 25<sup>e</sup> jour montrant les condensations du mésoblaste paraxial (formant les somitomères) et intermédiaire (origine du système urogénital) [8].

– **Stade précartilagineux** : Au début de la quatrième semaine, les cellules des parois médiales et ventrales du somite se dispersent et se disposent autour de la corde, formant le sclérotome. Les différents massifs de sclérotomes forment une colonne mésenchymateuse, les sclérotomes restant séparés par des espaces moins denses contenant les artères intersegmentaires. Puis les cellules des sclérotomes prolifèrent activement, de telle façon que chacun d'entre eux fusionne par sa partie caudale (plus dense) avec l'extrémité crâniale du sclérotome sous-jacent. Le corps vertébral pré cartilagineux devient ainsi intersegmentaire. Des cellules originaires

de la partie crâniale de chaque sclérotome remplissent l'espace intervertébral ; la corde régresse en regard des corps vertébraux, au contraire s'élargit dans la région des espaces intervertébraux, et se transforme en nucleus pulposus par dégénérescence mucoïde. Le disque intervertébral est ainsi constitué. Quant aux cellules de la paroi dorsale du somite, certaines entourent le tube neural pour former l'arc vertébral ; d'autres migrent vers la paroi pour donner dermatome, myotome et éléments précurseurs des membres. Les cellules ventrolatérales du somite sont à l'origine des processus costaux [15].

– **Stade cartilagineux** : Au cours de la sixième semaine apparaissent des points de chondrification, qui fusionnent rapidement : 2 dans le corps vertébral, 2 dans les arcs vertébraux, et 1 dans chaque processus costal. Les points d'ossification primaire sont en général au nombre de trois pour chaque vertèbre : un pour chaque arc, et un pour le corps, les points des arcs se situent à la jonction d'une lame et d'un pédicule ; ils apparaissent vers la 7<sup>e</sup> semaine en région cervicale, et s'étendent en direction caudale. Les points des corps apparaissent vers la 9<sup>e</sup> semaine dans les vertèbres thoraciques basses puis s'étendent crânialement et caudalement. Partir de 14 semaines de développement, un nouveau point d'ossification est visible chaque semaine. Tous les corps vertébraux sont ossifiés à la 30<sup>e</sup> semaine. À la naissance chaque vertèbre présente trois jonctions cartilagineuses : la synchondrose interneurale, qui unit les deux arcs à leur extrémité postérieure, et deux synchondroses neurocentrales, entre le corps et les arcs. L'ossification des synchondroses, et la formation des processus épineux, transverses et articulaires se feront pendant l'enfance. L'ossification secondaire ne se fera qu'après la puberté.

– Acquisition des courbures : La courbure primordiale de l'embryon présente une concavité ventrale. À partir de 6 semaines de développement, l'embryon réalise des mouvements irréguliers de flexion de la nuque. À 7 semaines, il acquiert sa lordose cervicale, sous l'effet de vigoureux mouvements de flexion, extension de la tête et du tronc. Elle est donc congénitale. Vers 10-11 semaines, la tête présente

des mouvements de rotation. La lordose lombaire s'acquiert en postnatal, lors du passage de l'enfant en position debout [15].

### **1-5- Embryologie appliquée aux dysraphismes :**

Le développement embryonnaire normal du rachis et de la moelle se fait par étapes et parfois chevauchées, régulées et contrôlées par certains nombres de gènes et de facteurs moléculaires et cellulaires [16].

– Toute anomalie survenant à chacune de ces étapes va engendrer une malformation donnée. Schématiquement, trois étapes peuvent être altérées :

– Anomalies de la neurulation primaire, soit par absence de disjonction de neuroectoderme et de l'ectoderme cutané (myéломéningocèle), soit par disjonction prématurée (lipomes intercalaires) de ces deux feuilletts [16].

– Anomalies de la neurulation secondaire portant sur la canalisation ou la différenciation de la masse cellulaire caudale (fibrolipomes du filum terminal, régression caudale, myélocystocèle sacrée, tératome sacro-coccygien) [16].

– Anomalies du développement de la notochorde (split notochord syndrom, diastématomyélie) [16].

– Le spina-bifida occulta correspond simplement à un retard ou une absence d'ossification de la synchondrose postérieure (et non à un défaut de fermeture).

– Les « vertèbres papillons », avec fente sagittale parfois appelées improprement « défauts de fermeture antérieurs ou rachischisis antérieurs » sont en fait simplement des anomalies de chondrification et/ou d'ossification.

– L'association à des malformations neurales, cardiaques, urinaires... peut s'expliquer par la concomitance spatiale et/ou temporelle des phénomènes de différenciation au moment précis de l'agression. Au pôle caudal de l'embryon, les somites sont proches de la membrane cloacale, ce qui explique l'association fréquente de l'imperforation anale et les anomalies vertébrales. De même, la proximité topographique du mésoblaste paraxial (futurs somites) et du mésoblaste intermédiaire (responsable des structures urinaires et génitales) permet d'expliquer l'association fréquente des malformations rachidiennes et rénales.

Le terme VACTERL regroupe l'association d'anomalies vertébrales (V), de malformations anorectales (A), de cardiopathies congénitales (C), d'anomalies trachéoœsophagiennes (TE), de malformations rénales (R) et de malformation des membres (L).

– La différenciation des vertèbres et des côtes issues du même sclérotome permet d'expliquer l'association de malformations costales aux malformations vertébrales [13] (indépendamment des déformations scoliothiques).

– La chorde disparaît progressivement (futur nucleus pulposus) comme déjà décrite. Les seuls résidus chordaux visibles à l'âge adulte sont situés au niveau du sacrum et du clivus (zones habituelles de développement des chordomes) [16].

## **2- Rappel anatomique :**

### **2-1-Anatomie du rachis :**

– La colonne vertébrale embryonnaire comprend 33 vertèbres, divisées en 5 groupes :

– 7 cervicales

– 12 thoraciques

– 5 lombaires

– 5 sacrées

– 4 coccygiennes

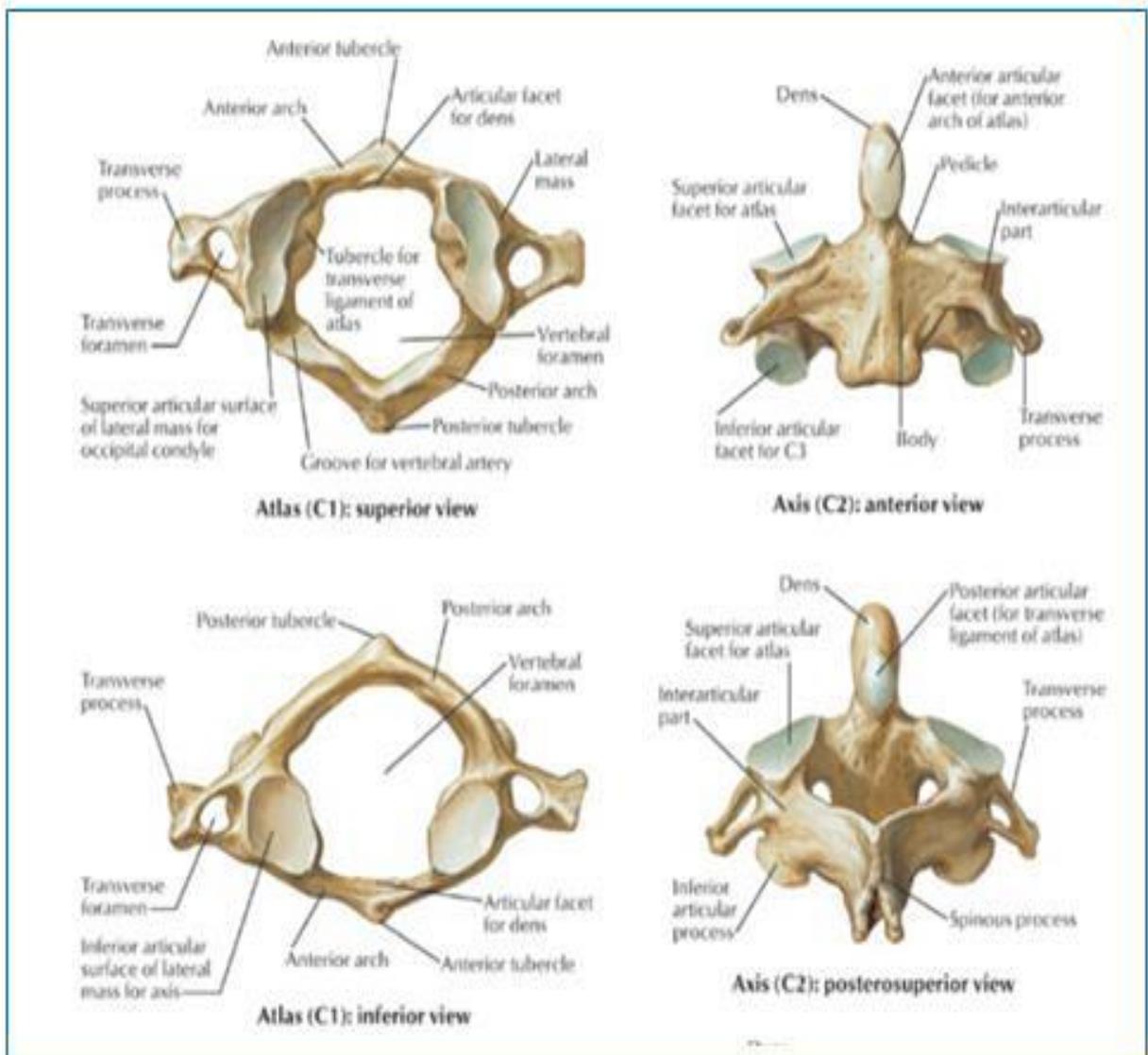
Chez l'adulte, les vertèbres sacrées sont soudées en un seul os, le sacrum, et les vertèbres coccygiennes en un os appelé coccyx. Donc la colonne adulte ne compte que 26 os distincts.

– Les courbures : De profil, la colonne vertébrale d'un nouveau-né présente 2 courbures primaires à convexité postérieure. La courbure thoracique et la courbure sacro-coccygienne. Ces 2 courbures persistent durant la croissance. Plus tard, des courbures secondaires à convexité antérieure apparaissent. La courbure cervicale, lorsque l'enfant commence à relever la tête et la courbure lombaire lorsque l'enfant commence à marcher. Si la courbure lombaire antérieure est

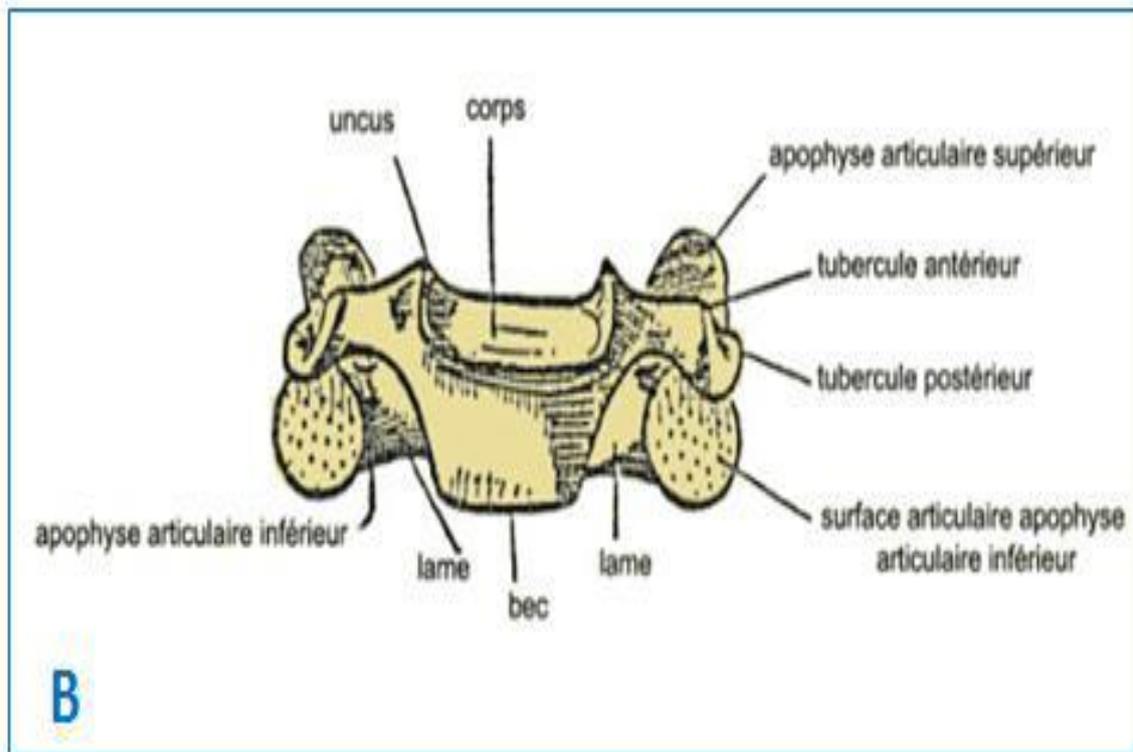
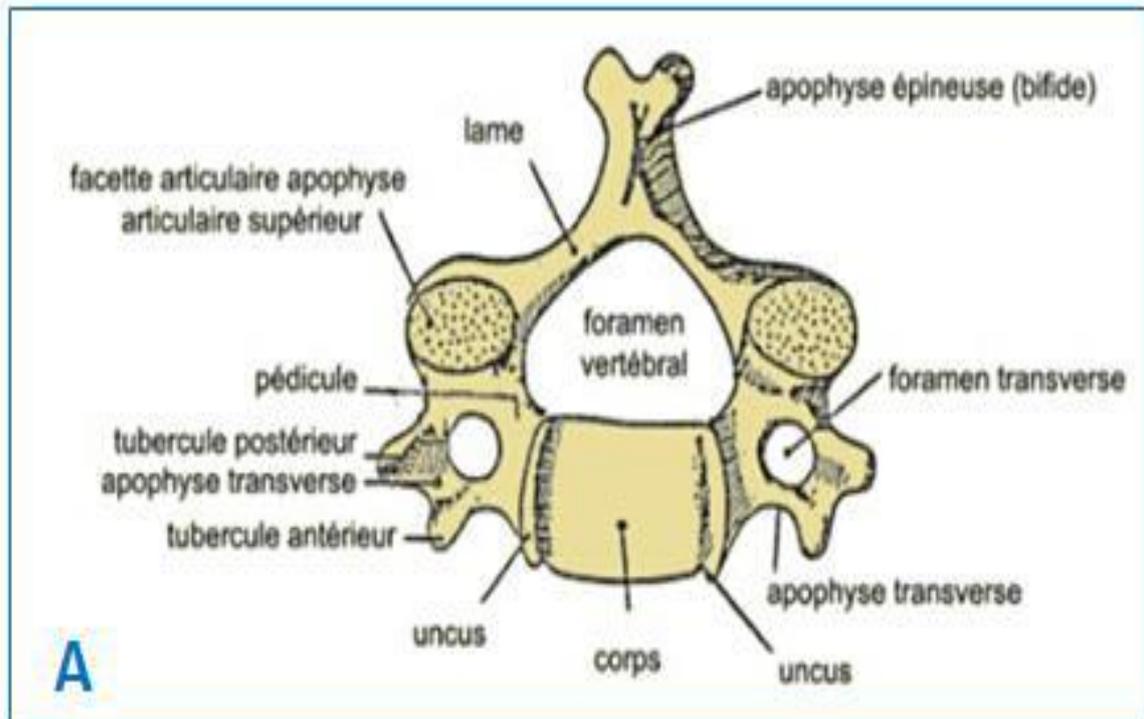
excessive, il y a cyphose. La colonne vertébrale est normalement droite, sans courbure latérale. Si une telle courbure est présente, il y a scoliose.



