

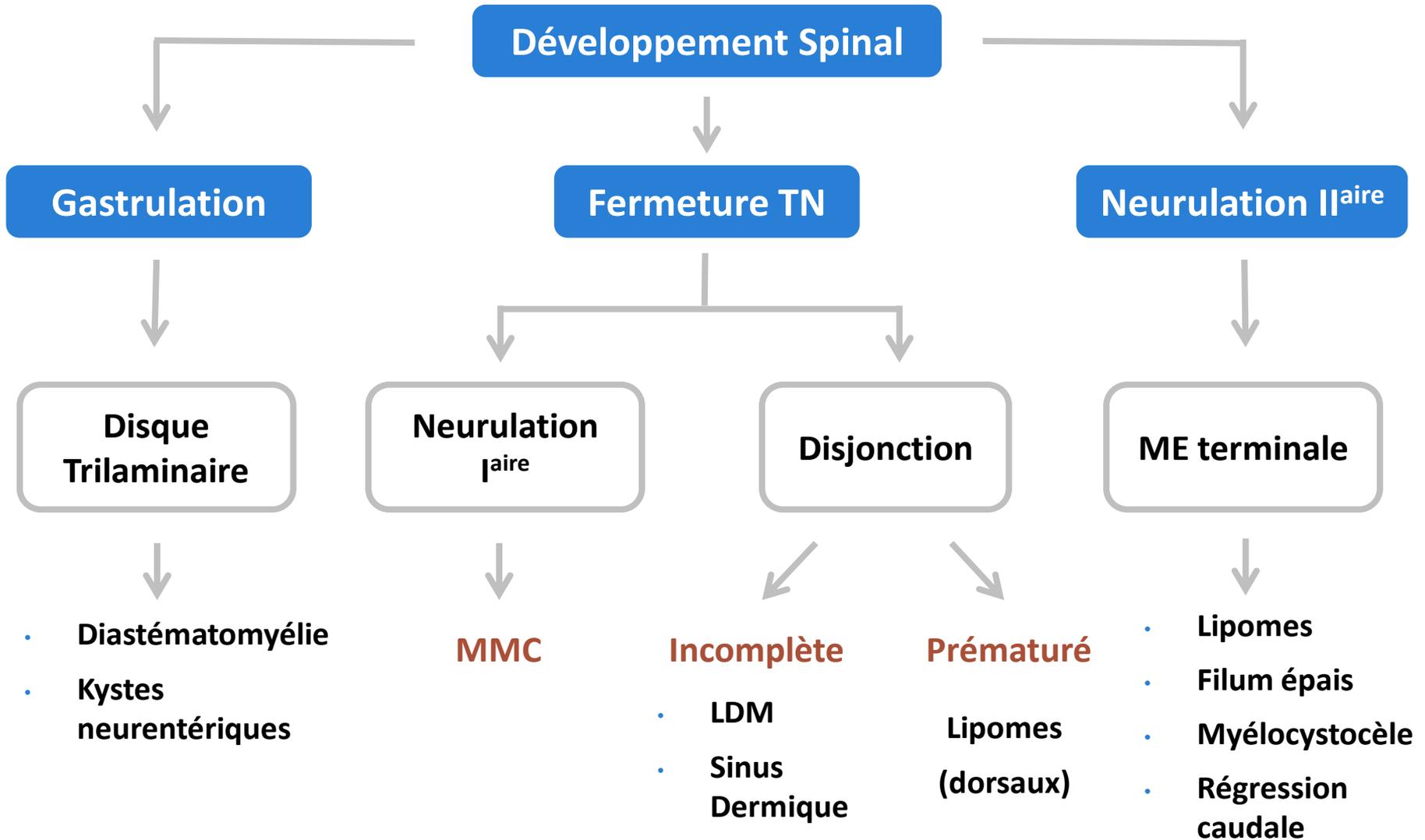
# CONDUITE DE L'EXAMEN ECHOGRAPHIQUE DANS LES DYSRAPHISMES

Jean-Marie Jouannic, Stéphanie Friszer, Catherine Garel  
Service de Médecine Foetale, Hôpital Armand Trousseau, Paris

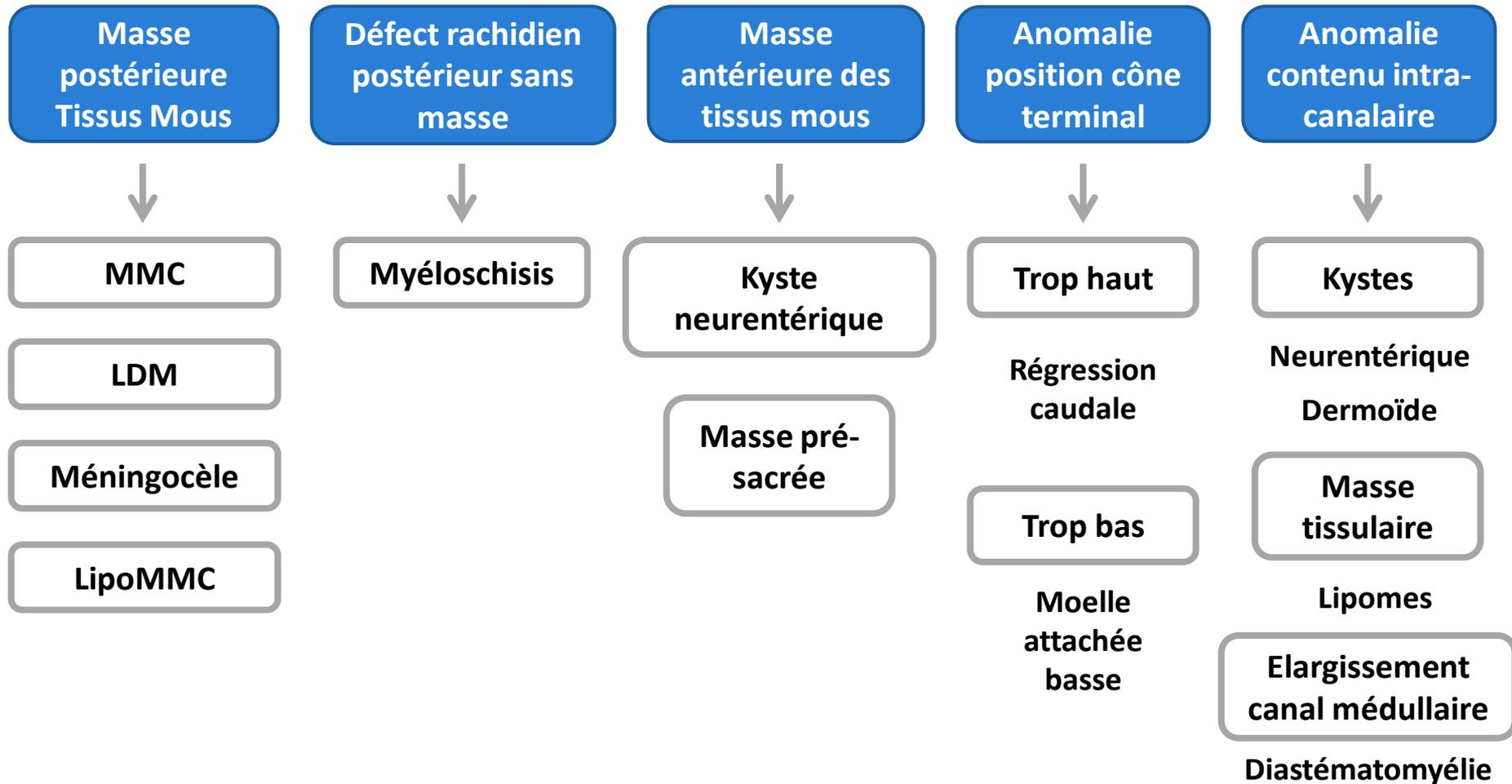
# Dysraphismes : Rappel

Ouverts	Fermés
0.1 à 5 ‰ grossesses	0.05 à 0.1‰ naissances
Malformation globale du SNC	Malformation locorégionale
Accidentel	Génétique
Rôle de l'A. Folique	Pas d'effet de l'A. Folique
Très fréquents	Rares
M = F	F >>> M
Rachis, moelle +/- Chiari, encephale	Moelle +/- rachis, reins, vessie, digestif
Myélodysplasie	Compression, étirement, microtraumatisme, myélodysplasie

# Classification embryologique



# Classification : Imagerie



# Approche pronostique

## Dysraphismes ouverts

=

Myéloméningocèles

=

**Pronostic péjoratif**



Handb Clin Neurol. 2013;112:975-91. doi: 10.1016/B978-0-444-52910-7.00018-0.

**Spinal cord malformations.**

Zerah M<sup>1</sup>, Kulkarni AV.