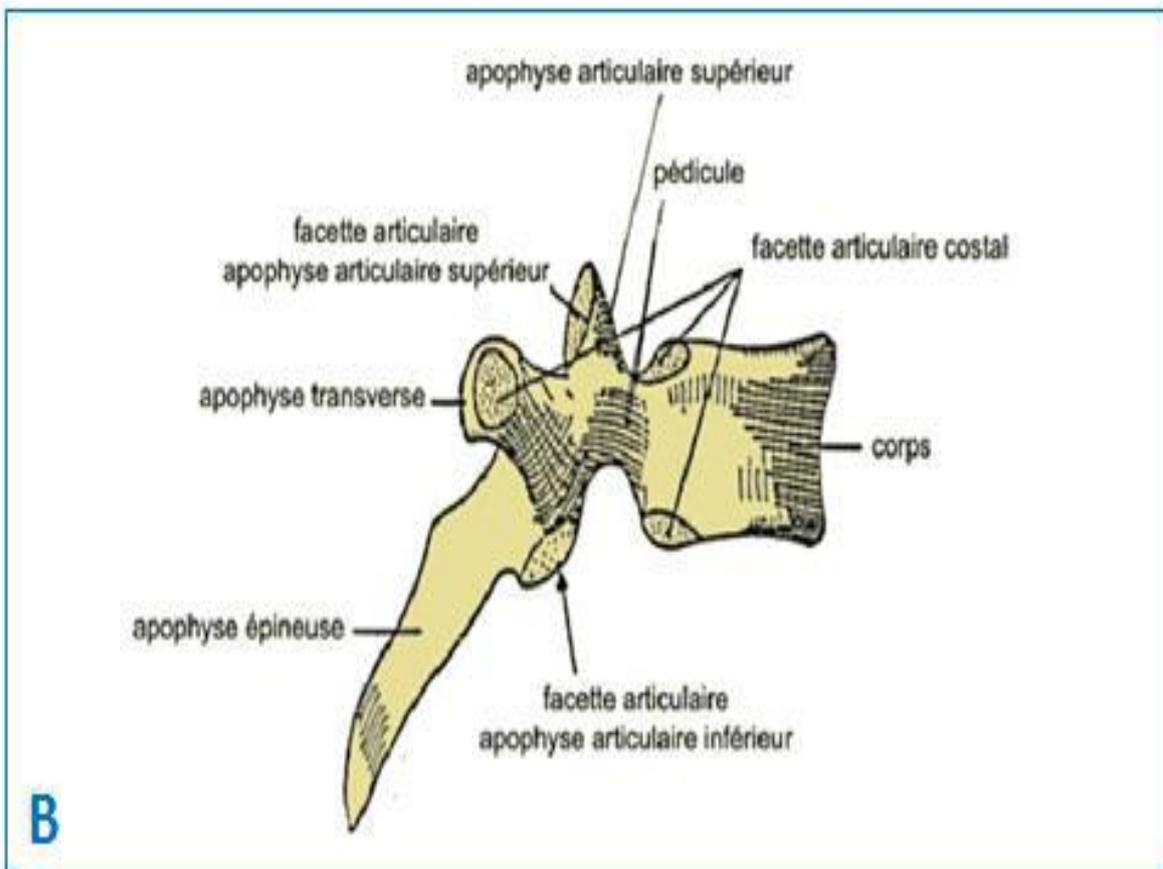
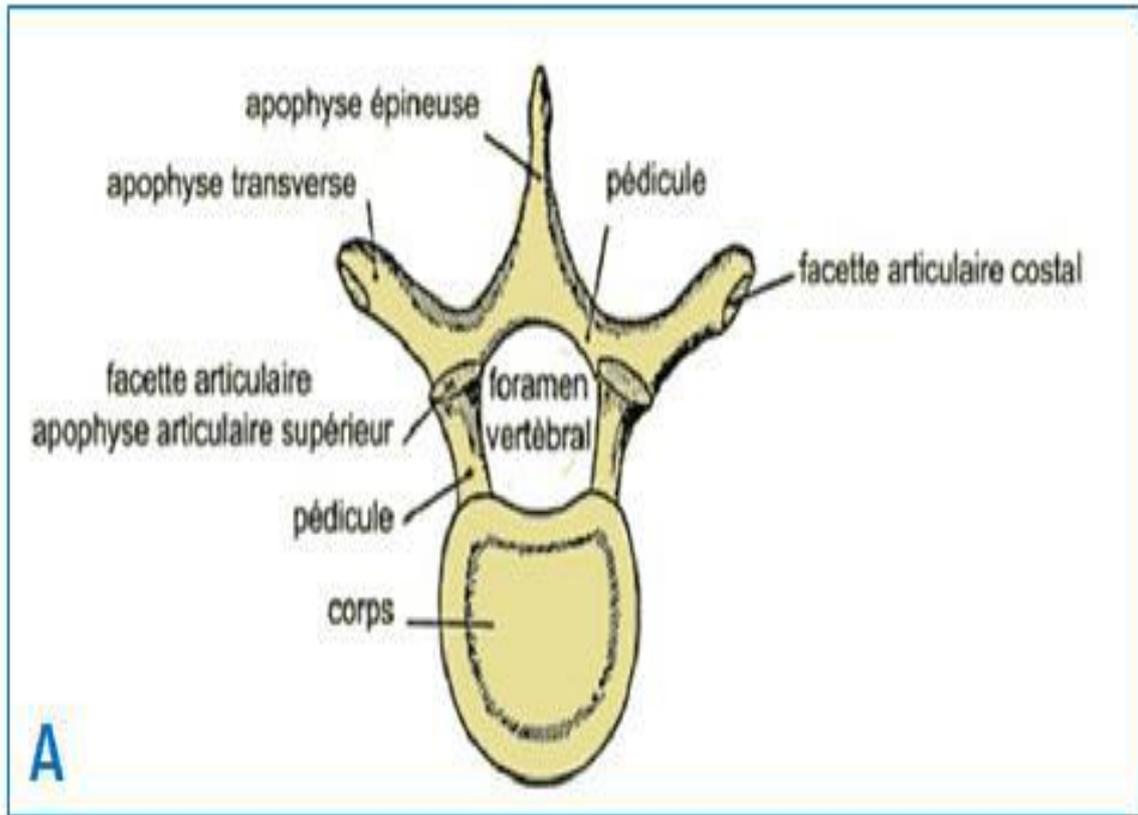
**Figure 9** : Schéma anatomique des différentes portions et courbures rachidiennes.



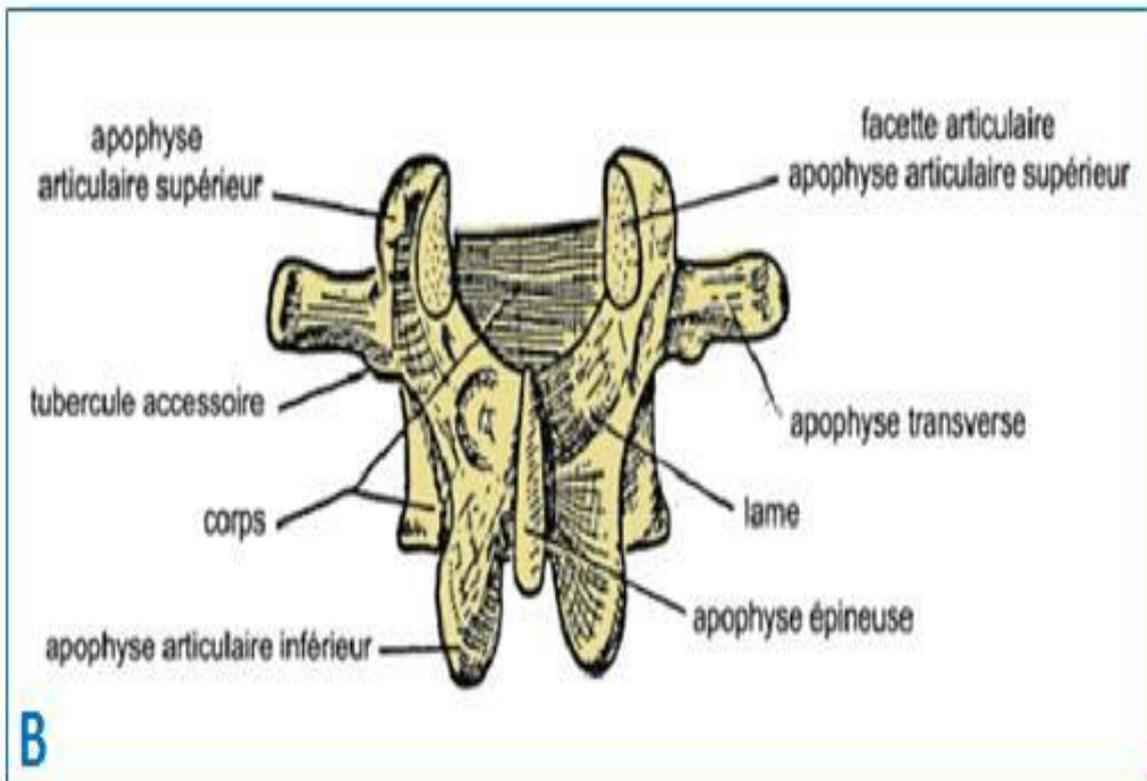
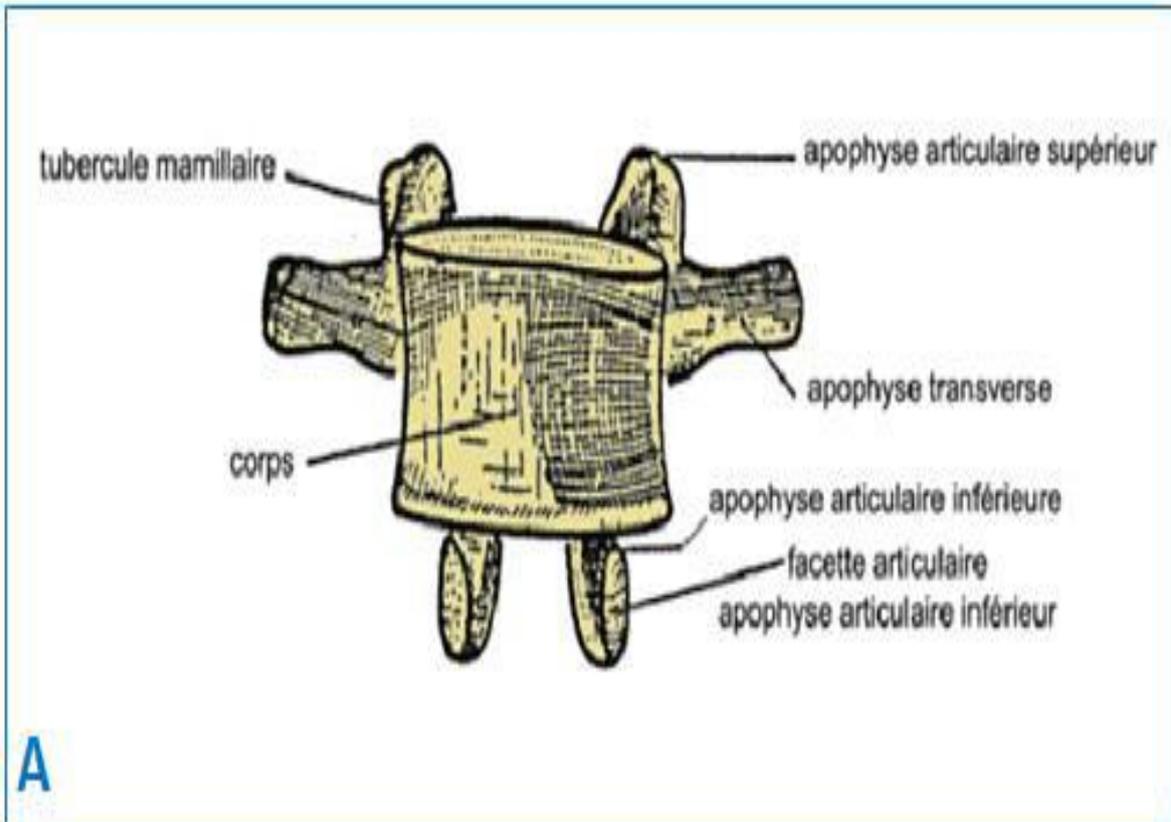
**Figure 10** : Schéma anatomique des vertèbres cervicales : C1 et C2.



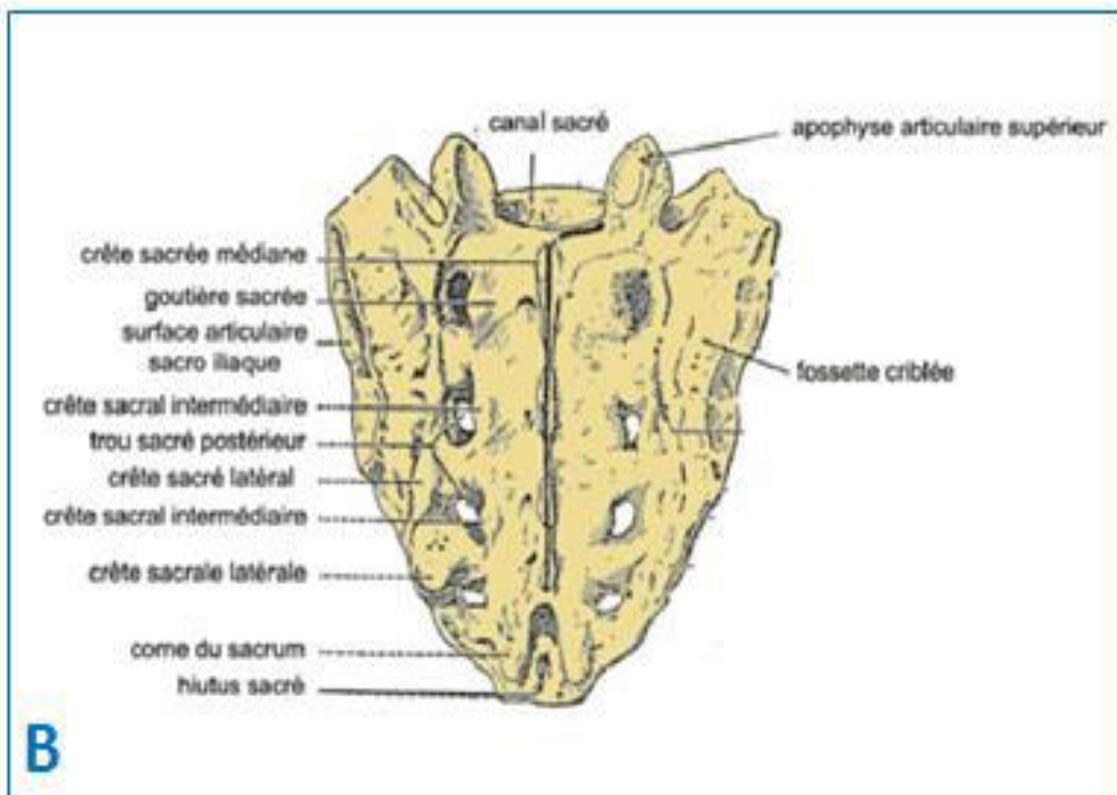
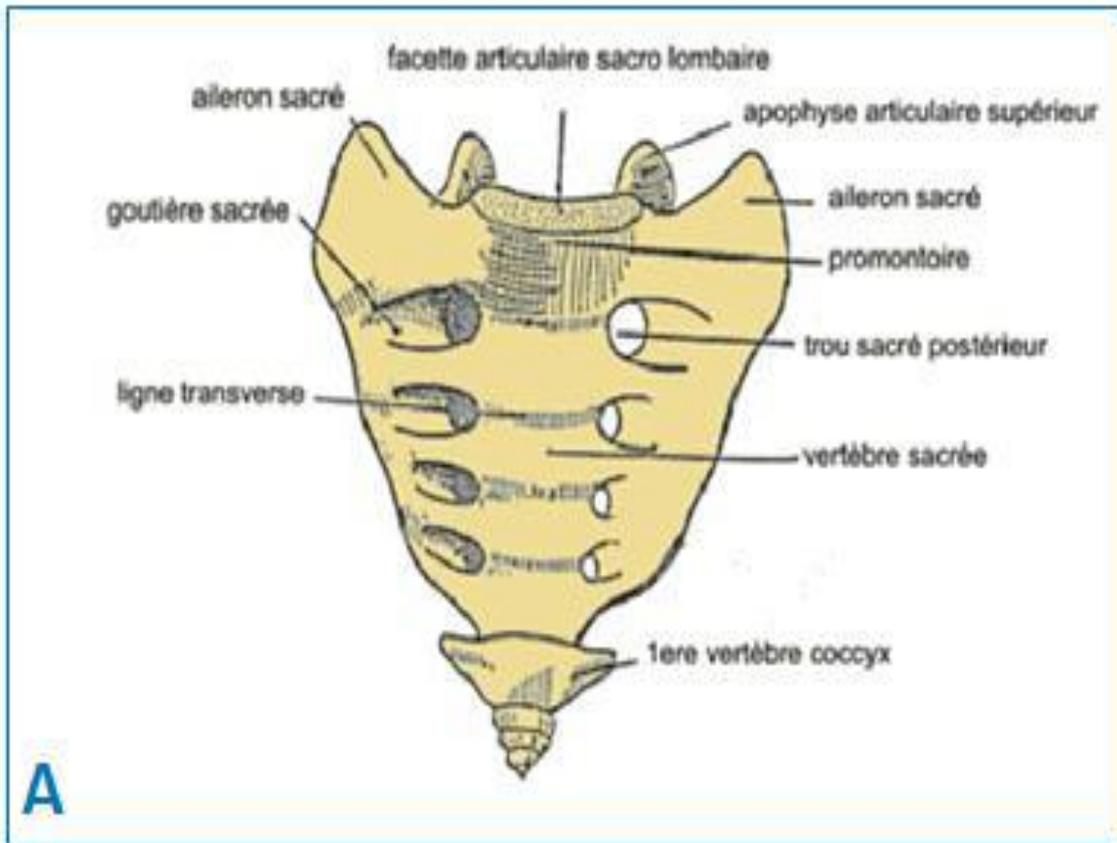
**Figure 11** : Schéma anatomique des vertèbres cervicales de C3 à C7. A : vue supérieure. B : Vue antérieure.