## Dysraphismes fermés

=

Groupe hétérogène

Moelle attachée basse

Lipomes (filum, cône, lipoMMC)

Limited Dorsal Myeloschisis

Diastématomyélie

Kystes neurentériques

Sinus dermique +/- K. dermoïde

(Sd Curarino/Régression caudale)

=

**Meilleur pronostic**

# objectif de l'examen

**Distinguer les formes de bon et mauvais pronostic +++**

**Dysraphisme ouvert**

**Dysraphisme fermé**

**Diagnostic exact si possible**

**Description lésionnelle**

# Ce que veut savoir le chirurgien

## 1. Peau?

Intégrité de la peau  
Épaisseur de la peau  
Étendu du défaut

## 2. Ouverture osseuse du canal?

Dernière vertèbre normale  
Ouverture suspendue  
Réapparition d'un canal normal

## 3. Topologie de la moelle?

Intracanalair  
Si myélocèle, dernier niveau normal  
Visibilité d'un cône  
Niveau d'issue de la moelle  
Visibilité de racines

## 4. Présence d'une poche de LCR extra-canalair?

Méningocèle  
Taille  
Contenu  
Rachischisis

## 5. Position du cervelet et du V4?

Chiari 2  
Position du V4  
Aspect du tronc (Kink)

## 6. Cerveau?

Microcéphalie  
Hydrocéphalie

## 7. Évolutivité?

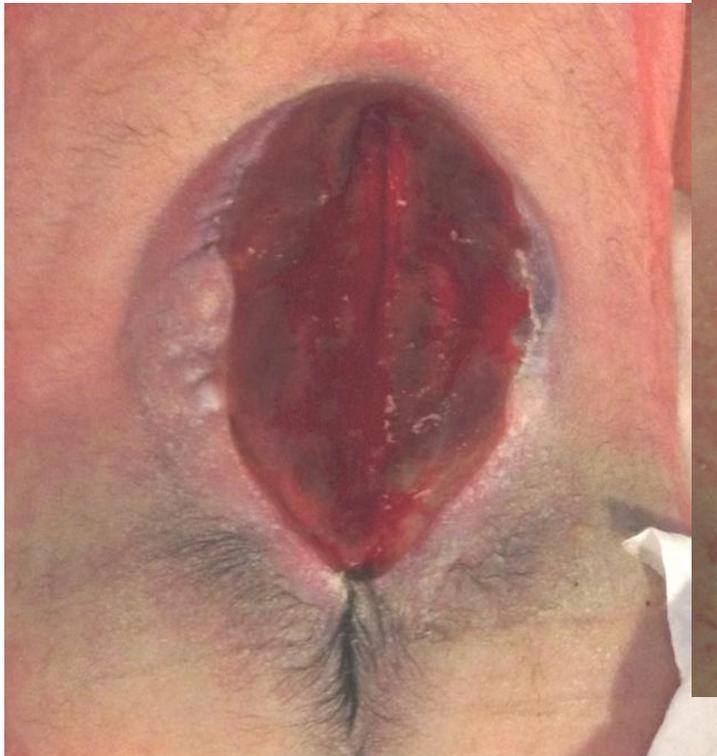
Moelle  
Meningocèle  
Ventricules

## 8. Évaluation générale?

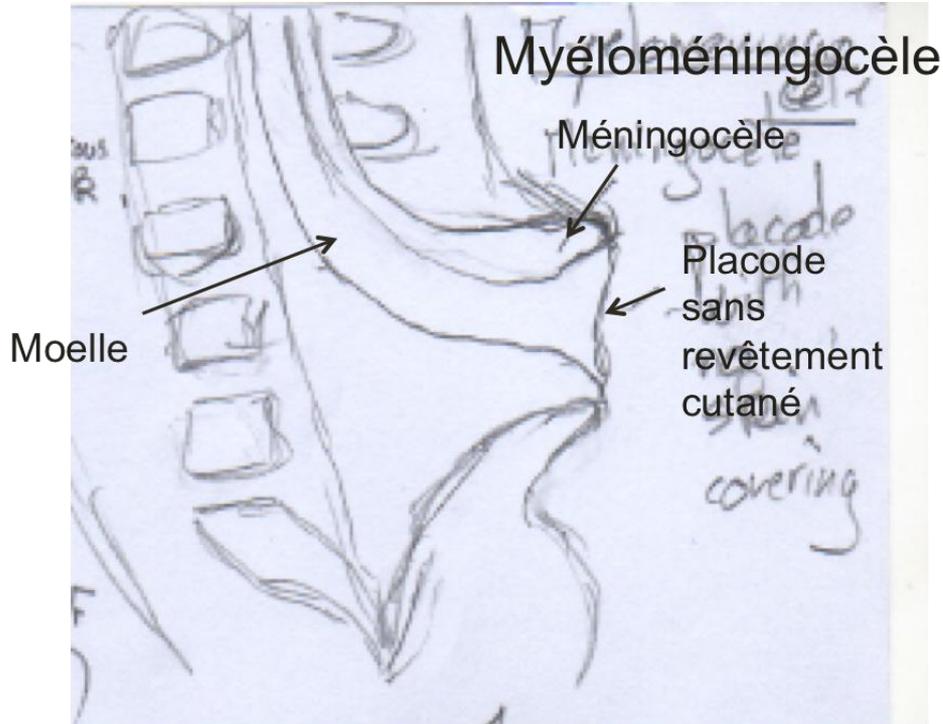
Anomalies extra-cérébrales  
Caryotype

**Information pronostique**  
**Organisation de la naissance**

# Dysraphismes ouverts

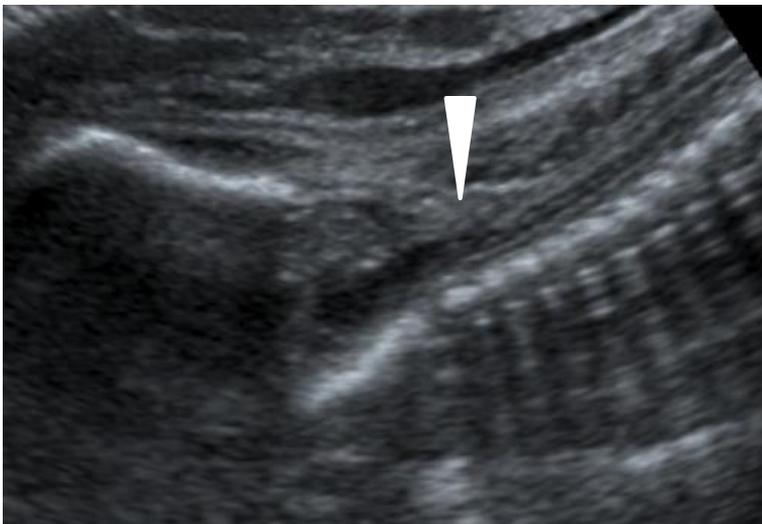
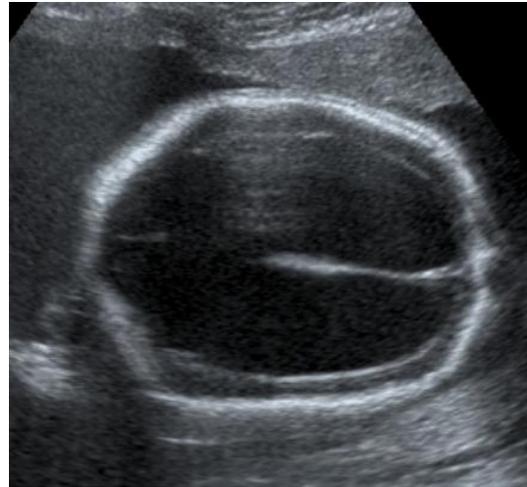
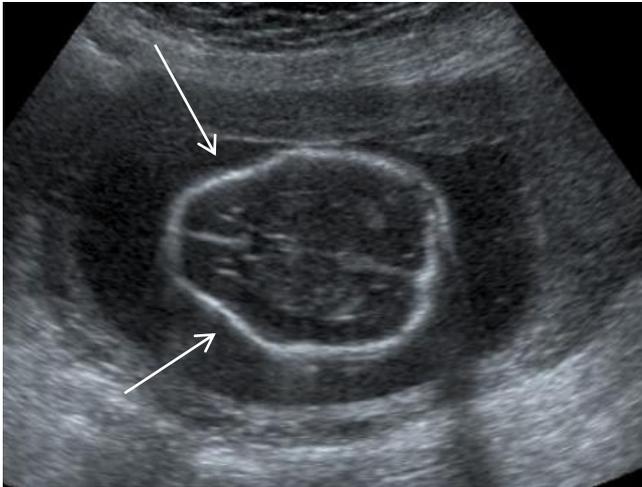


# 1 diagnostic unique : MMC



**Écoulement de LCR :**  
**Signes cérébraux constants +++**

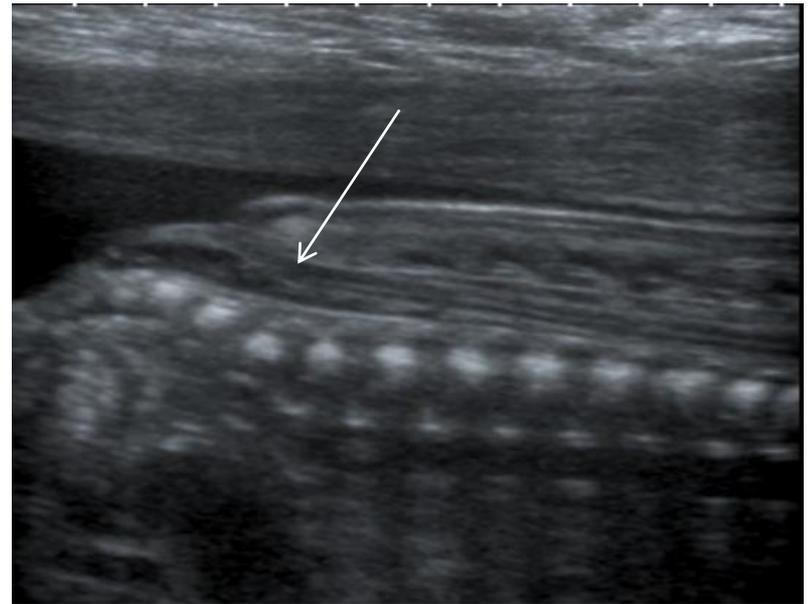
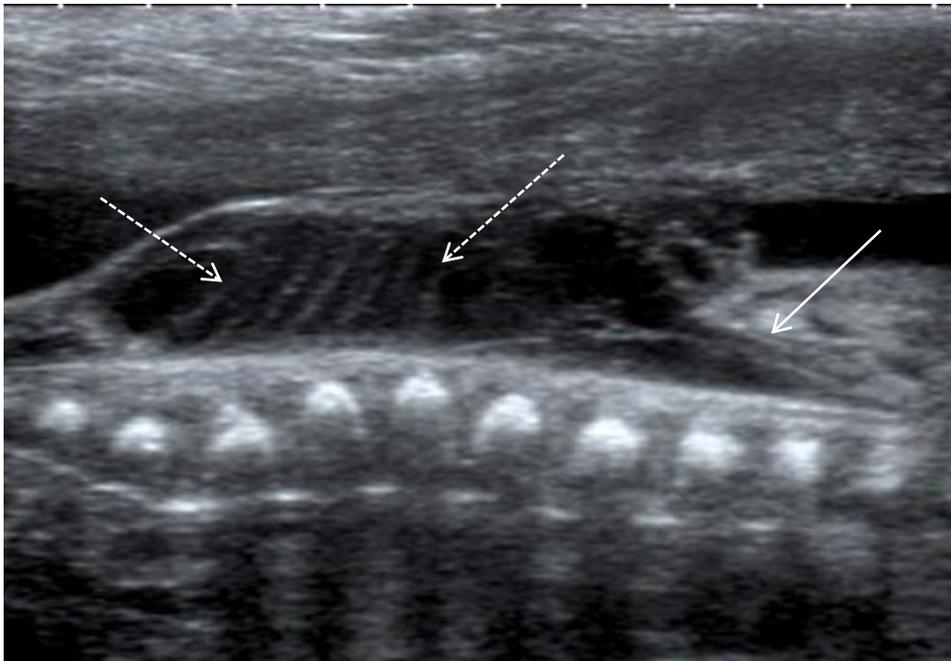
# MMC : signes indirects



# MMC : signes directs

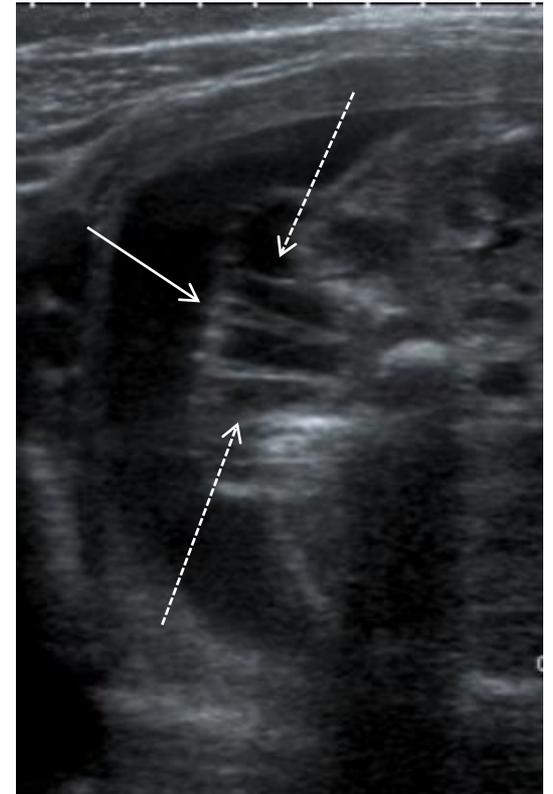
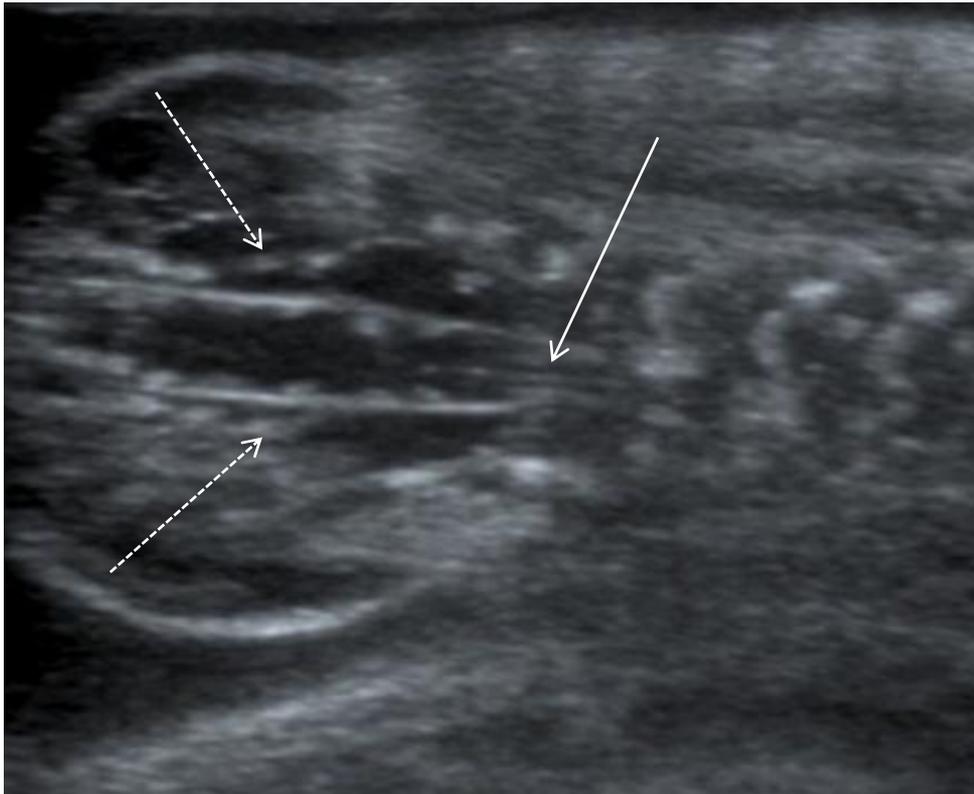
## Analyse Rachis + Moelle

- Forme sacculaire ou rachischis
- Dernière vertèbre normale
- Niveau d'issue de la moelle