**Figure 12** : Schéma anatomique de la vertèbre dorsale. A : vue supérieure. B : Vue latérale.



**Figure 13** : Schéma anatomique de la vertèbre lombaire. A : vue antérieure. B : Vue postérieure.



**Figure 14** : Schéma anatomique du sacrum et coccyx. A : vue antérieure. B : Vue postérieure.

## **2-2- Anatomie de la moelle :**

– La moelle épinière passe dans le canal vertébral. Elle s'étend du trou occipital à la 1ère ou 2e vertèbre lombaire. Jusqu'au 3e mois du développement fœtal, la moelle épinière est aussi longue que la colonne vertébrale. Par la suite, la colonne vertébrale croît plus vite que la moelle épinière, de sorte que, chez l'adulte, celle-ci ne s'étend pas sur toute la longueur de la colonne. Un filament fibreux grêle, issu des méninges, appelé filum terminal s'étend de l'extrémité de la moelle (cône médullaire) ou coccyx [17].

-31 paires de nerfs rachidiens partent de la moelle épinière et sortent du canal vertébral par les trous de conjugaison située entre 2 vertèbres adjacentes. Chaque nerf présente deux racines : l'une, postérieure : sensitive, comprend le ganglion spinal ; l'autre, antérieure : motrice, est dépourvue de ganglion [17].

– Parce que la colonne vertébrale croît plus vite que la moelle épinière, les nerfs rachidiens sont tirés vers le bas au fur et à mesure que la colonne s'allonge. Aussi, les racines des nerfs rachidiens inférieurs parcourent-elles une certaine distance à l'intérieur du canal vertébral avant d'atteindre leur point d'émergence. L'ensemble de ces racines nerveuses forme la queue de cheval.

– La moelle épinière est un cordon blanc logé dans le canal rachidien, de 1 cm de diamètre et de 50 cm de longueur et présente 2 renflements fusiformes :

– le renflement cervical (plexus brachial)

– le renflement lombaire (plexus lombo-sacré).

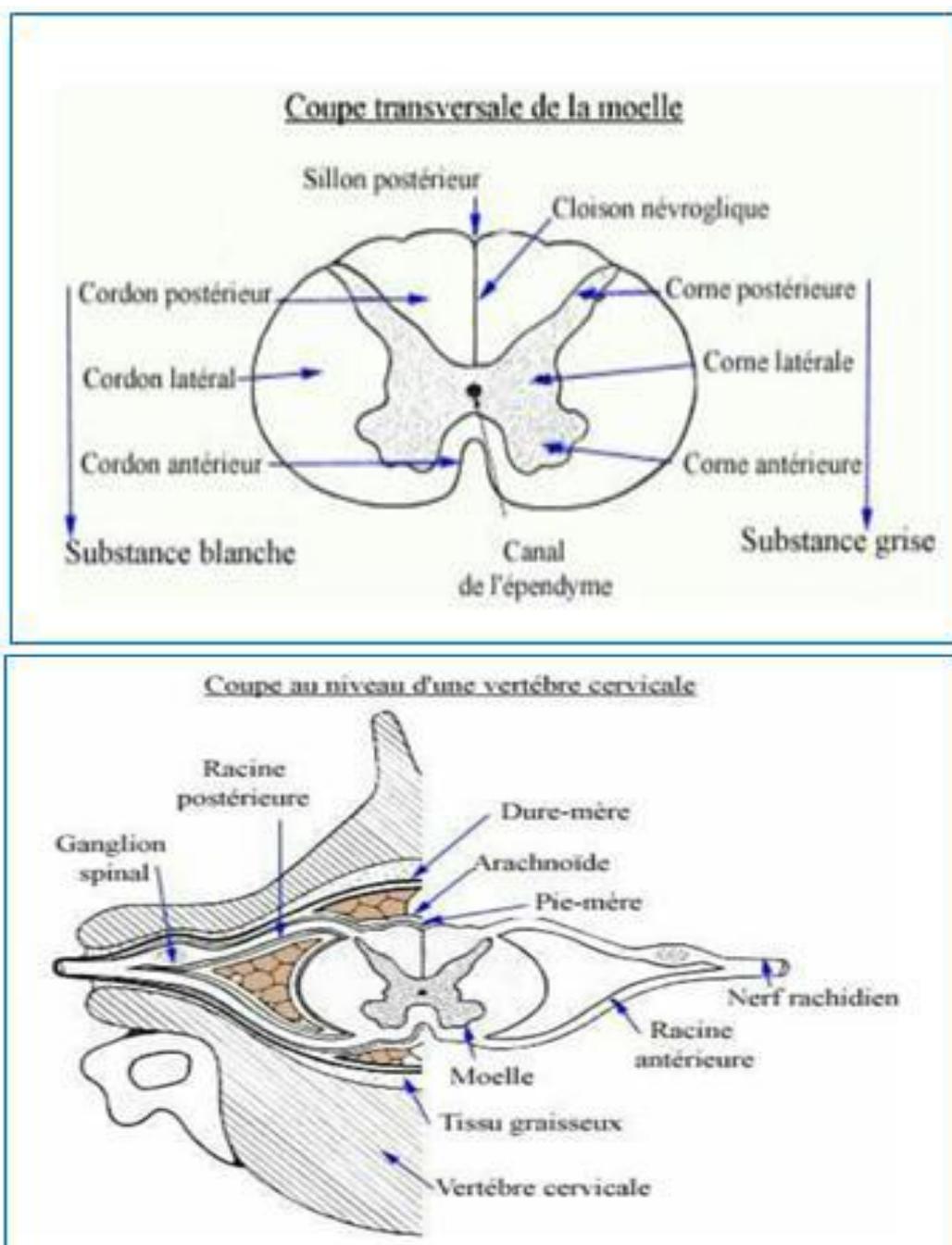
– Cette moelle est entourée de trois membranes méningées : la dure-mère qui est une membrane épaisse et résistante, appliquée contre la paroi osseuse ; l'arachnoïde, filamenteuse, est baignée de liquide céphalo-rachidien ; la pie-mère, fine et richement vascularisée, est appliquée contre les structures nerveuses.

– En coupe transversale, la moelle épinière montre deux régions

– Au centre, la substance grise forme, autour du canal de l'épendyme, une colonne ininterrompue dont la section a la forme d'un H bosselé avec des cornes

antérieures larges et courtes, des cornes postérieures longues et effilées et des cornes latérales à peine développées.

– Autour, la substance blanche est divisée en deux moitiés symétriques par deux sillons : l'un, antérieur, large ; l'autre, postérieur, prolongé en profondeur par une mince cloison. L'émergence des nerfs rachidiens divise chaque moitié en trois cordons antérieure, latérale et postérieure (Figure 15).



**Figure 15** : Schéma anatomique de la moelle épinière.

La substance grise et les ganglions renferment les corps des cellules nerveuses, tandis que la substance blanche et les nerfs sont formés uniquement de fibres [18].

### **3- Etiopathogénie :**

Les dysraphismes sont considérés comme des anomalies multifactorielles, résultantes de l'interaction de divers facteurs, en particulier génétiques et environnementaux [19]. L'existence de facteurs génétiques dans la survenue des dysraphies est supportée par les arguments suivants :

- L'incidence varie selon les groupes ethniques d'une même région [19].
- Il existe un risque de récurrence dans la fratrie et chez les apparentés.
- L'association à des anomalies chromosomiques (trisomies 18,13 et triploïdie) et à des syndromes géniques spécifiques est fréquente. De très nombreux modèles animaux de dysraphisme sont connus [19], par exemple :
  - Souris Loop-tail homozygotes (gène muté sur le chromosome 1) : craniorachischisis.
  - Souris Curly-taille homozygotes (mutation en région 4 p) : exencéphalie avec ou sans spina-bifida.
  - Souris avec mutation Splotch homozygote (mutation du gène Pax3) : tous types de défaut de fermeture du tube neurale (Déficit de fermeture du tube neural).
- Les influences environnementales semblent jouer un rôle important : des facteurs nutritionnels sont suspectés :
  - Une supplémentation en acide folique permet une réduction de 70 % des déficits de fermeture du tube neural dans certaines populations.
  - Des taux bas de vitamines B12 seraient liés à un risque accru de Déficit de Fermeture du Tube neural.
  - Un déficit en zinc a été associé chez l'homme comme chez l'animal à un risque de déficit de fermeture du tube neural. Le zinc est nécessaire à la transcription des gènes, à la division et la différenciation cellulaire. Une supplémentation en zinc diminuerait l'incidence des déficits de fermeture du tube neural.

– Dans certaines séries, la fréquence des troubles de fermetures du tube neural est plus élevée dans les milieux défavorisés. Certains facteurs tératogènes sont responsables de troubles de fermetures du tube neural :

– Le valproate (Dépakine) : cet anticonvulsivant, efficace et bien toléré, est souvent donné en première intention dans le traitement d'une épilepsie. Cependant, chez la femme enceinte, il est fortement tératogène : en particulier le risque de Spina-bifida est multiplié par 10.

– La carbamazépine (TEGRETOL) : cet autre anticonvulsivant multiplie aussi le risque de Spina-bifida par 10 [19]. Les anomalies du métabolisme du glucose favorisent la survenue des déficits de fermetures du tube neural :

Le diabète maternel, l'obésité, l'alcoolisme chronique sont des facteurs de risque de trouble de fermeture de tube neural.

#### **4- Épidémiologie :**

– La fréquence des dysraphismes spinale varie nettement selon les régions du monde : entre 1 à 9 sur 1000 naissances. En France, cette fréquence est de 0,5/10 000 grossesses, et de 8/1000 en Angleterre [19].

– La prévalence des dysraphismes parmi les naissances vivantes est en baisse étant donné l'extension du diagnostic anténatal : à Paris entre 1981 et 2000, cette prévalence est passée de 4,4 à 0,8/10 000 pour les spina-bifida. Mais le taux de dysraphisme à la naissance semble aussi diminuer en l'absence de diagnostic anténatal : par exemple la prévalence est passée de 4,3/1000 en 1972 à 1,3/1000 en 1984 en Angleterre ; cela suggère l'importance des facteurs environnementaux, potentiellement de l'équilibre nutritionnel.

– Le risque de récurrence est estimé à environ 3 % après la naissance d'un enfant atteint, entre 3 et 10 % après 2 enfants atteints, 12 % après 3 et 25 % après 4 enfants atteints [19].

– Lorsqu'un des parents est porteur d'un dysraphisme, le risque est d'environ 2 à 5 %. Dans la population américaine, le risque de récurrence pour les apparentés

au second degré a été évalué à 0,5 %, il rejoint celui de la population générale pour les apparentés au troisième degré.

– Le Spina-bifida constitue près de 50 % de l'ensemble des défauts de fermeture du tube neural, dont 90 % de myéломéningocèles et 10 % de méningocèles [19].

### **5- Symptomatologie clinique :**

➤ Période périnatale :

– Les manifestations cliniques sont dans leur genèse soit concomitante embryologiquement du dysraphisme, soit consécutive à celui-ci, par le biais des conséquences neuromusculaires des différentes pathologies qui le constituent.

– Manifestations cutanées, scoliozes congénitales, imperforations anales sont à l'évidence concomitantes du dysraphisme de même que les vessies neurologiques, pieds creux, paraparésies d'installation progressive en sont conséquence. Des déformations comme les pieds bots, varus équins congénitaux seront beaucoup plus difficiles à classer dans une de ces deux catégories.

#### **a-Syndrome cutané :**

– Sinus dermique, angiome plan ou tubéreux, hypertrichose allant d'une densité anormalement élevée de poils jusqu'à l'existence de véritables touffes de cheveux, petites tumeurs cutanées appendues, nævus peuvent s'associer de façon variable sur la ligne médiane à n'importe quel niveau de l'axe rachidien, mais essentiellement dans la région lombo-sacrée.

– Tumeur sous-cutanée à type de lipome lombo-sacré souvent asymétrique par rapport à la ligne médiane pouvant dévier le sillon inter-fessier.

– Fossettes coccygiennes qui ne signifient pas toujours leur association avec un dysraphisme. Mais devant toute fossette d'un diamètre supérieur à 5 mm, situé au-delà de 25 mm au-dessus de l'anus, d'autant plus qu'elle est associée à des signes cutanés (hyper ou hypopigmentation, pilosité, angiome, infiltration cutanée) doit être exploré par échographie avant l'âge d'un mois et demi, et par IRM au-delà de cet âge [20].

### **b-Syndrome viscéral :**

– Dans le cadre du syndrome malformatif entrent essentiellement les imperforations anales toujours en association avec une agénésie sacrée. Il n’y a aucun parallélisme entre l’étendue du défaut sacré et l’existence d’une imperforation anale. Il s’agit pour la plupart de formes hautes d’imperforations anales. Il faut en rapprocher les antépositions de l’orifice anal.

– L’incontinence anale et la constipation (formes cliniques traduisant une pathologie sphinctérienne) peuvent être des modes de découverte de dysraphisme [20].

### **c-Syndrome urologique :**

– Il est composé d’une part de malformations urinaires (rein unique, rein en fer à cheval, et syndrome de la jonction pyélo-urétérale) et d’autre part et surtout des conséquences sphinctériennes des dysraphismes : vessies neurologiques.

Ce dysfonctionnement est à l’origine de complications affectant le bas puis le haut appareil urinaire, responsable de stase et infection urinaire, le reflux vésico-urétéral qui menace la fonction rénale du fait d’une incontinence ou rétention aigue d’urine.

### **d-Syndrome neuro-orthopédique :**

– Les méningites constituent un mode de révélation exclusivement neurologique des sinus dermiques.

– Les cyphoses et scolioses congénitales sont des anomalies purement orthopédiques pouvant révéler une dysraphie. Les autres atteintes orthopédiques observées sont secondaires en totalité ou en partie à l’atteinte paralytique. Ceci permet de répéter à nouveau l’importance de l’examen neurologique dans un bilan orthopédique complet.

– Les déformations des pieds essentiellement paralytiques sont extrêmement fréquentes. La déformation en pied creux ou en pied varus équin talus ou équin paralytique dépend de l’atteinte isolée des muscles intrinsèques du pied ou de l’atteinte des muscles intrinsèques et des extrinsèques jambiers antérieurs et

péroniers étant les plus fréquemment touchés. Ce qui caractérise ces déformations des pieds est leur évolutivité avec le temps et l'existence parfois de douleurs ou de troubles trophiques associés [20].

– Le mal perforant plantaire survenant à un âge précoce témoignant d'un trouble de la sensibilité peut être un signe révélateur de dysraphismes.