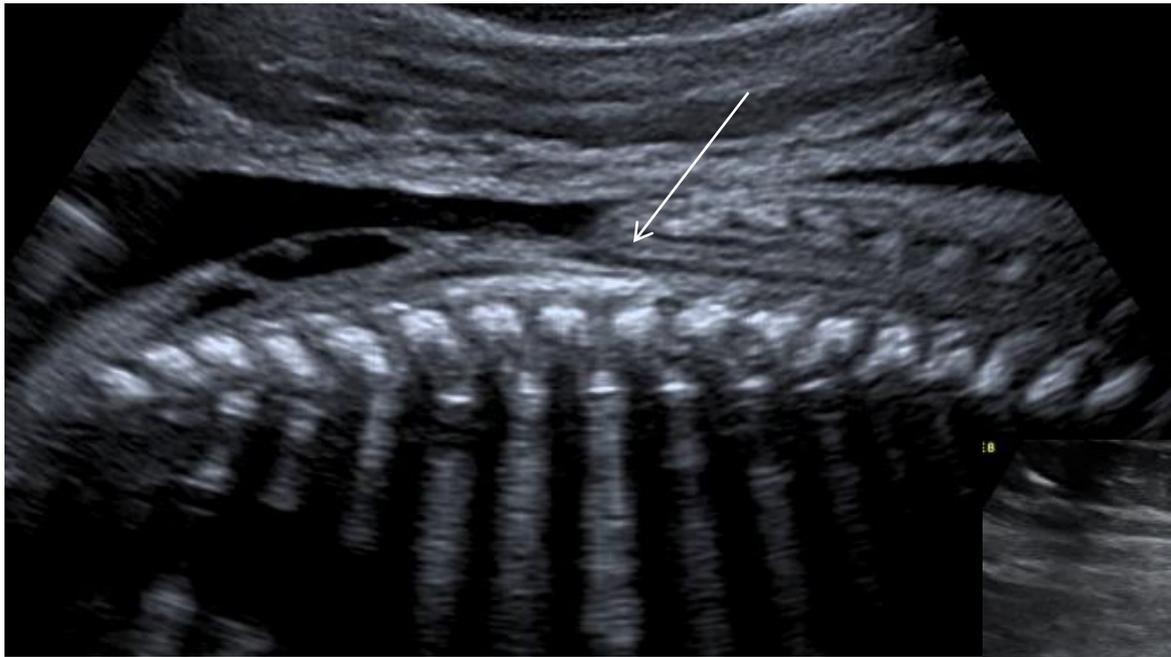
# MMC : signes directs

## Formes sacculaires



# MMC : signes directs

## Rachischisis



# Dysraphismes fermés

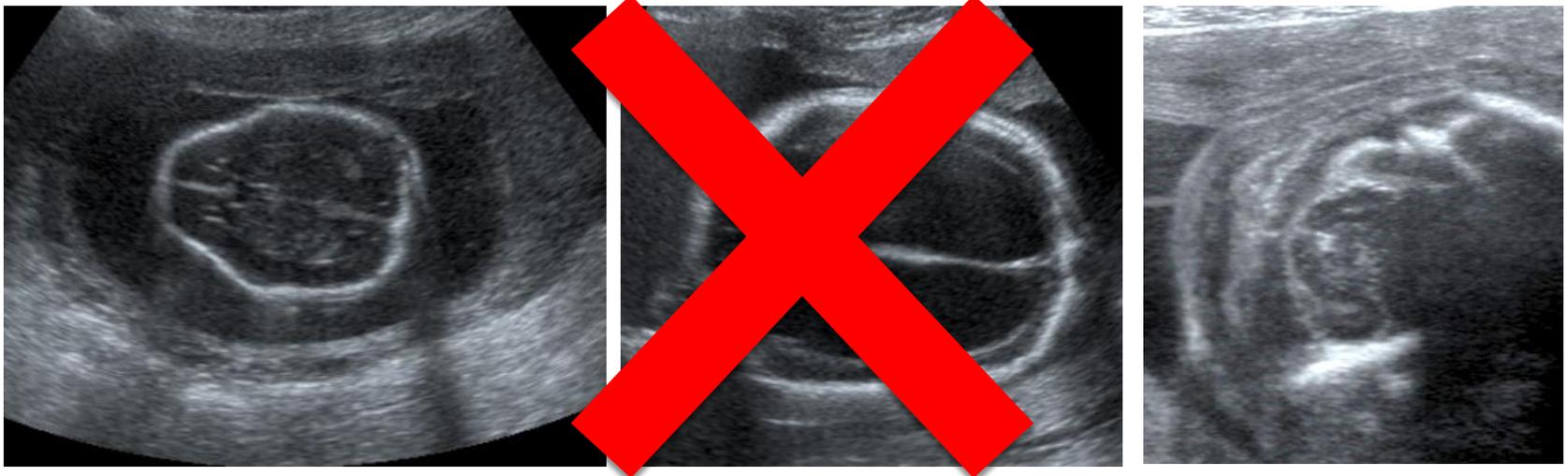


# Principal élément distinctif

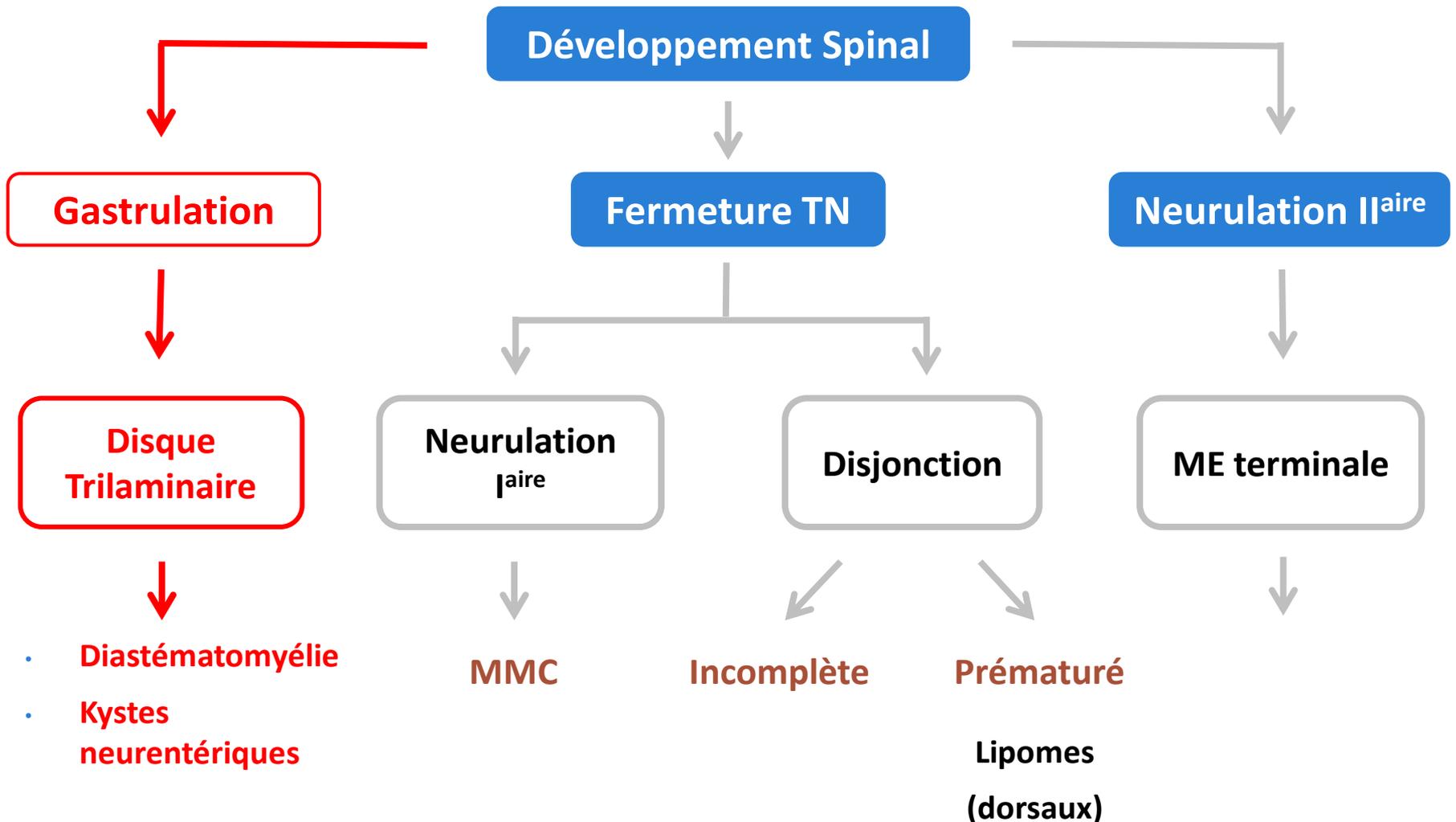
Dysraphisme fermé = Pas de fuite de LCR



Cerveau toujours normal (ou presque) +++



# Anomalie de la gastrulation

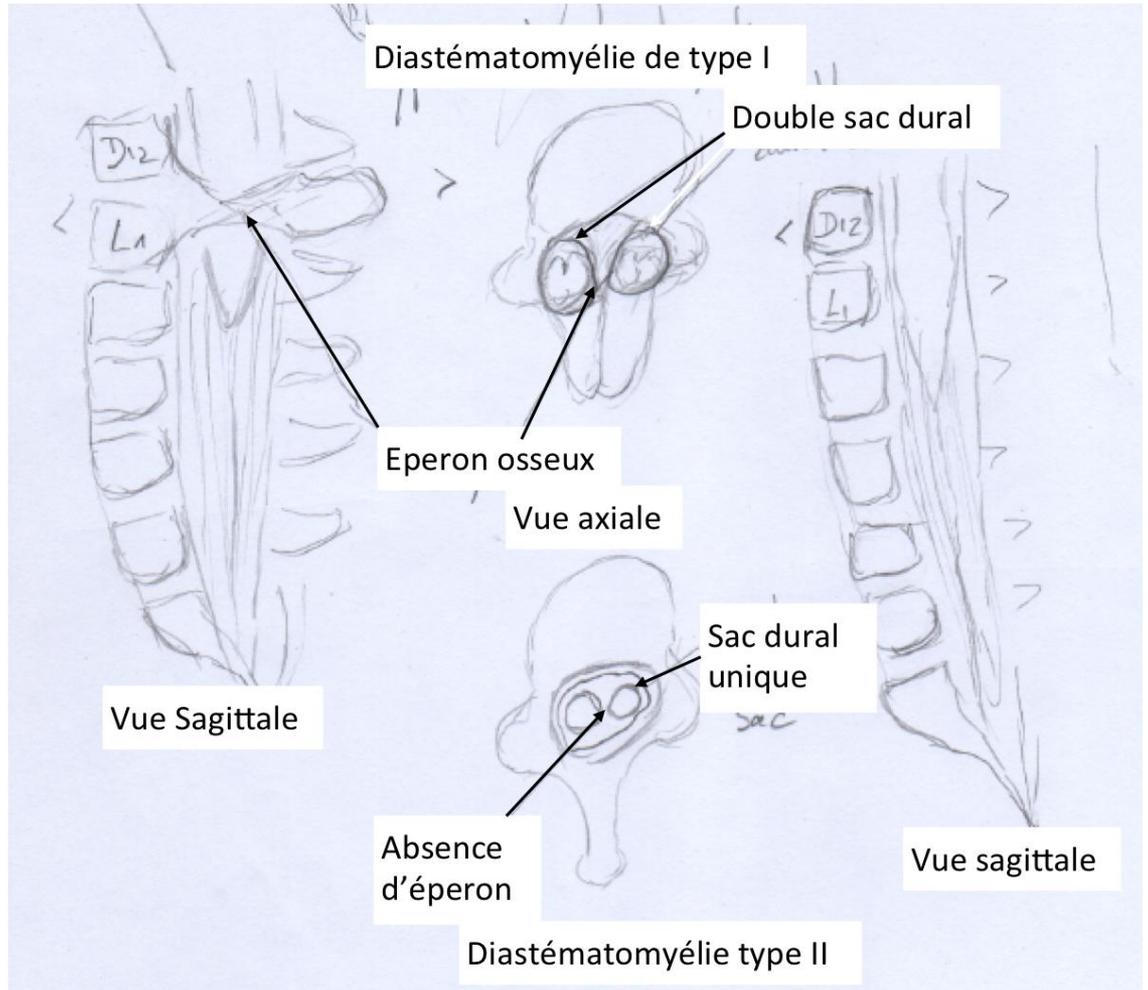