– Si le diagnostic n'a pas été suspecté dans la période anténatale, les signes d'appels périnataux d'un dysraphisme sont dans 90 % des cas une anomalie de la ligne médiane du dos, en particulier cutanée plus rarement, il s'agit d'un déficit neurologique, d'une déformation des pieds, d'une malformation anorectale associée ou d'une masse paravertébrale [21].

➤ Chez l'enfant plus grand :

– Les circonstances de découverte d'un dysraphisme fermé sont surtout les déformations orthopédiques et les troubles sphinctériens, en particulier urinaires.

➤ Chez l'adulte

– Chez l'adulte, les douleurs des membres inférieurs et du dos sont la première plainte.

**6- Particularité du sinus dermique :** Le sinus dermique représente 24 % des dysraphismes fermés. Il s'agit d'une fistule entre la peau et les méninges ou le tissu neuronal, secondaire à une disjonction focale incomplète du neuroectoderme et de l'ectoderme cutané. Il se présente comme un tractus fibreux avec une paroi endoluminale épithéliale, la topographie est lombo-sacrée à proximité du cône terminal, bien qu'il existe des formes hautes et même au niveau crânien (occipital) la plupart des sinus se terminent dans l'espace intradural et dans 12 % à 42,8 % des cas, ils s'accompagnent d'un kyste dermoïde développé à partir d'inclusions de tissu superficiel ou consécutif à la desquamation des cellules du tractus. Des lipomes ou des fibrolipomes du filum terminal ou autres dysraphismes peuvent être associés comme les spina-bifida. Les anomalies cutanées sont typiques et représentent la manifestation clinique la plus fréquente. Il s'agit en général d'une tâche angiomateuse ou hyperpigmentée, un nævus avec une pilosité anormale,

voire d'un pertuis. Lorsque le sinus s'ouvre dans l'espace sous-arachnoïdien, des complications infectieuses peuvent survenir (méningite, voire des abcès) par contamination rétrograde de l'étui neuroméningé [22 ; 23]

### **6-1 - Description anatomique :**

Le tractus peut intéresser plusieurs segments vertébraux avant de pénétrer la dure-mère. Les sinus dermiques de siège thoracique ou cervical pénètrent la dure-mère et peuvent atteindre le canal central.

10 % des sinus dermiques se terminent au niveau du tissu sous-cutané

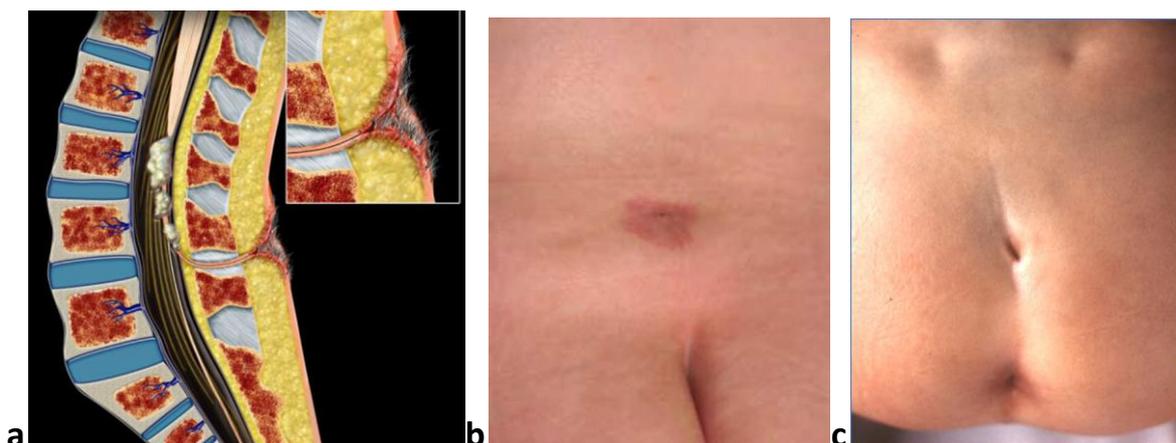
20 % entre le fascia et la dure-mère

10 % en sous-dural

La plupart des sinus dermiques se situent au niveau de la ligne médiane, bien que des localisations paravertébrales aient été décrites [24]

Le tractus unique est de règle cependant de rares cas de tractus parallèles se terminant au même niveau ou à des niveaux différents ont été signalés [25,26]

Le décalage qui peut exister entre le point de pénétration du sinus dermique à la surface cutanée et son point d'attache à la dure mère, peut s'expliquer par la croissance qui est différente entre la moelle et la colonne vertébrale. La trajectoire du tractus est typiquement orientée dans le sens caudal lors de sa traversée des tissus sous-cutanés et lors de son passage à travers la lame ; elle suit un trajet ascendant dans le compartiment intradural et se termine au niveau du cône ou au niveau du versant de la moelle ou de la queue de cheval.



**Figure 16** : Schéma anatomique du sinus dermique (a) avec (b) anomalie cutanée (érythème) et sans anomalie cutanée (c) [27]

### **6-2- Autres formes cliniques :**

Elle concerne essentiellement la fossette sacro-coccygienne qui est située au-dessous du cul-de-sac arachnoïdien et n'est pas connectée avec les structures nerveuses qu'il conviendrait mieux d'appeler « fossettes coccygiennes ».

Elle se rencontre dans 5 % chez le nouveau-né.

Typiquement elles sont situées à 25 mm de l'anus et le diamètre est inférieur à 5 mm. Il n'y a pas de stigmates cutanés associés.

Ces fistules sont fréquentes et d'une grande bénignité ; (il n'y a pas de dure-mère dans le coccyx ni de spina-bifida) et ne s'enfonce pas en profondeur au-delà du fascia sacré. [23]

Le seul risque est la surinfection locale par le matériel fécal et la formation d'un kyste pilonidal.

Ici, la fistule cutanée se prolonge par un tractus fibreux qui s'insère à la pointe du coccyx.

Le traitement peut être soit l'abstention avec une hygiène cutanée, soit la chirurgie par excision de la fistule à titre prophylactique.

Le diagnostic ne peut être confirmé que radiologiquement et repose sur l'IRM qui montre la présence du kyste, ou d'un abcès.

Un filum terminal qui peut être épais, et s'associant à une moelle « basse attachée » le tout accompagné par le tractus dermique que l'on peut parfois suivre depuis son point de pénétration cutanée jusqu'à la face dorsale de la moelle.

L'élément indispensable au diagnostic du sinus dermique est la mise en évidence de l'interruption localisée du pannicule adipeux, traduisant la séparation imparfaite de la peau et de la moelle.

La chirurgie prophylactique d'un sinus dermique asymptomatique est le traitement par excellence.

l'anatomie est claire et les lésions associées à des kystes dermoïdes et épidermoïdes sont de petites tailles ; par ailleurs, les tissus avoisinants ne sont pas remaniés par une infection et donc les résultats sont meilleurs.

### **6-3- les pathologies associées :**

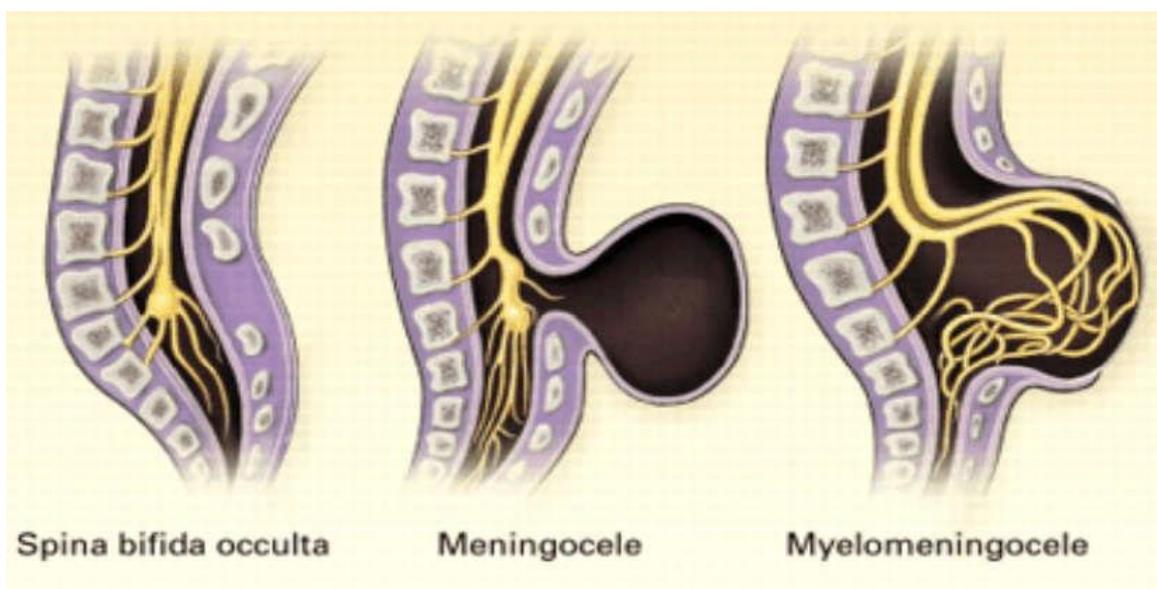
Le sinus dermique est un facteur favorisant d'une méningite par l'acheminement des germes à travers le pore cutané. La méningite à répétition se voit dans 60 % des cas [7]. La majorité des nouveau-nés porteurs d'un sinus dermique ont un examen neurologique qui est normal. Cependant l'apparition des signes neurologiques peut survenir secondairement soit par un effet compressif dû à l'augmentation du volume des tumeurs incriminées, soit à l'infection des inclusions de celles-ci, qui peut se compliquer par une arachnoïdite, ayant pour conséquence une ischémie locale donc du cône pouvant engendrer des séquelles neurologiques qui peuvent devenir définitives qui nécessitera donc un traitement d'urgence. Ce sinus dermique peut se segmenter en kystes dermiques. Dans l'un ou l'autre cas, un ou plusieurs kystes peuvent se former, dermoïdes ou épidermoïdes. Le kyste dermoïde intrarachidien est une rare lésion bénigne malformative du système nerveux. Uni ou multiloculaire, le kyste est constitué d'une membrane revêtue d'un épithélium malpighien squameux et stratifié reposant sur une enveloppe fibreuse et adhérent. Habituellement intradurale et extramédullaire, présent dès la naissance cependant ne se manifeste habituellement

qu'entre la première et la deuxième décade de la vie témoignant d'une croissance et évolution lente.

Les signes cliniques sont ceux de tout processus expansif intrarachidien : douleurs radiculaires, troubles moteurs, troubles sensitifs et sphinctériens avec toutes les conséquences qui en résultent parfois péjoratifs.

Il existe quelques rares cas de rupture du kyste dermoïde dans les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires avec dissémination intracrânienne engendrant des méningites aseptiques et des hydrocéphalies.

Il est souvent accompagné d'un défaut congénital tel un bloc vertébral, une syringomyélie ou spina-bifida occulta, mais contrairement au kyste neurentérique, les tumeurs perlées sont rarement accompagnées d'anomalies vertébrales antérieures.



**Figure 17** : schéma anatomique de différents types de spina-bifida.

## **II- LES MOYENS D'IMAGERIES :**

### **Les différents moyens d'imagerie médicale :**

L'imagerie médullaire a très vite évolué ces dernières années.

#### **1- La radiographie simple :**

Moins utile pour étudier les pathologies intracanales, elle reste le premier examen pour l'étude des anomalies osseuses du rachis et elle est disponible, mais irradiant.

Les clichés réalisés sont :

- Un cliché de face et profil du rachis lombaire
- Un cliché  $\frac{3}{4}$  du rachis lombaire

#### **2- Ultrasonographie :**

En plus de son caractère opérateur dépendant, elle est moins utilisée dans notre contexte pour étudier les anomalies du rachis. Elle est souvent utile en néonatalogie chez les patients de moins de trois mois, car l'arc postérieur vertébral n'est pas encore ossifié. Cette non-ossification constitue ainsi une fenêtre permettant d'avoir une image du canal médullaire et de son contenu.

Les patients avec un spina-bifida ont une fenêtre permanente à cause du défaut osseux qui accompagne la pathologie, ce qui permet à cette technique d'être utilisée à jusqu'à l'âge de trois mois.

On utilise des sondes de 3,5 à 7 MHz qui permettent d'observer les pulsations normales du mouvement de la moelle à tous les niveaux.

Elle a pour avantage de déterminer :

- Le niveau du cône médullaire et le diamètre du filum terminal
- La nature liquidienne, lipomateuse, tissulaire ou calcique.
- Les rapports avec les éléments nerveux.
- D'être peu onéreuse et facile d'accomplissement.
- De ne pas exposer l'enfant à des irradiations

Cependant la réalisation, l'interprétation des résultats dépend de l'expérience de l'opérateur.

### **3- La tomодensitométrie :**

Elle est de plus en plus disponible. Elle permet une meilleure estimation des différentes densités des tissus constituants qui sont : la moelle, muscle, graisse, eau et le compartiment sanguin et d'étudier les rapports du processus médullaire avec les structures de voisinage.

De plus elle trouve sa place en cas de contre-indication à l'IRM.

Malgré ces avantages elle reste irradiante.

### **4- Le myéloscanner :**

C'est un examen invasif et irradiant peu disponible. Il permettait une étude des différents éléments nerveux, tels que le cône médullaire, les racines, la moelle et l'existence éventuelle d'une tumeur.

Il tend à être supplanté par l'IRM et est sollicité lorsque ce-ci est contre-indiqué.

### **5- L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :**

L'IRM demeure l'examen de choix dans l'étude de la moelle. Dans notre contexte, elle est très peu disponible, surtout en urgence. Les séquences suivantes sont utilisées :

#### **– L'IRM cinétique ou dynamique :**

Est une technique qui permet d'explorer la cinétique des mouvements du cône dans son déplacement dans le sens antéro-postérieur et céphalo-caudal qui est évalué de façon subjective. [31]

#### **– IRM avec séquence de suppression de graisse ou « Fat Sat »**

L'application d'une impulsion de pré-saturation avant l'excitation des protons permet d'obtenir une imagerie pour laquelle le signal de la graisse a été supprimé. Cette séquence est particulièrement utilisée en pondération T1, car elle permet d'étudier le rehaussement (prise de contraste) d'une lésion après injection intraveineuse de contraste.

Suivant les organes étudiés, elle peut être employée en pondération T2 pour obtenir des images plus détaillées. [32]

– **IRM en séquence « FLAIR » :**

L'acronyme Flaire provient de l'anglais « Fluid Attenuated Inversion Recovery ». C'est une séquence qui supprime le signal provenant du liquide céphalo-rachidien. Les lésions de la substance blanche (ramollissements, démyélinisation inflammatoire) apparaissent hyper intenses et sont particulièrement bien mises en exergue.

Sur les coupes sagittales, le cône médullaire n'est pas toujours bien identifié à cause des racines de la queue de cheval qui ont tendance à se déporter vers l'arrière, du fait du phénomène de gravité et peuvent apparaître en continuité avec le cône.