# diastématomyélie

## Type I

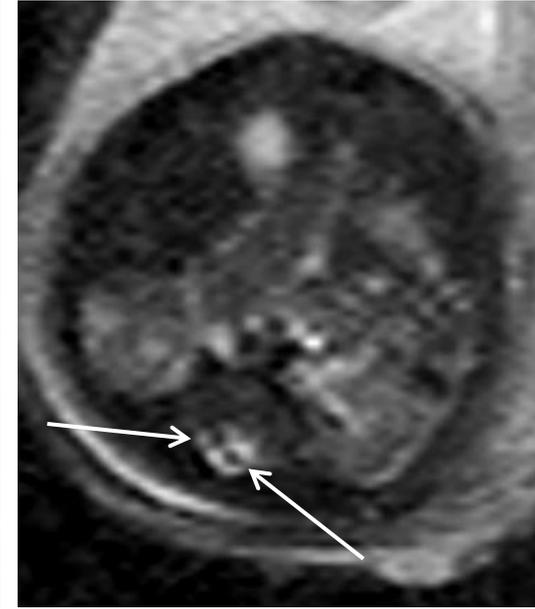
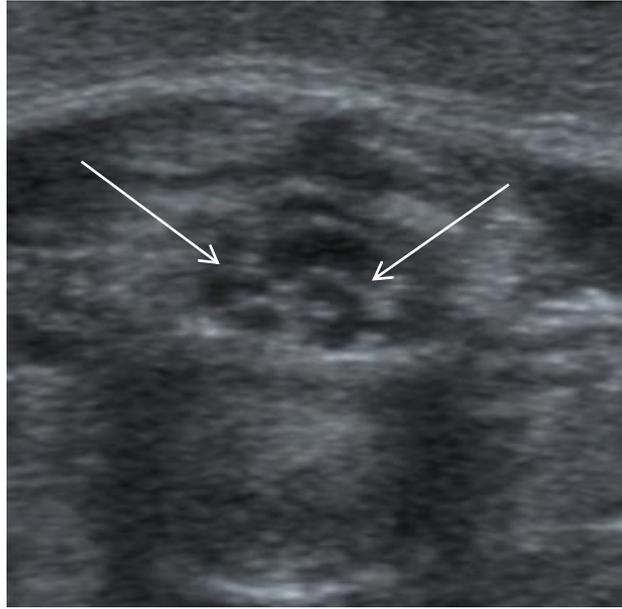
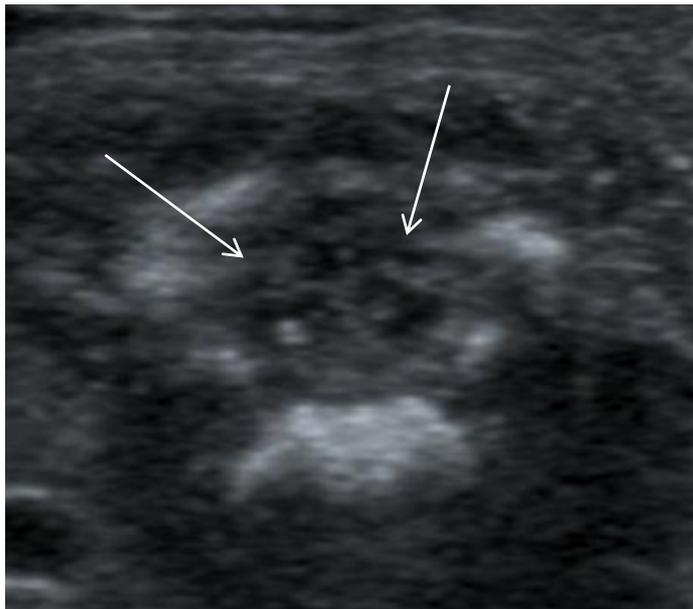


## Type II



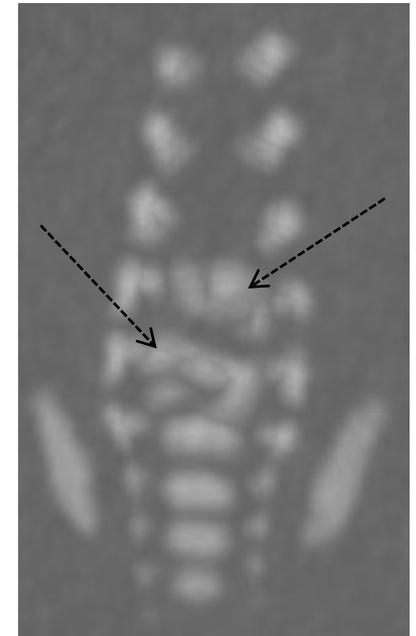
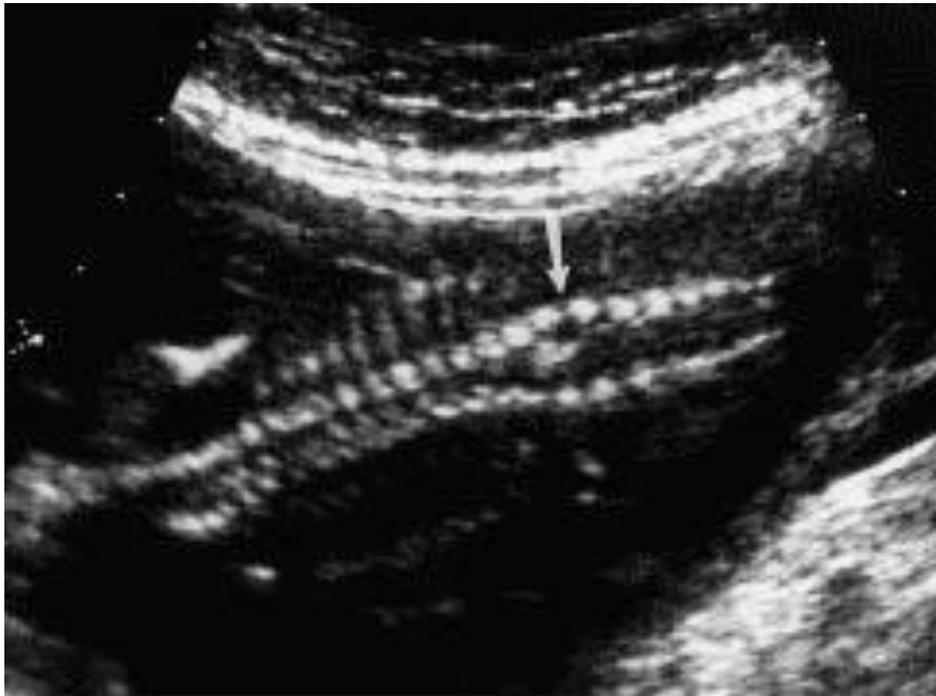
# diastématomyélie

- 2 héli-moelles bien vues en coupe axiale +/- coronale
- Éperon : structure linéaire hyperéchogène de direction antéro-postérieure
- Moelle attachée basse dans 75% cas
- Anomalies associées de la segmentation vertébrale

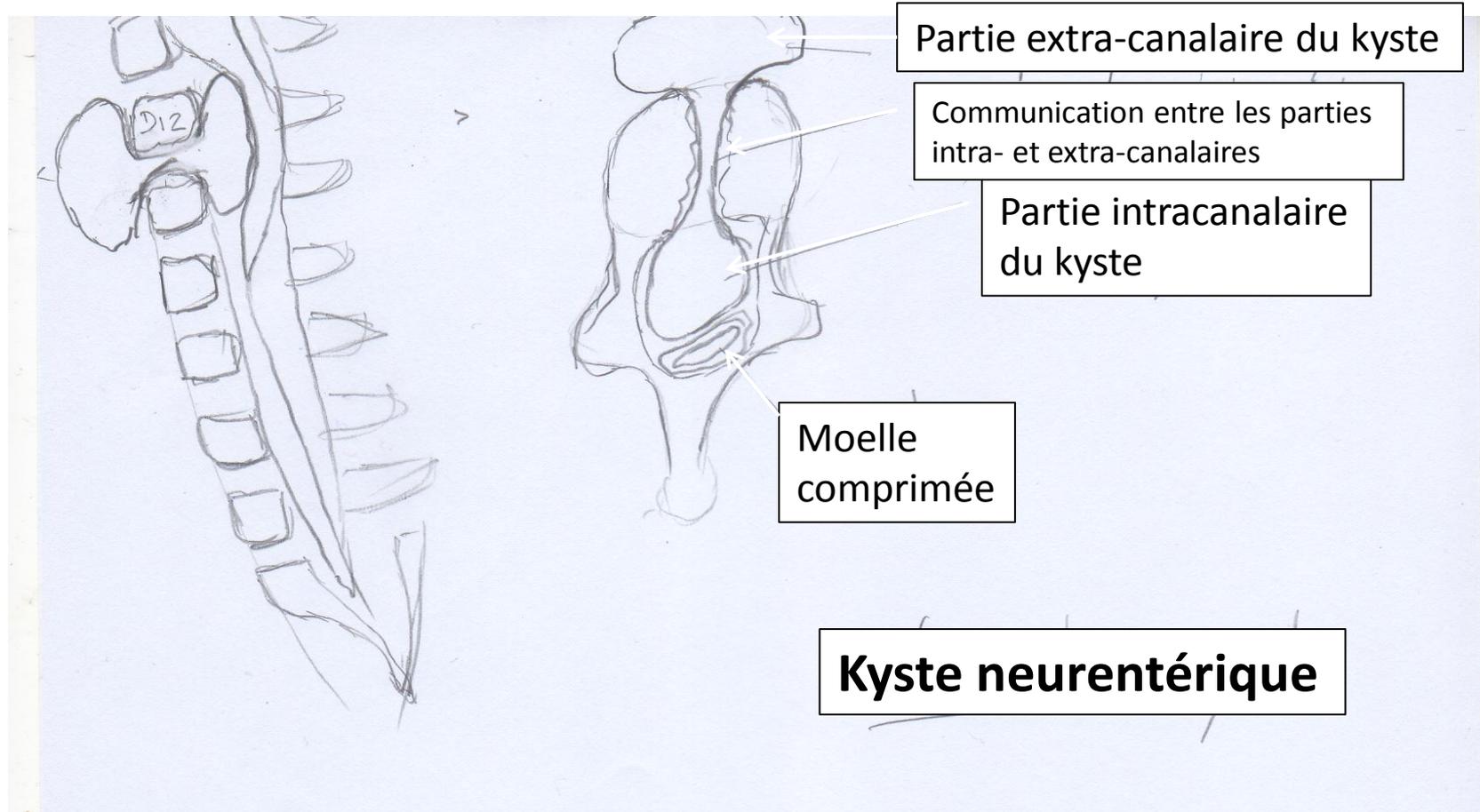


# diastématomyélie

## Elargissement canal rachidien



# Kyste neurentérique

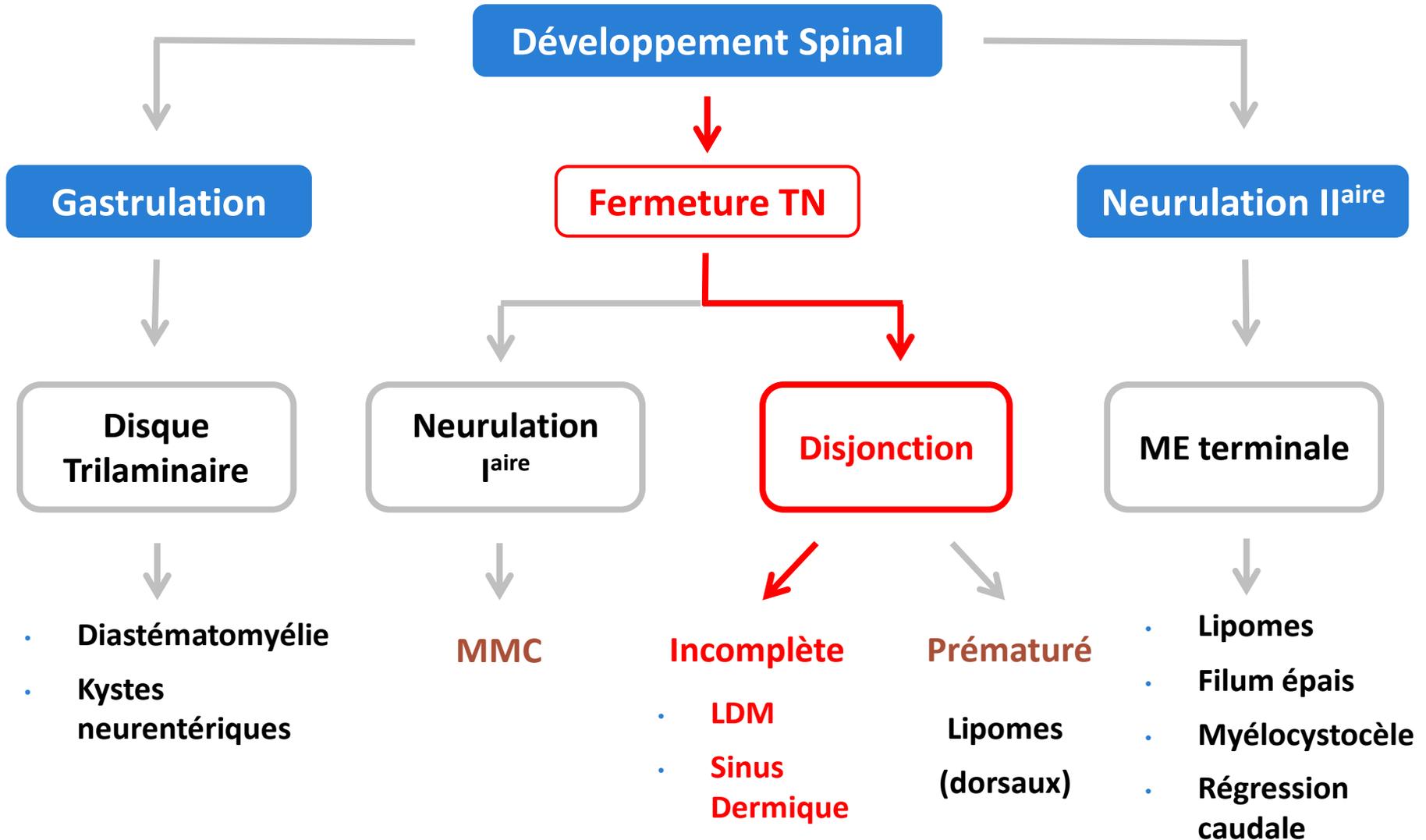


# Kyste neurentérique

- Défaut de séparation entre l'endoderme de l'intestin et l'ectoderme de la notochorde
- Entité rare → Diagnostic prénatal exceptionnel +++
- Masse kystique antérieure des tissus mous et/ou masse kystique intra-canaulaire