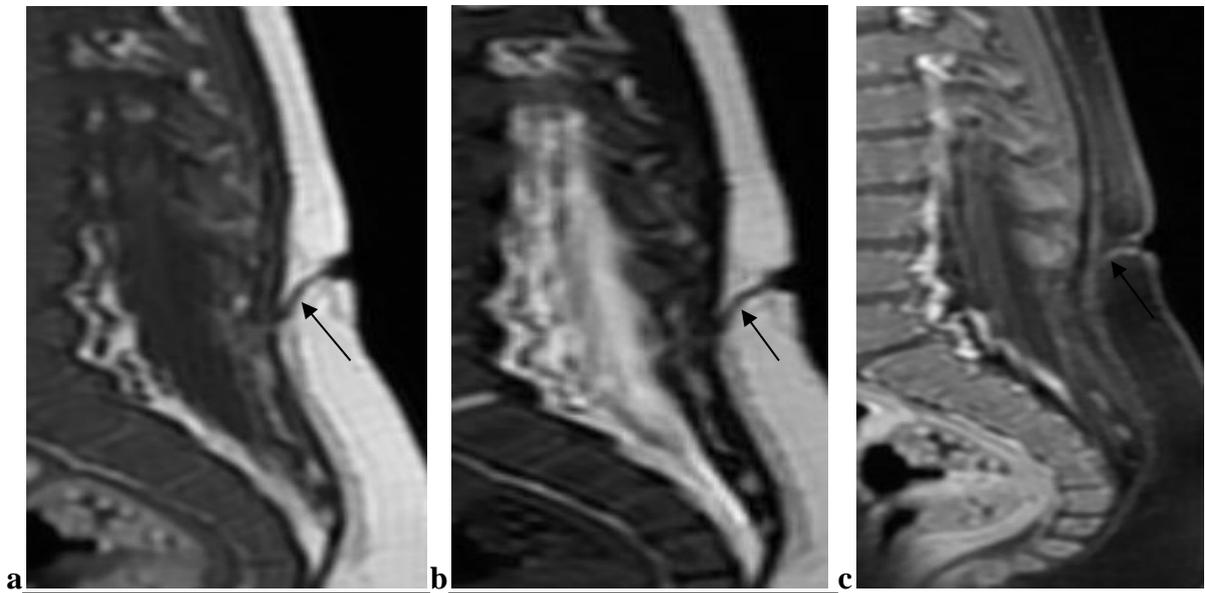
Les coupes coronales donnent des informations supplémentaires bien que les images en coupes transverses soient plus précises pour étudier le cône terminal en corrélation avec les coupes sagittales. [33]

Sur le plan radiologique, celle-ci ne porte rarement pas de difficulté ; sur les coupes sagittales d'IRM et axiales au temps T1 qui montre un hypersignal au niveau du filum soit partielle et on parlera d'une infiltration lipomateuse localisée, ou intéressant la totalité du filum et celle-ci sera donc plus étendue.

### **III-RESULTATS DES MOYENS D'IMAGERIES :**

1- **Sinus dermique** : Il est exploré essentiellement par l'IRM.

1-1- **Aspect IRM** : En IRM, le trajet du sinus dermique est visualisé en hyposignal T1 au sein de la graisse sous-cutanée et profonde en hypersignal T1. À la différence des kystes pilonidaux ou des fistules sacro-coccygiennes, il se situe au-dessus du pli interfessier et présente une direction ascendante. Si sa terminaison est intracanalair, le point de passage à travers la dure-mère est plus difficile à détecter



**Figure 18** : IRM du rachis lombaire, coupe sagittale montrant un sinus dermique en hyposignal en a-T1 et b-T2, hypersignal en c-T1+Gado et Fat Sat

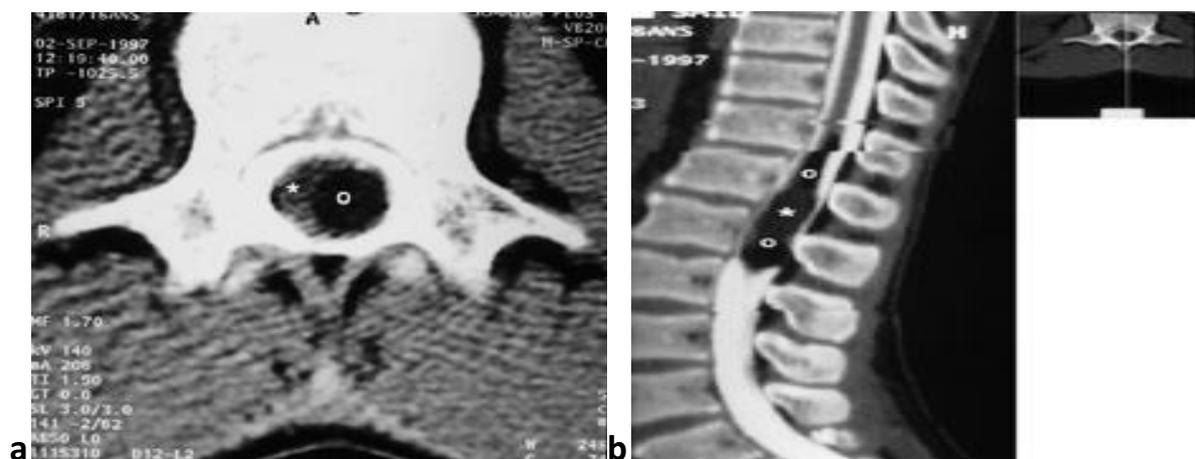
2- **Le kyste dermoïde** :

2-1- **TDM du kyste dermoïde** : Il apparaît à la TDM sous forme d'une masse intracanalair mixte contenant des zones isodenses ou hypodenses souvent des images calciques comprimant la moelle épinière.



**Figure 19** : TDM du rachis lombaire, reconstruction sagittale, la flèche montre un kyste dermoïde sous forme d'une hyperdensité spontanée intracanaulaire arrondie bien limitée avec des calcifications intrakystiques.

**2-2- Myéloscanner** : Il permet de situer la tumeur par rapport aux méninges sous forme d'une image hypodense entourée du produit de contraste en intracanaulaire.

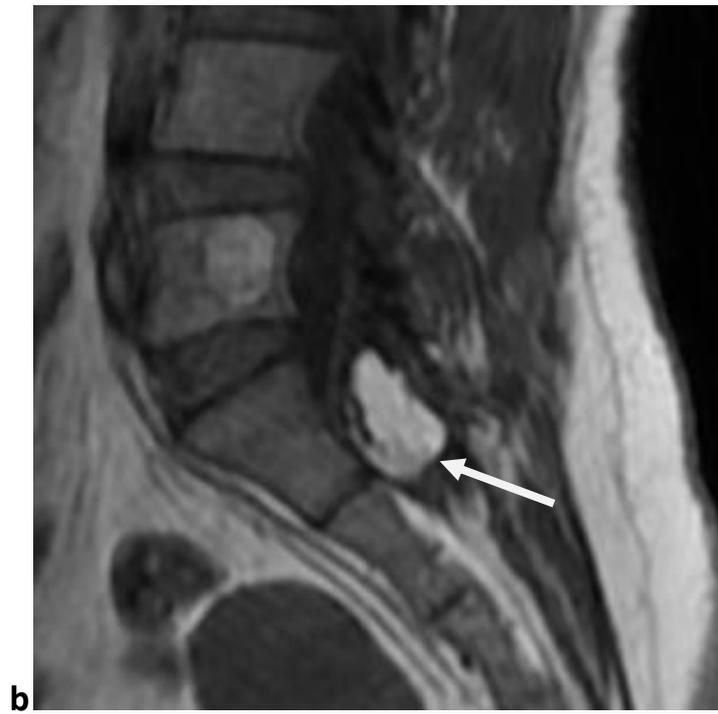


**Figure 20** : Myéloscanner du rachis lombaire. Coupes axiales (a) de 3 mm d'épaisseur en mode spiralé et reconstruction sagittale (b) : kyste dermoïde du cône médullaire à double composante charnue isodense et grasseuse hypodense. Aspect laminé des espaces sous-arachnoïdiens.

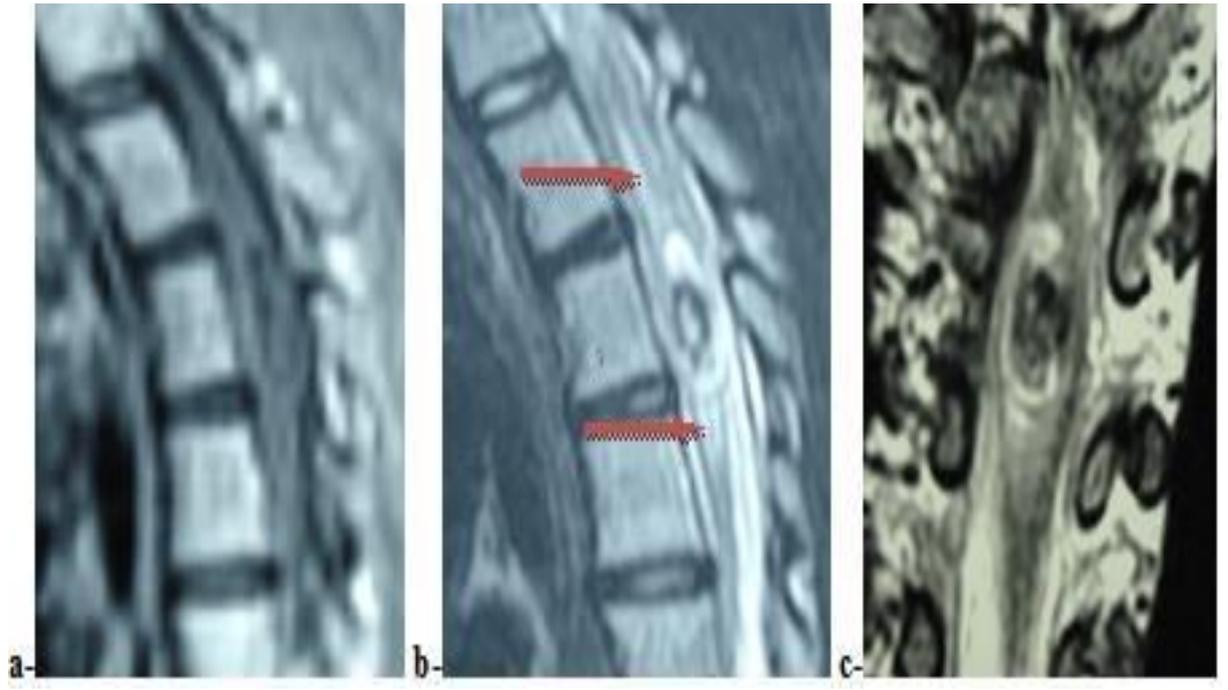
### 2-3- IRM du kyste dermoïde

Il peut siéger dans la graisse sous-cutanée ou atteindre le compartiment leptoméningé avec une topographie intradurale extramédullaire. Il apparaît en IRM en hypo ou hypersignal (graisse) T1 et hypersignal T2. Le signal peut être de type liquidien pouvant rendre difficile son diagnostic. S'il s'agit d'un kyste

épidermoïde, il apparaît également en isosignal au liquide céphalo-rachidien en T1 et en hypersignal T2.



**Figure 21** : IRM coupe sagittale, kyste dermoïde, la flèche montre une lésion intracanaulaire intradurale, à la hauteur de S1-S2, à contenu hétérogène, isosignal T1 et hypersignal franc en T2.



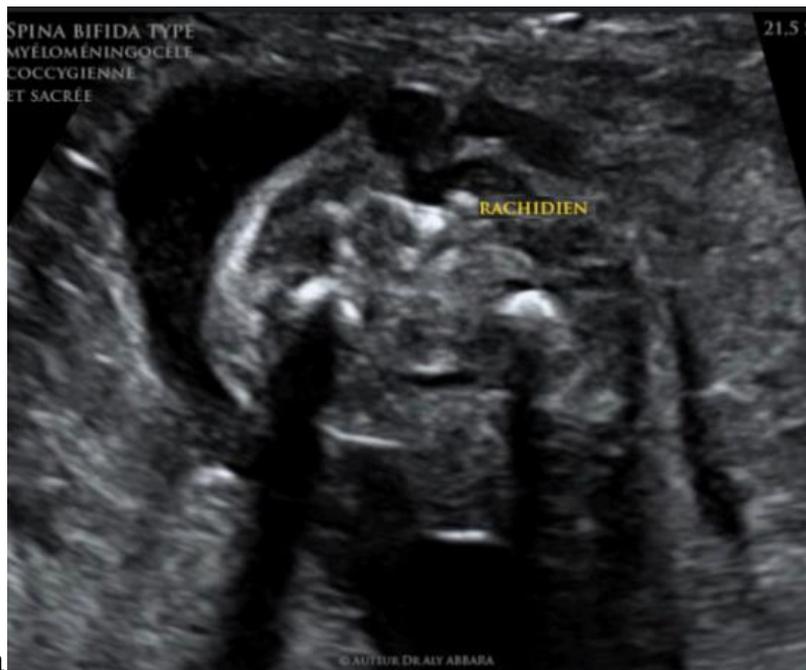
**Figure 22 :**

IRM en coupes sagittales en séquences pondérées T1 (a), et T2 (b), et en coupe frontale en séquence pondérée T1 après injection de Gadolinium (c), montrant une lésion fusiforme intramédullaire, bien limitée, de niveau T12. La lésion est hypo-intense en T1, hétérogène en T2, avec une zone centrale hyperintense, entourée d'une couronne hypo-intense, avec un œdème sus et sous-jacent à la lésion (flèche rouge). Sur la séquence pondérée T1 après injection de gadolinium, on note un fin rehaussement en couronne.

### **3- Spina-bifida :**

**3-1- Échographie :** En anténatale, l'échographie retrouve une masse kystique contenant parfois des cloisons en contact avec le rachis associé à une communication avec le canal rachidien par un orifice souvent difficile à visualiser à mettre en évidence.

En postnatal, elle étudie bien la masse et sa communication avec l'espace sous-arachnoïdien à cause de l'absence de l'arc postérieur.



a



b

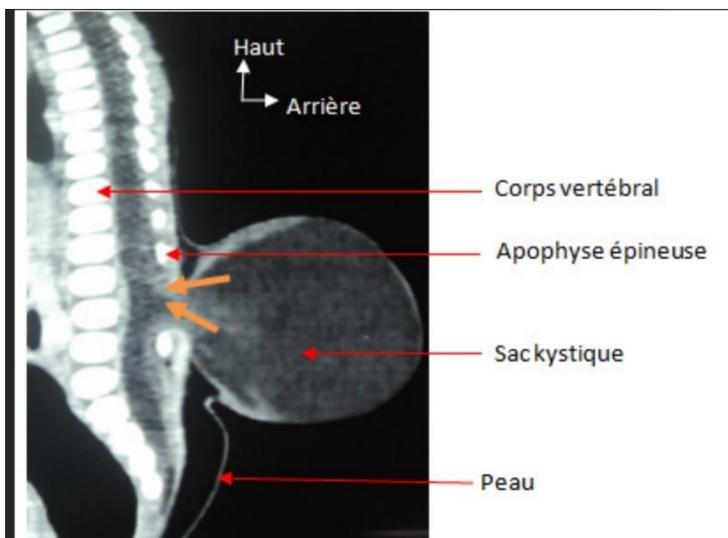
**Figure 23** : Échographie obstétricale montrant spina-bifida, (a) coupe axiale à 17SA et (b) coupe sagittale à 32 SA.

3-2- Radiographie : une radiographie lombaire de face montre une absence des lames et d'une ou plusieurs épines.



**Figure 24** : Radiographie de face du bassin spina-bifida

3-3- TDM du spina-bifida : le scanner permet de différencier les deux types de spina-bifida aperta dans lequel le méningocèle ou la myéломéningocèle se voit comme une masse kystique hypodense et un orifice de communication avec le canal rachidien associé à un aspect de spina-bifida occulta qui est l'absence de l'arc postérieur sans hernie des méninges et de la moelle épinière

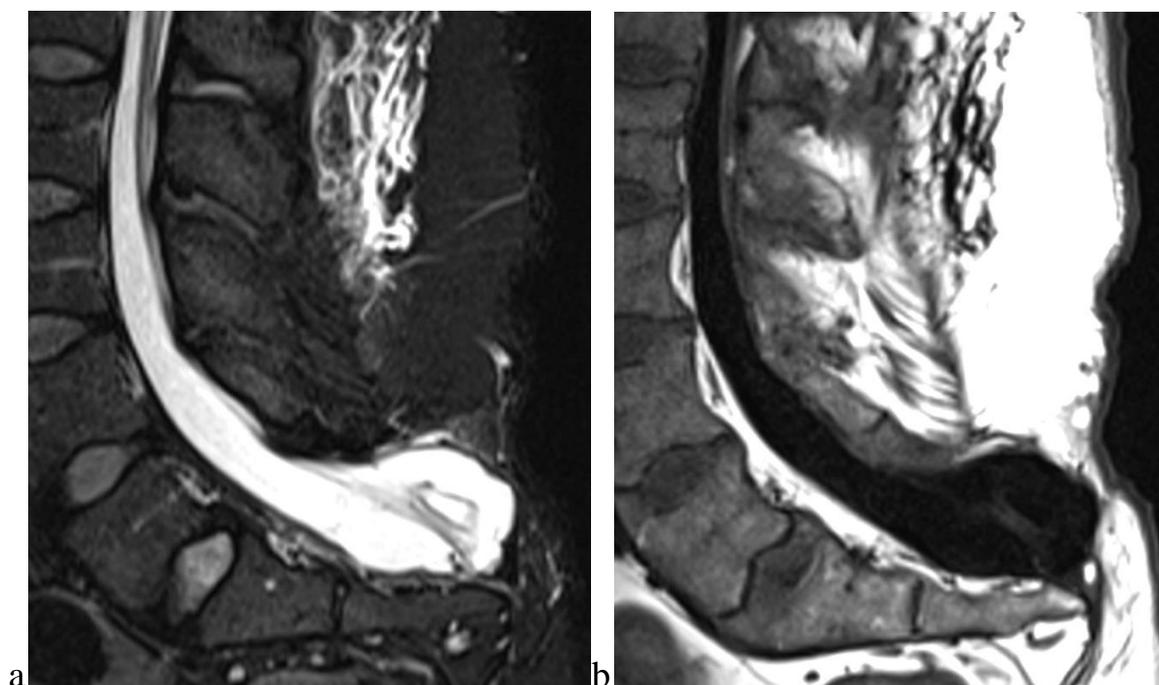


**Figure 25** : TDM coupe sagittale du rachis lombaire : image du spina-bifida

3-4- IRM : le méningocèle postérieur se présente sous la forme d'une masse remplie de liquide céphalo-rachidien communiquant avec le fourreau dural par un défaut osseux. Il peut contenir des racines ou le filum terminal.