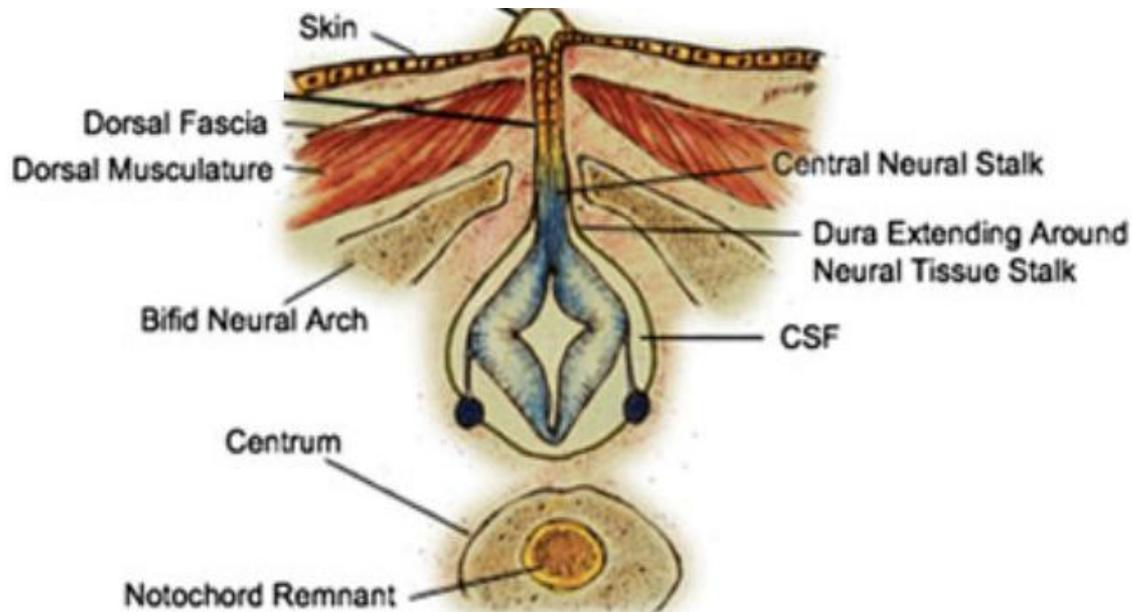
# Tube neural : défaut disjonction



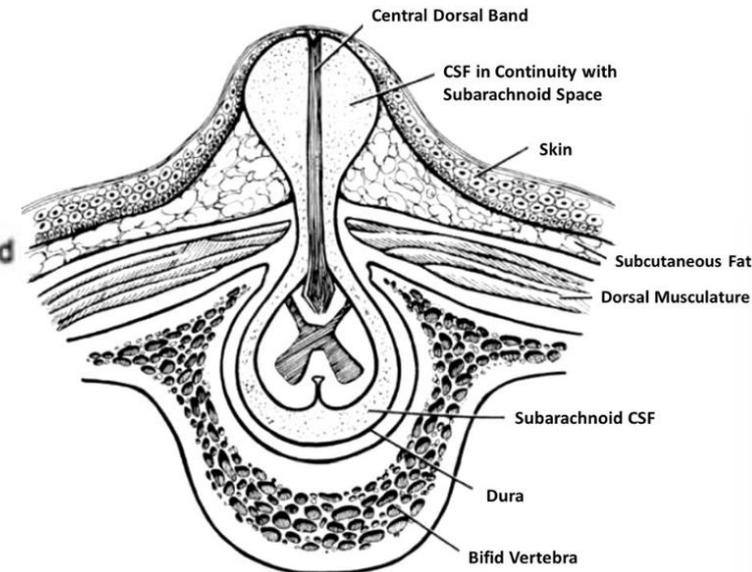
# Limited Dorsal Myeloschisis

- Incomplete disjunction between cutaneous and neural ectoderm

## Non saccular



## saccular



*Pang et al. 2010*  
*McComb et al. 2015*

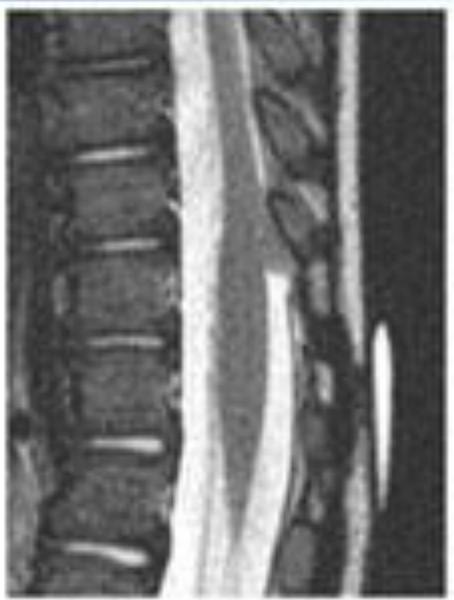
# Limited Dorsal Myeloschisis

## Non-Saccular



Crater

Pit



Neural Stalk

## Saccular



Thick Squamous Top



Thin Squamous Top



Dome Pit



Membranous Sac



Basal Nodule



Stalk to Dome



Myelocystocele

# Limited Dorsal Myeloschisis

Formes sacculaires +++

Coupe axiale

Élargissement modéré des lames postérieures sans parallélisme

Coupe sagittale

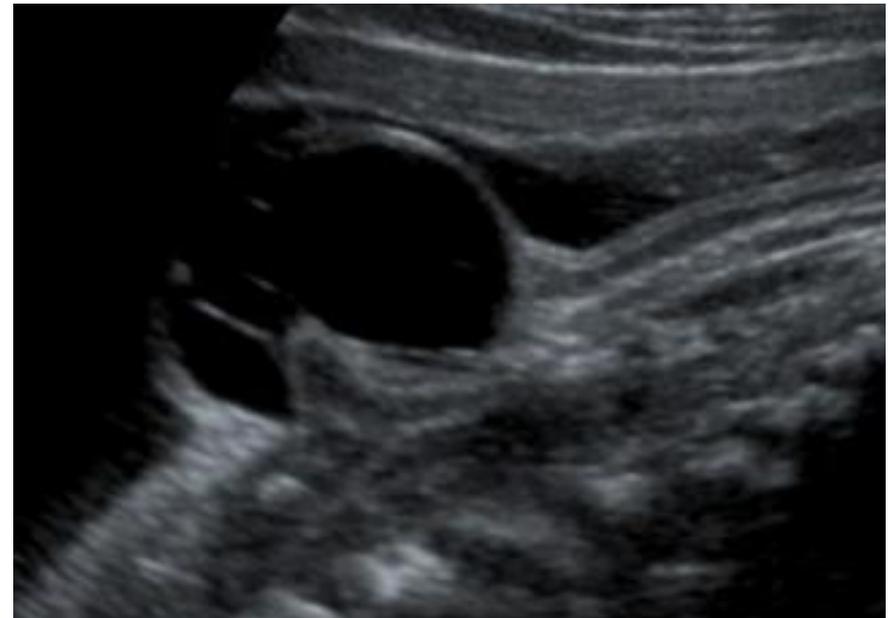
Contour épais

Moelle d'aspect normal, « attirée » sur sa face dorsale

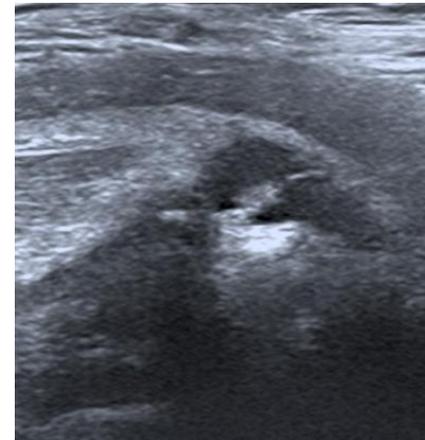
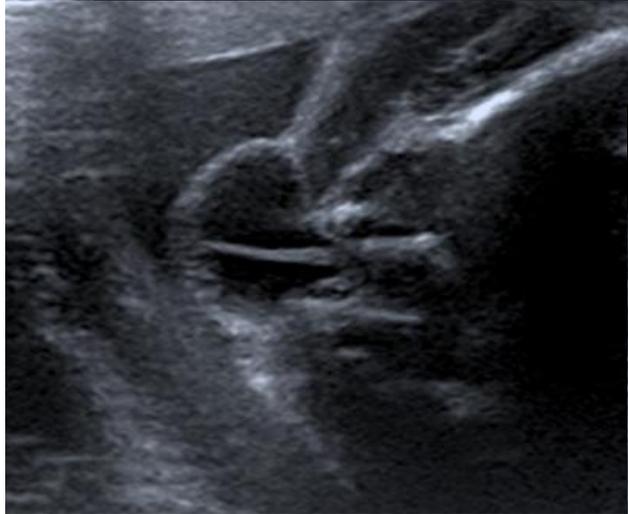
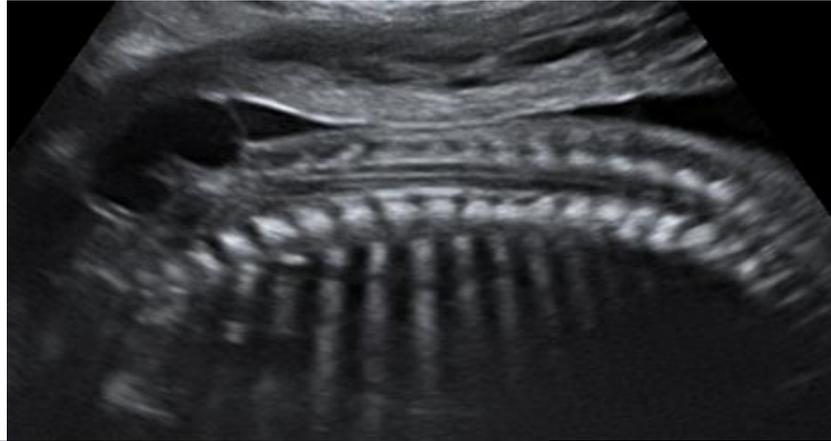
Tige neuro-fibreuse

Niveau lésionnel

Cervical  
Dorsal  
Lombaire



# Limited Dorsal Myeloschisis



# Limited Dorsal Myeloschisis

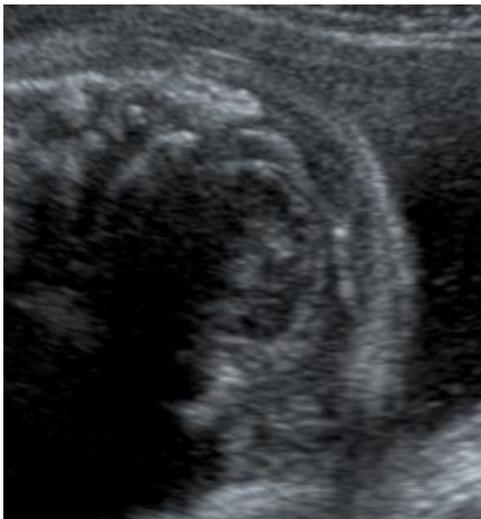
Piège ! Cerveau normal ou presque...

Formes avec fistule possibles

Signes indirects *a minima*



LDM



MMC



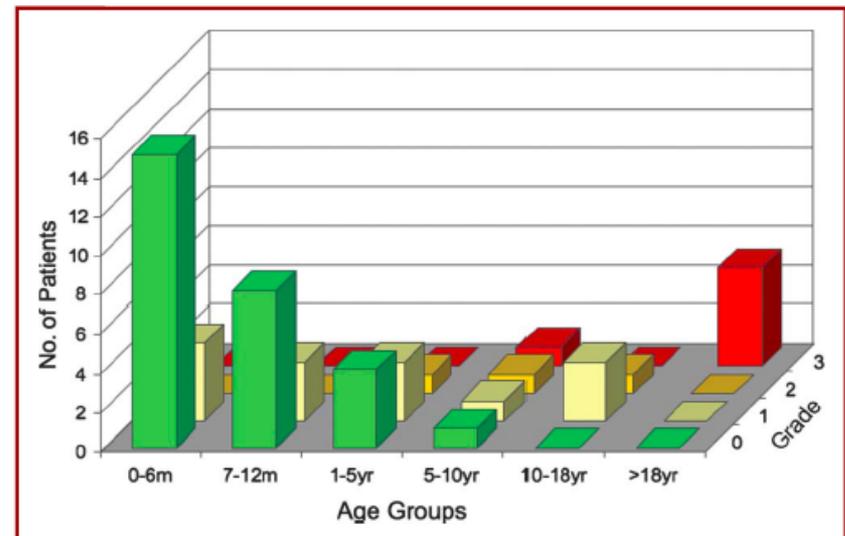
# Limited Dorsal Myeloschisis

## Pronostic

- 55% patients asymptomatiques en préopératoire
- 100% grades 0/1 avant 12 mois
- Pas de corrélation niveau lésionnel/pronostic

**TABLE 3. Neurological Grading System in Limited Dorsal Myeloschisis**

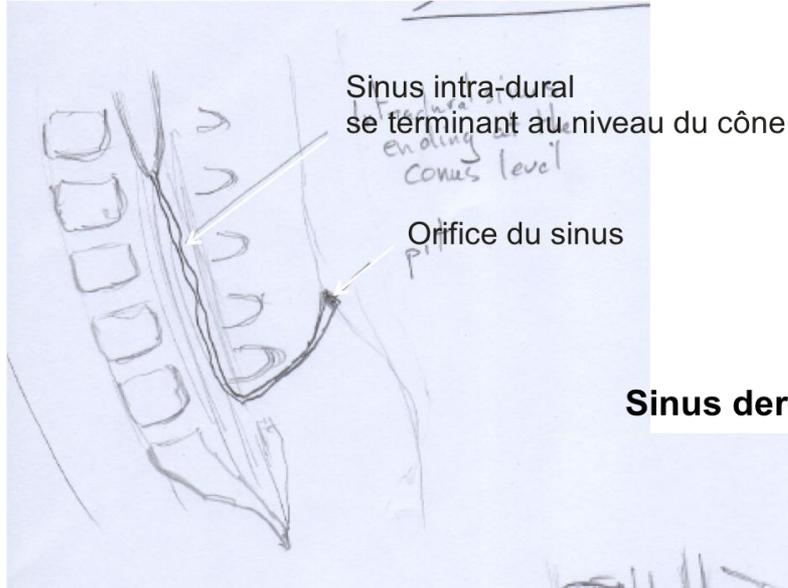
Neurological Grade	Deficits
0	No deficits or symptoms
1	Mild upper or lower extremity weakness; or pure sensory deficits ± pain
2	Moderate to severe upper or lower extremity weakness ± sensory deficits; or neurogenic bladder without weakness
3	Upper or lower extremity weakness + neurogenic bladder



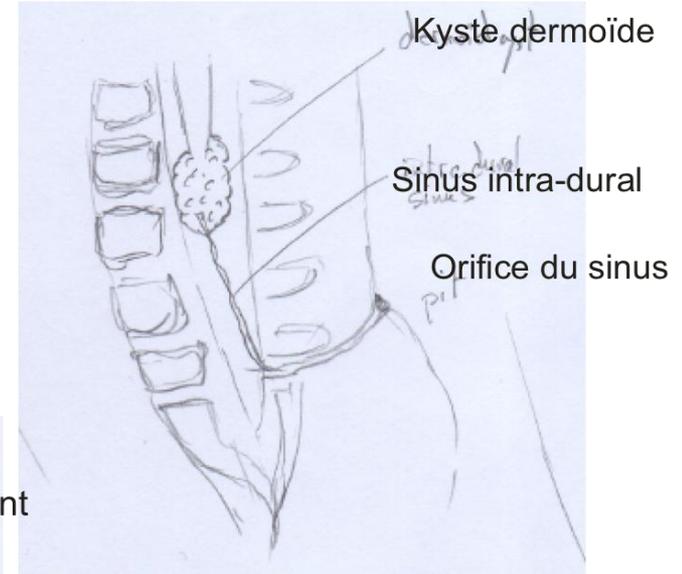
**FIGURE 9.** Clustered bar graphs showing neurological grade classified by patient age groups (birth to 6 months; 6-12 months; 1-5 years; 6-10 years; 11-18 years; and older than 18 years) within each neurological grade of 0 to 3. There is a preponderance of younger children with better neurological grades and preponderance of older patients with worse grades.