- La peau en regard est continue :

- Lorsque le méningocèle est présacré, une agénésie partielle du sacrum est souvent associée
- Enfin, le méningocèle intrasacré peut être plus ou moins expansif, se situant dans la partie inférieure du cul-de-sac dural ou dans le deuxième cas, élargir le canal sacré
- Dans ce dernier cas, il épargne les foramens de conjugaison, ce qui le différencie des kystes radiculaires de Tarlov.
- Dans le myéloméningocèle, les espaces sous-arachnoïdiens sont largement dilatés et traversés par les racines nerveuses émergeant de la surface ventrale de la placode qui est surélevée par rapport à la surface cutanée



**Figure 26** : IRM, image de méningocèle a-T1, b - T2

#### **IV-Prise en charge thérapeutique :**

Le traitement est chirurgical [24]

##### **1- Préparation du malade :**

L'utilisation des agents anesthésiants paralysants doit avoir une durée d'action courte afin de ne pas influencer sur les stimuli électrophysiologiques, du sphincter anal (S2-S4) et des extrémités inférieures L2-S2.

Ces examens sont d'une aide non négligeable afin de réduire la morbidité surtout quand l'anatomie est modifiée à la suite d'une arachnoïdite.

L'échographie opératoire peut trouver son utilité pour apprécier l'étendue des tumeurs dermoïdes ou suivre éventuellement le trajet du tractus et son site d'attache en intradural.

## **2- La chirurgie :**

### **– Technique :**

L'incision cutanée est faite de manière rostro-caudale ou elliptique autour de l'orifice du sinus.

En insistant sur la préservation à avoir au milieu du champ opératoire de l'orifice du tractus du sinus dermique

Les muscles paraspinaux sont désinsérés en sous-périosté des épineuses jusqu'aux lames en minimisant la déperdition sanguine.

La laminectomie est réalisée ou une laminotomie qui exposera la dure-mère saine autour du tractus et de sa connexion.

Cette laminotomie peut intéresser un seul étage en respectant le ligament interépineux et ceci à l'aide d'une fraise.

La dure-mère est exposée après que le ligament flavum soit enlevé et que l'espace graisseux épidual soit séparé de la dure-mère.

Le tractus est suivi de visu jusqu'à sa pénétration dans le canal médullaire.

Une laminectomie ou une laminotomie est ainsi réalisée en prenant soin d'inspecter soigneusement le point d'attache du tractus à la dure mère.

La présence d'un méningocèle manquée sera coagulée et sectionnée à ras de dure-mère [24].

La dure-mère est donc ouverte et est rétractée latéralement par des points de suspension.

La suspension de celle-ci se fait soit par des rétracteurs et on expose le contenu du sac thécal.

Cette terminaison intra- durale apparait généralement sous la forme d'une bande fibreuse ; il est parfois nécessaire de s'aider d'une stimulation afin de faire la différence entre une racine de la queue de cheval et d'éventuelles brides fibreuses post-arachnoïdite.

Dans certains cas le tractus chemine entre les racines de la queue de cheval et S'invagine dans le cône médullaire ou il semble y prendre attache

#### – **L'exérèse tumorale**

Après dissection et identification du tractus ; les inclusions sont pelées jusqu'à l'exérèse totale sous irrigation au sérum physiologique.

La tumeur est localisée en extradural ; ou en intradural extramédullaire ; ou intramédullaire strict.

L'exérèse de la tumeur se fait en général de manière fragmentée alors que dans d'autres cas de larges portions de la tumeur font décoller ou soulève les éléments nerveux.

Le but de cette étape est de réaliser une exérèse totale ; mais il arrive que dans certains cas la capsule adhère fortement à des racines ou au niveau du cône ; il faudra donc peler, s'il y a notion d'arachnoïdite ; les racines sont adhérentes au tractus et aux inclusions des tumeurs dermoïdes ou épidermoïdes ; l'utilisation de stimuli est d'un appoint non négligeable afin de ne pas entrainer de lésions irréversibles.

Dans ce cas-là, il serait plus sage de faire un évidement intracapsulaire et de coaguler la capsule.

Généralement, plus de la moitié des tumeurs dermoïdes sont enlevées complètement.

La présence d'un filum court et épais sera coagulée et sectionnée.

Après résection, les espaces sous-arachnoïdiens sont irrigués afin d'enlever tout débris qui peut causer une arachnoïdite future ou une méningite postopératoire ; car ils sont hautement irritants et il existe un risque de méningite aseptique.

La dure-mère et le fascia sont suturés de façon étanche.

– **Post opératoire :**

Repos au lit quelques jours afin d'éviter toute fuite de liquide céphalo-rachidien.

L'utilisation des corticoïdes est controversée.

En cas de sinus dermique simple, le suivi postopératoire est suffisant ne nécessitant pas d'examens radiologiques de contrôle.

L'inconvénient est une exérèse incomplète qui nécessitera un suivi clinique et radiologique par la pratique d'une IRM chaque année.

**3- Complications :**

Parmi les complications :

– L'aggravation de trouble neurologique est rare sauf si celle-ci s'accompagne d'un aspect d'arachnoïdite peropératoire rendant l'exérèse difficile et pouvant se compliquer d'éventuelles aggravations de troubles neurologiques.

– De rares fistules de liquide céphalo-rachidien.

## **NOTRE OBSERVATION :**

Il s'agit d'un enfant de 13 mois de sexe féminin résident à Bamako (Mali), né le 11 novembre 2022 à terme d'une grossesse bien suivie, avec un carnet de vaccination à jour, sans anomalie morphologique observée aux examens d'échographies anténatales. Avant son premier anniversaire de naissance, elle a été traitée ailleurs avec succès par antibiothérapie à trois reprises pour des fièvres persistantes, d'apparition brutale selon les parents. Ces syndromes fébriles étaient accompagnés souvent des cris aigus inhabituels, de l'hypersensibilité au toucher, du refus de s'alimenter et des vomissements. La notion de raideur de la nuque et le bombement de fontanelle n'ont pas été signalés par les parents pendant ces épisodes. Au cours du récent épisode à 13 mois de l'accouchement, sa mère l'amène en consultation aux urgences pédiatriques de la Polyclinique Pasteur de Bamako le 12 décembre 2022 pour une fièvre persistante brutale avec raideur de la nuque. À l'admission dans le service de pédiatrie de la polyclinique Pasteur de Bamako, l'examen général a retrouvé une fièvre à 38 °C, une fréquence cardiaque à 130bpm/mn, et une fréquence respiratoire à 20/min. L'examen physique a mis en évidence le signe de Kernig et signe de Brudzinski. L'examen du rachis objectivait un syndrome rachidien lombaire avec présence d'une tache mongoloïde lombaire, d'un angiome cutané et d'un sinus dermique lombaire. La fossette coccygienne était de 3 mm de diamètre situé à 15 mm de la marge anale. La position par rapport à l'anus était de Plus de 2,5 cm de la marge anale. On ne note pas d'écoulement de liquide céphalo-rachidien.

La présence de l'orifice lombaire a contre-indiqué la ponction lombaire et motivé la réalisation de l'échographie à la recherche de collection des parties molles associées. Cette échographie réalisée par voie postérieure a révélé une masse intracanalair mixte au niveau de L2 et L3 avec une composante kystique anéchogène arrondie générant un discret renforcement postérieur et une composante hyperéchogène l'ensemble refoulant la moelle épinière (figure 27). Devant ces signes ultrasonographiques, une TDM a été réalisée en urgence qui a

révéla une communication de l'orifice cutané et le canal rachidien retenu comme sinus dermique, une masse hétérogène en intracanaire lombaire retenue comme kyste dermoïde et une non-fermeture de l'arc postérieur de L2 et L3 (spina-bifida occulta). Ainsi l'enfant a été mis sous traitement à base d'antibiotique pendant 2 semaines compte tenu du syndrome méningé fébrile et un syndrome inflammatoire biologique.

L'IRM réalisée dans le service retrouve une communication de l'orifice cutané avec l'espace sous-arachnoïdien, à travers un tractus dans la graisse sous cutanée et canalaire en hyposignal T1 (Figures 29 et 30) et hypersignal en séquence T2 (Figures 29 et 30) à la hauteur de L3 une masse à double composition hypersignal franc de la composante graisseuse en T1 et T2 (Figures 29 et 30), il s'annule en Fat Sat (Figures 29 et 30). La composante kystique est en hypersignal comprimant la moelle épinière en séquence T1 et hypersignal franc T2 (Figure 24). L'ensemble comprime la moelle épinière. Après quelques jours d'hospitalisation et le bilan pré opératoire, elle a été opérée le 13 janvier 2023, l'intervention a consisté en une incision cutanée autour de l'orifice du sinus dermique, le tractus a été suivi en se référant aux images IRM jusqu'au canal rachidien après une laminectomie. Une excision du sinus dermique a été faite en deux blocs (Figure 31) et ensuite les chirurgiens ont procédé à une exérèse des deux composants du kyste dermoïde et la pièce opératoire a été adressée à l'anatomopathologie qui après analyse a confirmé le diagnostic de lipome et kyste.

On n'a pas noté de complication immédiate, précoce ou tardive. La patiente a été libérée une semaine après l'intervention pour le reste du suivi en ambulatoire basé sur la rééducation.

## **DISCUSSION :**

Notre patiente présentait à l'examen clinique un sinus dermique de localisation lombaire par la suite un kyste dermoïde intracanalair lombaire et un spina-bifida occulta ont été révélés par l'imagerie médicale.

Le kyste dermoïde intrarachidien est une lésion tumorale bénigne du système nerveux central [34], de croissance lente. Cependant, les kystes dermoïdes ne se manifestent habituellement qu'entre la première et la deuxième décennie de la vie [35 ; 36] témoignant d'une croissance et d'une évolution lente puisqu'environ 2 cas sur 3 sont d'expression tardive.

### **Âge de diagnostic :**

Dans 30 à 50 % des cas, les sinus dermiques ont un kyste dermoïde ou épidermoïde associé. Le kyste dermoïde est une tumeur dysembryoplasique rare pouvant intéresser le système nerveux central. Sa localisation intrarachidienne est estimée à moins de 1 % [5] caractérisée par des signes de compression médullaire non spécifiques et par une évolution très lente.

D'après l'étude de Takeushi, 75 % des kystes dermoïdes se révèlent après 5 ans et 64 % sans prédominance de sexe alors que notre cas a été diagnostiqué à l'âge de 13 mois et est de sexe féminin, cette précocité de diagnostic pourrait s'expliquer par son association avec le sinus dermique qui est le facteur favorisant de méningite à répétition ayant occasionné des consultations aboutissant au diagnostic précoce.

### **La clinique :**

Le tableau clinique classique est celui d'un processus expansif rachidien et fonction de la localisation du kyste dermoïde rachidien : douleurs radiculaires, troubles moteurs, troubles sensitifs et sphinctériens [37], de même qu'une amyotrophie parfois considérable des membres surtout inférieurs en distal. Ces manifestations, lorsqu'elles revêtent un caractère insidieux et très lentement progressif, doivent faire évoquer le diagnostic, ceci n'a pas été objectivé dans notre cas et s'explique par la taille du kyste et la précocité du diagnostic.

L'examen clinique de notre patiente était dominé par les symptômes d'une méningite avec les signes de Kernig et de Brudzinski qui étaient positifs.

### **Pathologie associée :**

Notre cas de kyste dermoïde n'était pas un kyste isolé, il était associé à un sinus dermique et un spina-bifida occulta.

La présence d'un sinus dermique (20 % des cas) [34] est un indice diagnostique d'une grande valeur, il est le résultat d'une séparation incomplète entre l'intérieur du kyste et le milieu extérieur pendant la neurulation entre le neuroépithélium et l'ectoderme de surface. Ce sinus dermique est important à mentionner, car il peut être la source de surinfection, soit superficielle sous la forme d'un suintement, soit profonde sous la forme d'une méningite ou d'une collection suppurée qui pourraient être révélatrices de l'affection. La présence d'un kyste dermoïde isolé reste exceptionnelle, il est souvent accompagné d'un défaut congénital tels un bloc vertébral, une syringomyélie ou un spina-bifida occulta ou un sinus dermique présent dans environ 20 % des cas. Contrairement au kyste neurentérique, les tumeurs perlées sont rarement accompagnées d'anomalies vertébrales antérieures [38].

### **La topographie du sinus dermique et du kyste dermoïde :**

Notre cas était intracanalair, intradural et extramédullaire.

Le diagnostic du kyste dermoïde intramédullaire est resté longtemps difficile à établir, difficulté actuellement écartée grâce au développement de l'imagerie [34]. Les radiographies standards mettent en évidence le retentissement de la lésion sur les structures osseuses, notamment les pédicules et le mur vertébral postérieur sous la forme d'une clarté sur l'opacité osseuse et responsable d'un élargissement du canal vertébral. La présence de structures ostéocartilagineuses en situation intracanalair est possible. L'apparition des scanners spiralés est d'un apport indéniable par la possibilité de réalisation de reconstructions tridimensionnelles en particulier si l'examen est couplé à une myélographie, cette dernière permet en général de localiser la tumeur et de déterminer son siège intradural, extradural ou

intramédullaire sans pour autant évoquer sa nature précise. La myélo-TDM quant à elle peut approcher le diagnostic en déterminant la topographie et la taille [35].

### **La composition du kyste dermoïde :**

La densité de notre cas au scanner était mixte tissulaire et grasseuse.

L'analyse des densités lésionnelles permet d'individualiser des composantes grasseuses faisant discuter en plus du kyste dermoïde, les autres lésions dysembryoplasiques telles que les kystes épidermoïdes et les lipomes. L'hypodensité de la lésion peut parfois orienter vers une cavitation syringomyélique, cependant le kyste dermoïde est généralement plus hypodense. Actuellement l'IRM s'impose comme examen de première intention lors des processus intramédullaires grâce à son caractère anodin, sa sensibilité, son pouvoir de caractérisation tissulaire et la possibilité de réaliser des coupes dans les différents plans. Bien que de nombreux documents rapportent l'étude IRM des kystes dermoïdes et kystes épidermoïdes intracrâniens, de rares publications sont disponibles pour les localisations intrarachidiennes. Dans la plupart des cas rapportés, les caractères IRM des kystes dermoïdes intramédullaires sont les mêmes que ceux retrouvés en intracrânien, représenté par un signal grasseux du contenu lésionnel, hyperintense dans les 2 séquences T1 et T2. La présence de signaux mixtes dans les différentes séquences a aussi été rapportée comme dans notre cas ceci s'explique par la composition mixte du kyste : poils, éléments glandulaires et autres débris de même que la variabilité de teneur en eau contenue dans les sécrétions des glandes sudoripares [35,39]. Ces aspects peuvent se rencontrer dans les kystes épidermoïdes, mais en général ces derniers sont moins riches en graisse.

### **Le traitement :**

Le traitement du kyste dermoïde reste chirurgical comme celui de notre cas, le geste idéal serait l'ablation complète du contenu intracapsulaire sans que celui-ci soit répandu à cause du risque de survenue de méningite aseptique ou bactérienne si le kyste communique avec le milieu extérieur par l'intermédiaire d'une fistule.

L'attitude vis-à-vis de la capsule dépend de son caractère plus ou moins adhérent en général, ce n'est que sa portion accessible qui pourra être enlevée sans trop se hasarder vu les difficultés de trouver un plan de clivage avec le tissu sain et le risque d'aggraver le malade, d'autant plus que la plupart des auteurs soulignent l'évolution particulièrement lente et généralement bénigne de ces kystes dermoïdes incomplètement enlevés, cependant, quelques cas de récurrences ont été signalés ayant nécessité soit une reprise chirurgicale soit un complément radiothérapeutique [40]. Des cas de rupture asymptomatiques avec migration de gouttelettes graisseuses dans le canal épendymaire ont été rapportés dans la littérature, mais ceci reste très rare vu que le canal épendymaire est rudimentaire chez l'adulte ; l'existence d'une hydromyélie peut être un facteur favorisant cette rupture [41, 42]. Enfin, il faut citer 2 cas de transformations malignes de kystes dermoïdes intrarachidiens rapportés jusqu'à présent [35, 43].

Dans notre cas nous n'avons pas témoigné de complication immédiate, précoce ou tardive. Il n'y a pas eu de récurrences notées dans notre cas et notre méthode de traitement n'a été que chirurgicale sans radiothérapie.

## **CONCLUSION :**

Le kyste dermoïde est un diagnostic rare des tumeurs du cône médullaire. Il est souvent associé à un sinus dermique et un spina-bifida. Les radiologues doivent avoir le réflexe de le chercher devant toute fossette lombo-sacrée de taille supérieure à 5 mm et distante de l'anus de 25 mm. Le diagnostic radiologique repose actuellement sur l'IRM. Le traitement de choix reste chirurgical.

## **RESUME**

Le sinus dermique correspond à une fossette atypique lombo-sacrée avec un cordon épithélial reliant la peau au canal rachidien, exposant à un risque infectieux élevé des enveloppes méninges [1]. Dans 30 à 50 % des cas, les sinus dermiques ont un kyste dermoïde ou épidermoïde associé. Le kyste dermoïde est une tumeur dysembryoplasique rare pouvant intéresser le système nerveux central. Sa localisation intrarachidienne est estimée à moins de 1 % [5]

Notre objectif était d'étudier l'apport de l'imagerie dans la prise en charge de l'association sinus dermique et kyste dermoïde lombaire qui ont été diagnostiqués chez une fillette de deux ans après son admission à la clinique Pasteur de Bamako où elle a bénéficié de certains examens radiologiques, dont l'IRM.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) demeure l'examen de choix dans l'étude des pathologies de la moelle et permet de faciliter le diagnostic précoce et d'adapter le traitement adéquat de ces pathologies.

Dans notre étude l'IRM réalisée retrouve une communication de l'orifice cutané avec un l'espace sous-arachnoïdien, une masse à double composition hypersignal franc de la composante graisseuse en T1 et T2, il s'annule en Fat Sat. La composante liquidienne est hyposignal en T1 et hypersignal T2.

L'ensemble comprime la moelle épinière. Elle a été opérée avec succès et la pièce opératoire après l'analyse nous a permis de confirmer le diagnostic de kyste dermoïde associé.

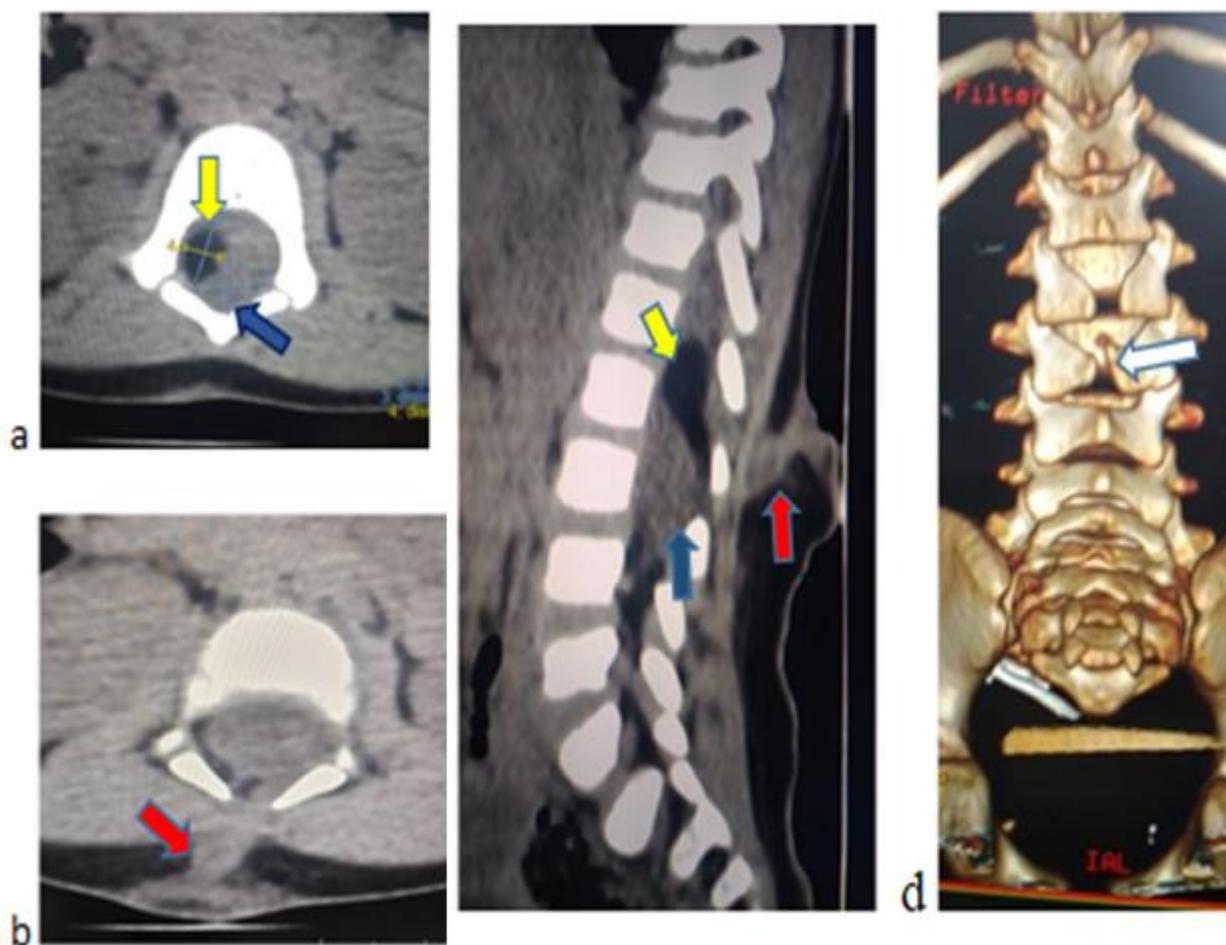
Le diagnostic radiologique repose actuellement sur l'IRM. Le traitement de choix reste chirurgical.

**Mots clés : Sinus dermique, Kyste dermoïde, IRM**

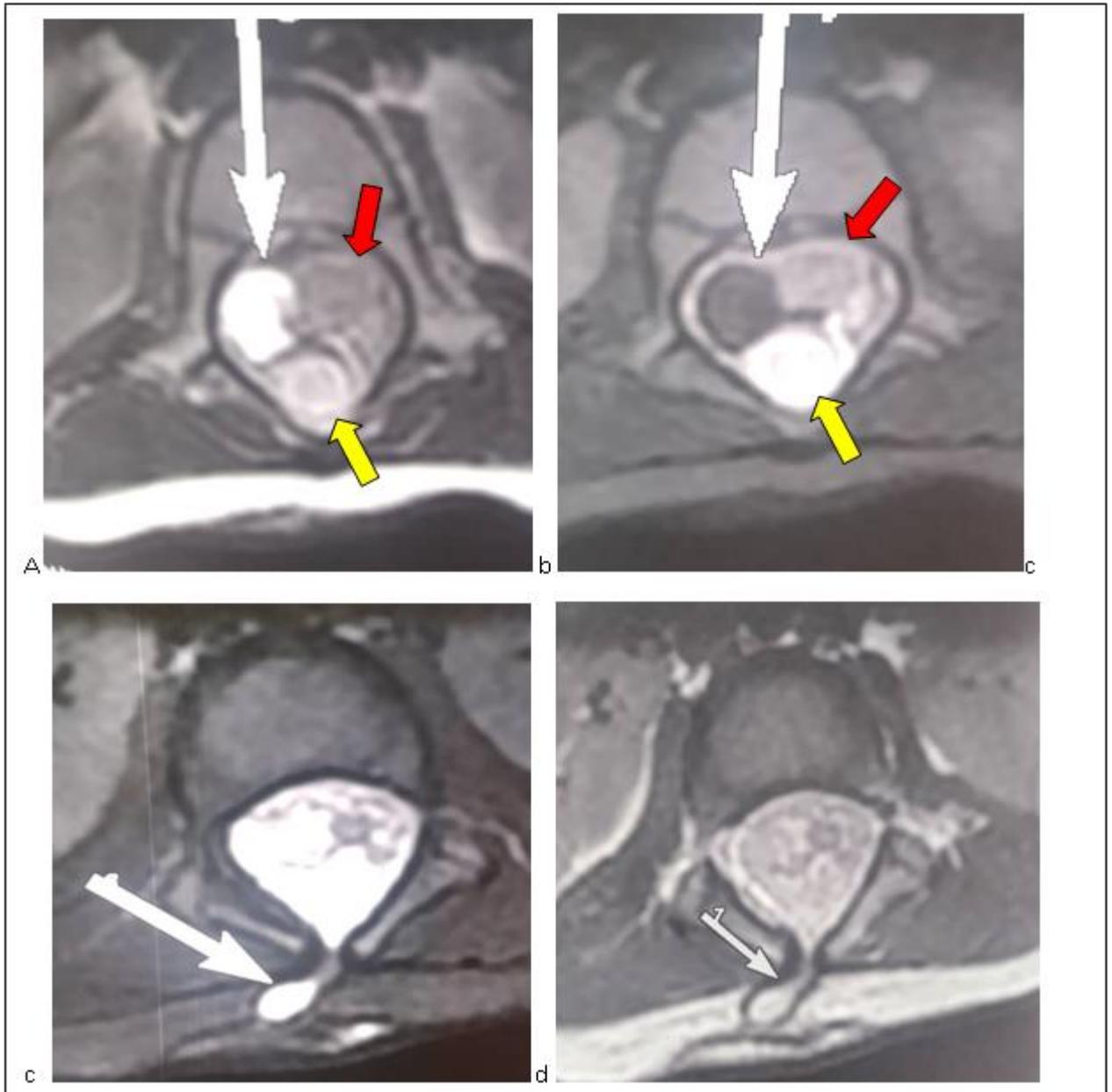
## **ICONOGRAPHIE :**



**Figure 27** : coupe axiale, échographie par la sonde superficielle postérieure médiane montrant une image de masse hétérogène intracanaulaire de contenu mixte anéchogène avec un discret renforcement postérieur et échogène graisseux refoulant le film terminal.

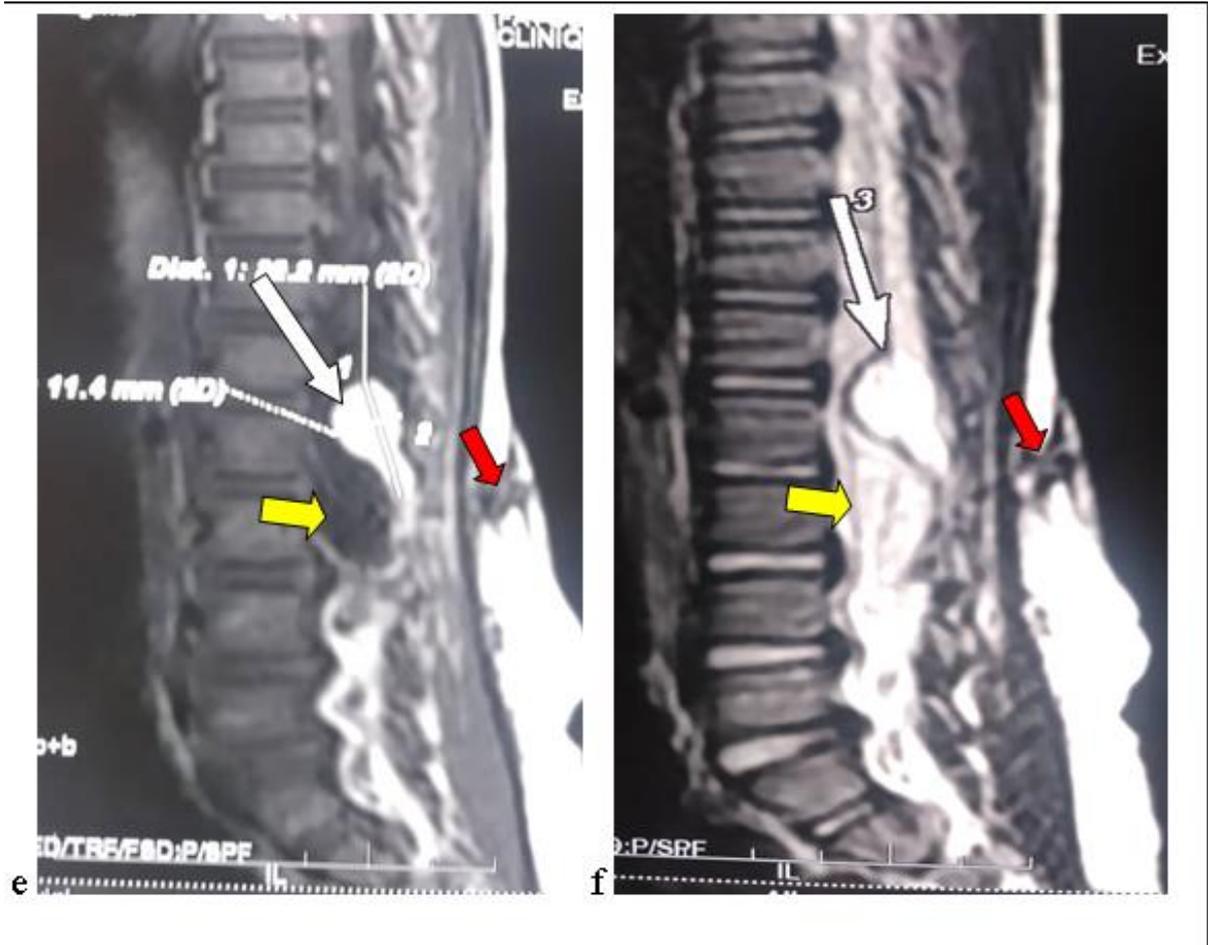


**Figure 28** : coupes TDM du rachis lombaire (axiale « a et b » sagittale « c » et 3D « d ») montrant la masse intracanaulaire à la hauteur de L1 et L2 de composante mixte kystique en isodensité et une composante graisseuse en latérale droite en hypodensité. La masse canalaire exerce un effet de masse sur le cordon médullaire en avant et à gauche. Le tractus du sinus dermique communiquant avec le canal rachidien (image c) et le défaut de fermeture de l'arc postérieur de L2 et L3 (image d).



**Figure 29** : IRM, Coupe axiale :

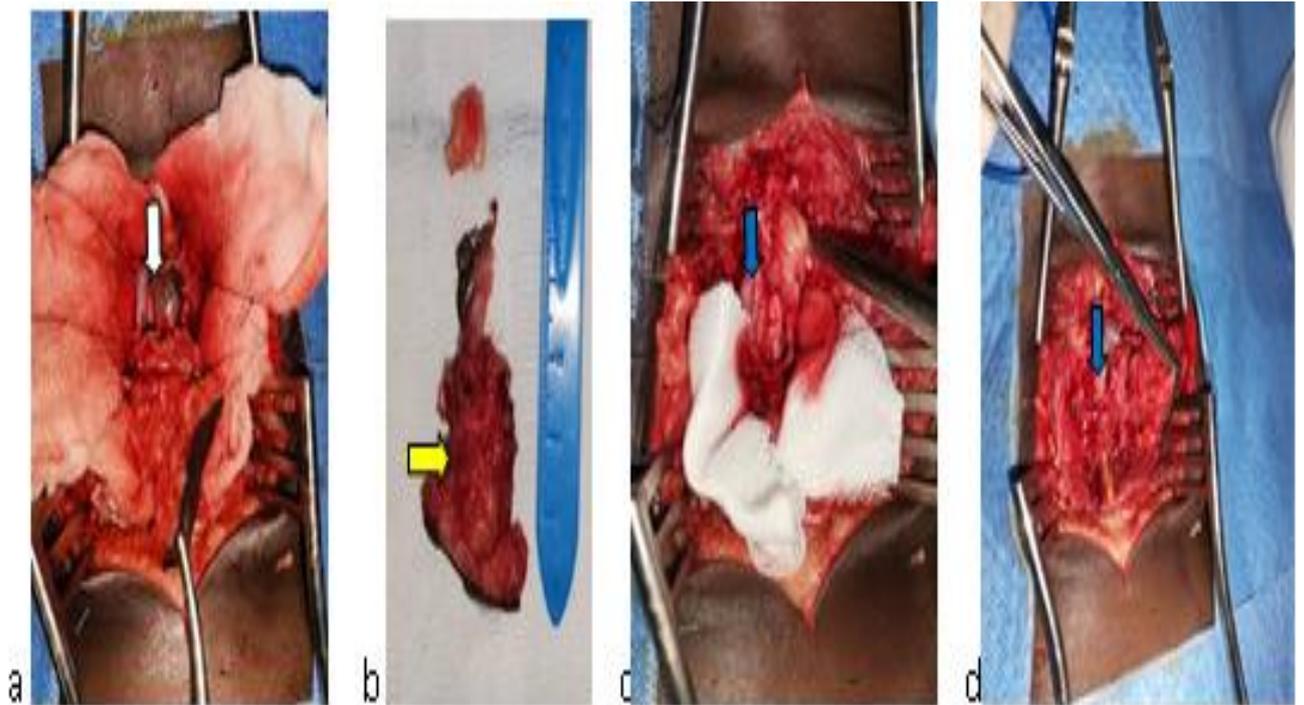
- Coupes axiales en séquence T2 FSE (a) et T2 FAT SAT (b) montrant la masse intracanaulaire de composante mixte, grasseuse en hypersignal T2 et hyposignal en T2 FATSAT et kystique (flèche jaune) en hypersignal franc T2 et hypersignal FAT SAT. La masse canalaire exerce un effet de masse sur le cordon médullaire (flèche rouge) refoulé en avant et à gauche.
- Coupes axiales en séquence T2 FSE (a) et T2 FAT SAT (b) montrant le tractus du sinus dermique (flèche blanche).



**Figure 30** : IRM, Coupe sagittale,

a - T1 : le kyste dermoïde apparaît sous forme d'une image mixte intracanaulaire comprimant la moelle épinière, la composante kystique est en hyposignal (flèche jaune) et celle graisseuse en hypersignal (flèche blanche). Le tractus du sinus dermique en hyposignal (flèche rouge) dans la graisse sous-cutanée hypersignal.

b- T2 : le kyste dermoïde apparaît sous forme d'une image mixte intracanaulaire ; la composante kystique est en hypersignal (flèche jaune) et celle graisseuse en hypersignal (flèche blanche). Le tractus du sinus dermique en hyposignal (flèche rouge) dans la graisse sous-cutanée hypersignal.



**Figure 31** : Images en peropératoire :

Aspect du kyste dermoïde intracanalair avant exérèse « image **a**, flèche blanche »

Image de la pièce anatomique opératoire du kyste et du sinus dermique « flèche jaune »

Image du canal rachidien libéré du kyste dermoïde et du sinus dermique (images c et d « flèche bleue »).

## **RÉFÉRENCES**

**1- Baptiste M, Eléonore B, François C,**

L'essentiel sur la moelle épinière Morel trousseau\_2025, vol : 3 : 125

[Hhttps://www.sfip-radiopediatrie.org](https://www.sfip-radiopediatrie.org)

**2- Lallement P, Forin V,**

Sinus Dermique : Une urgence neurochirurgicale, Archives de Pédiatrie,

Année : 2015 vol : 22, N° 3 : 272-275

<https://doi.org/10.1016/j.arcped.2014.11.022>

**3- Powell KR, Cherry JD, Hungen TJ, Blinderman EE, Dunn MC.**

A prospective search for congenital dermal abnormalities of the craniospinal axis.

J pediat: Année 1975; 87: Page: 744-750

**4- Ackerman LL, Menezes AH.**

Spinal congenital dermal sinuses: a 30 year experience. PEDIATRICS

Année 2003 ; 112 : 641-647

**5- Akhaddar A, El Hassani MYR, Ghadouane M, Hommadi A, Chakir N, Jiddane M, Boukhrissi N.**

Kyste dermoïde du cône médullaire révélé par une rétention chronique d'urine.

Apport de l'imagerie. Journal of Neuroradiology

Année: 1999; N : 26 : 132-135.

**6- Ackerman LL, Menezes AH, Follett KA**

Cervical and thoracic dermal sinus tracts. A case series and review of the literature.

Pediatr Neurosurg: 2002 Sep; 37(3): 137-47.

**7- Thomas G, Deputy E, Johan P, Aymeric A**

Spina-bifida : Campus de neurochirurgie, 2009 : 12

<http://campus.neurochirurgie.fr>

**8- Firdaouss H,**

Apport de l'IRM dans les dysraphismes vertébro-médullaire à 54 cas

Mémoire Royaume du Maroc 2015 Juin : 121.

<http://www.embryology.ch/francais/hdisqueembry/triderm07.html>.

**9- Wessely O, De Robertis EM,**

Neural plate patterning by secreted signals. Neuron.

2002 Feb 14; vol : 33 N°4: 489-91.

**10- Anderson RM, Lawrence AR, Stottmann RW, Bachiller D, Klingensmith J.**

Chordin and noggin promote organizing centers of forebrain development in the

mouse. Development, 2002 Nov, vol: 129 N° 21: 4975-87.

**11- Blaas HGn, Eik-Nes SHn, isaksen CV.**

The detection of spina-bifida before 10 gestational weeks using two-and three-dimensional ultrasound. *Ultrasound obstetGynecol* 2000, 16: 25-9.

**12- Goulding MD, Chalepakis G, Deutsch U, Erselius JR,**

Gruss P pax-3 a novel murine DNA binding protein expressed during early neurogenesis. *EMBO J.*1995 May; 10 vol : (5) : 1135-47.

**13- Lowery LA, Sive H.**

Strategies of vertebrate neurulation and a reevaluation of teleost neural tube formation, *Mech Dev.* 2004 Oct;vol : 121 N°: (10): 1189-97.

**14- Adamsbaum C, Merzoug V, Dubouset J, Kalifa G, Barbet J-P.** Formation du rachis : éléments à connaître pour comprendre les malformations. *Feuillets de Radiologie* 2002, vol : 42, n° 4 : 299-304.

**15- Muroyama Y, Fujihara M, Lkeya M, Kondoh H, Takada S.**

Wnt signaling plays an essential role in neuronal specification of the dorsal spinal cord. *Genes Dev.*2002 Mar 1; vol : 16 N°5: 548-53.

**16- La Bonne C.**

Vertebrate development: wnt signals at the crest. *CurrBiol* 2002 Oct; vol : 29 ; N° 12 N° (21): 743-4.

**17- Garcia –Castro MI, Marcelle C, Bronner –Fraser M.**

Ectodermal Wnt function as a neural crest inducer. *Sciences* 2002 Aug 2 ;vol : 297 (5582) : 848-51.

**18- Lowery LA, Sive H.**Strategie of vertebrate neurulation and a re-evaluation of teleost neural tube formation. *Mech Dev.*2004 Oct; 121 (10): 1189-97.

**19- BlaasH, GnEik-Nes, SHnisaksen CV.**

The detection of spina-bifida before 10 gestational weeks using two-and three-dimensional ultrasound. *Ultrasound obstetGynecol* 2000, 16: 25-9.

**20- Lee W, Chaiworapongsa T, Romero R, Williams R, McNie B, Johnson A.**

A diagnostic approach for the evaluation of spina-bifida by three-dimensional ultrasonography. *J Ultrasound Med* 2002 ;21: 619-26.

**21- Soto Ares G, Caron S,**

Tempremant F. Imagerie des malformations médullaires. *EMC Radiologie et imageriemédicale -musculosquelettique -neurologique –maxillofaciale.* 2012 ;7 (1) : 1-18

**22- Lepintre et M.Labrune**

Fistules dermiques congénitales communiquant avec le SNC. *Neurochirurgie.*Paris1970 Tome 16. N° 44 : 335-348

**23- Nafa loualalen**

Le spina-bifida à propos de 1449 cas

Thèse de doctorat en Sciences Médicales. 1970 N° 44 :335-348.

**24- French BN**

Midline fusion defects and defects of formation. In: J Youmans (ed) Neurological surgery. Saunders Company, Philadelphia, Année : 2003 ; Volume 112, Numéro 3 : 1081 - 1235.

**25- Van Aalst J, Beuls EA, Cornips EM et al.**

Anatomy and surgery of the infected dermal sinus of the lower spine. Childs Nerv Syst 18 mai 2006, 22 (10) : 1307-1315

**26- Benzil DL, Epstein MH, Knuckey NW**

Intramedullary epidermoid associated with an intramedullary spinal abscess secondary to a dermal sinus. Neurosurgery

Année : 1992 Jan 30 ; vol : (1). N° : 10:118-21.

**27- Goodrich A, Staffenberg:**

Plastics techniques in neurosurgery 2nd edition; AANS. 2013 Illustration: 339; Page: 16400 ISBN/9781588902719

**28- Fidasa, Macdonald HI, Elton RA, Wild SR, Chisholm GD, Scott R.**

Prevalence and patterns of spina-bifida occulta in 2707 normal adults. Clin Radiol Année: 1987; vol : 38 Page : 537-542

**29- Boone D, Parsons D, Lachmann SM, Sherwood T.**

Spina-bifida occulta : lesion or anomaly? Clin Radiol Année : 1985 ; vol : 36 ; Page : 159-161

**30- Hendrick EB, Hoffman HJ, Humphreys RP.**

The tethered spinal cord. Clin Neurosurgery Il existe une forte incidence de spina-bifida occulta Année : 1983 ; vol : 30 ; P : 457-463.

**31- Witkamp TD, Vandertop WP, Beek FJ, Notermans NC, Gooskens RH, Van Waes PF.**

Medullary cone movement in subjects with a normal spinal cord and in patients with a tethered spinal cord. Radiology 2001; vol : 220 ; Page: 208-212

**32- Nakanishi K, Tanaka N, Kamei N, Nakamae T, Izumi B, Ohta R, Fujioka Y, Ochi M (2013)**

Use of prone position magnetic resonance imaging for detecting the terminal filum in patients with occult tethered cord syndrome. J Neurosurg Spine 18:76-84 2018 Jan 21 N°1 :4-10.

**33- Vernet O, O'Gorman AM, Farmer JP Mc, Phillips M, Montes JL**

Use of the prone position in the MRI evaluation of spinal cord rethetering.  
PediatrNeurosurg 25:286-294

Année: 1996 Déc;25(6): Page:286-94.

**34- Najjar MW, Kusske JA, Hasso AN.**

Dorsal intramedullary dermoids. Neurosurgical  
Revue. 2005 ; 1:15-178.

**35- Akhaddar A, El Hassani MYR, Ghadouane M, Hommadi A, Chakir N, Jiddane M, Boukhrissi N.**

Kyste dermoïde du cône médullaire révélé par une rétention chronique d'urine.  
Apport de l'imagerie.

Journal of Neuroradiology 1999; 26:132-135.

**36- Morimoto K, Takemoto O, Nakamura H, Takeuchi M.**

Spinal dermal sinus associated with intramedullary abscess and dermoid.  
Pediatric Neurosurg. Année : 2003 ; 39 ; Page : 225-6.

**37- Benchekroun A, Ghadouane M, Alami M, Farih MH, Marzouk M, Faik M.**

Chronic urine retention disclosing isolated spinal dermoid cyst.

Prog Urol. 1999; 9Page:1117-9.

**38- Shen WC, Chiou TL, Lin TY.**

Dermal sinus with dermoid cyst in the upper cervical spine: case note.  
Neuroradiology. Année: 2000; 42(1): 51-3.

**39- Pradnya M, Hudgins PA, Hunter S.**

Dermoid Cyst in the Lumbosacral Region. Radiographic Findings. American  
Journal of Roentgenology. Année:2000; 174 :874-875.

**40- Bristow RG, Laperriere NJ, Tator C, Milosevic M, CS Wong.**

Post-operative radiotherapy for recurrent dermoid cysts of the spine: a report of  
3 cases.

Journal of Neuro-Oncology. 1997 July ; 33(3): 251 – 256.

**41- Garg A, Gupta V, Gaikwad S, Deol P, Mishra NK, Suri A, Kale SS.**

Isolated central canal rupture of spinal dermoid: Report of two cases. Australasian  
Radiology. Année: 2003; 47:194-197.

**42- Goyal A, Singh D, Singh AK, Gupta V, Sinha S.**

Spontaneous rupture of spinal dermoid cyst with disseminated lipid droplets in  
central canal and ventricles.

J NeurosurgSci. Année:2004 ; vol : 48 : 63-5.

**43- Bensaïd A, Navarro C, Cejas C.**

Aspects TDM et IRM des kystes épidermoïdes et dermoïdes intracrâniens.  
Feuillets de Radiologie Année : 1994 ; N° 34 : 55-65.

## ANNEXES

FIGURE 1 : Schéma de la Section transversale au niveau du sillon primitif.....	5
FIGURE 2 : Représentation schématique de la formation du processus notochordal .....	5
FIGURE 3 : Représentation schématique de la vue dorsale du disque embryonnaire.....	6
FIGURE 4 : Représentation schématique de la vue dorsale du disque embryonnaire.....	6
FIGURE 5 : Schéma de la neurulation secondaire.....	8
FIGURE 6 : Schéma représentatif de la Crête neurale en formation.....	9
FIGURE 7 : Schéma représentatif de la section transversale du mésoblaste.....	11
FIGURE 8 : Section transversale et vision dorsale du mésoblaste.....	12
FIGURE 9: Schéma anatomique des différentes portions et courbures rachidiennes.....	16
FIGURE 10 : Schéma anatomique des vertèbres cervicales : C1 et C2.....	17
FIGURE 11 : Schéma anatomique de la vertèbre cervicale de C3 à C7.....	18
Schéma 12: Schéma anatomique de la vertèbre dorsale.....	19
FIGURE 13 : Schéma anatomique de la vertèbre lombaire.....	20
FIGURE 14 : Schéma anatomique du sacrum et du coccyx.....	21
FIGURE 15 : schéma anatomique de la moelle épinière.....	23
FIGURE 16 : Schéma anatomique du sinus dermique .....	30
FIGURE 17 : schéma anatomique de différents types de spina bifida.....	32
FIGURE 18 : IRM du rachis lombaire .....	36
Figure 19 : TDM du rachis lombaire.....	37
FIGURE 20 : Myélo Scanner du rachis lombaire.....	37

FIGURE 21 : IRM coupe sagittale, kyste dermoïde.....	38
FIGURE 22: IRM coupe sagittale, kyste dermoïde.....	39
FIGURE 23 : Echographie obstétricale montrant spina bifida.....	40
FIGURE 24 : Radiographie de face du bassin spina bifida.....	41
FIGURE 25 : TDM coupe sagittale du rachis lombaire.....	41
FIGURE 26 : IRM de la meningocèle.....	42
FIGURE 27 : coupe axiale d'échographie.....	54
FIGURE 28 : coupes TDM du rachis lombaire.....	55
FIGURE 29 : IRM coupe axial, du kyste dermoïde et du sinus dermique..	56
FIGURE 30 : IRM du rachis lombaire du kyste dermoïde et du sinus dermique.....	57
FIGURE 31 : Image en per opératoire .....	58