# Sinus dermique

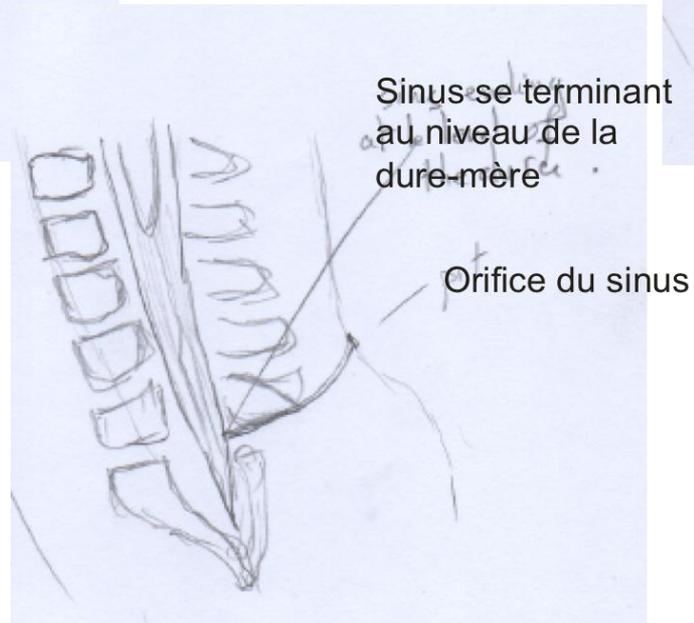
**Sinus dermique avec une portion intra-durale**



**Sinus dermique avec kyste dermoïde**

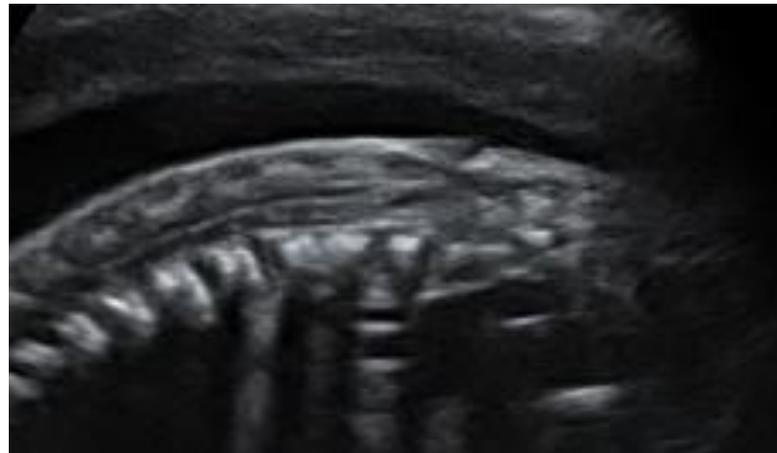


**Sinus dermique extra-dural pur**

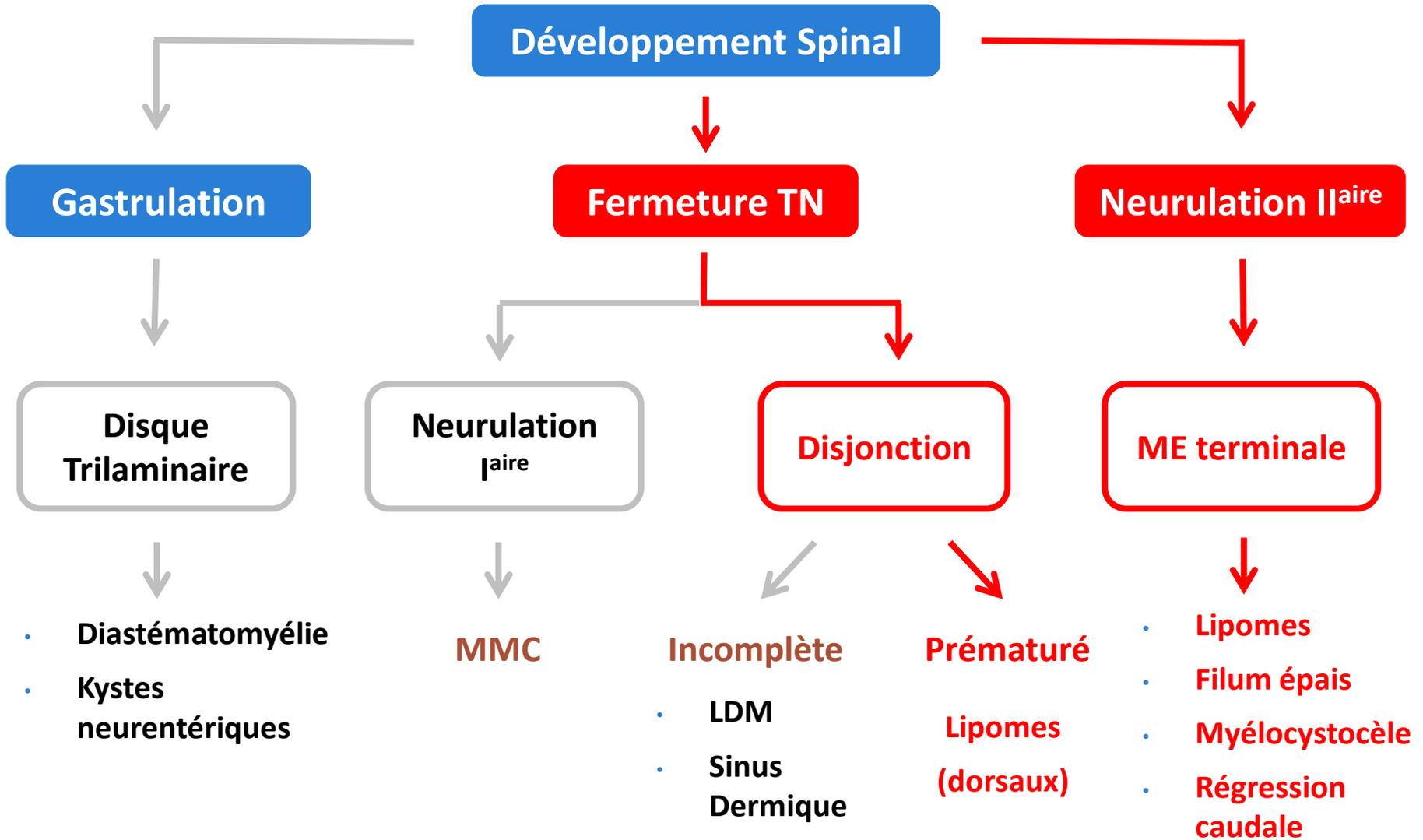


# Sinus dermique

- Association possible avec K. Dermoïde intra-canalair : masse kystique
- Moelle basse +/-
- Diagnostic très difficile +++ (signes cutanés post-nataux)

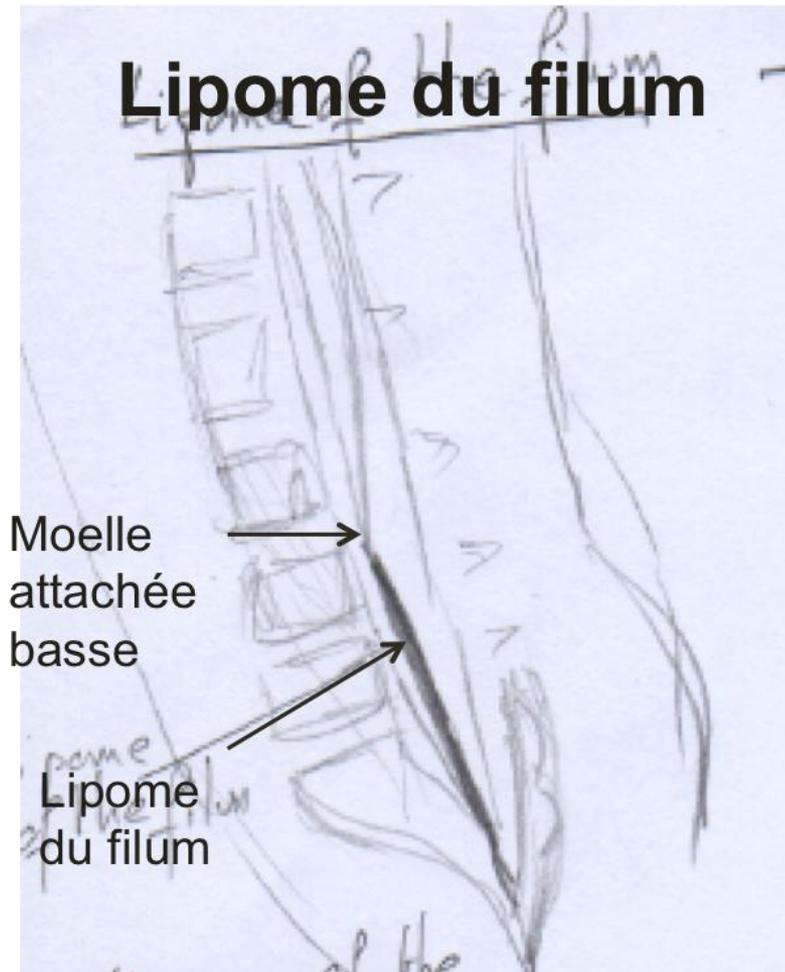


# Classification embryologique

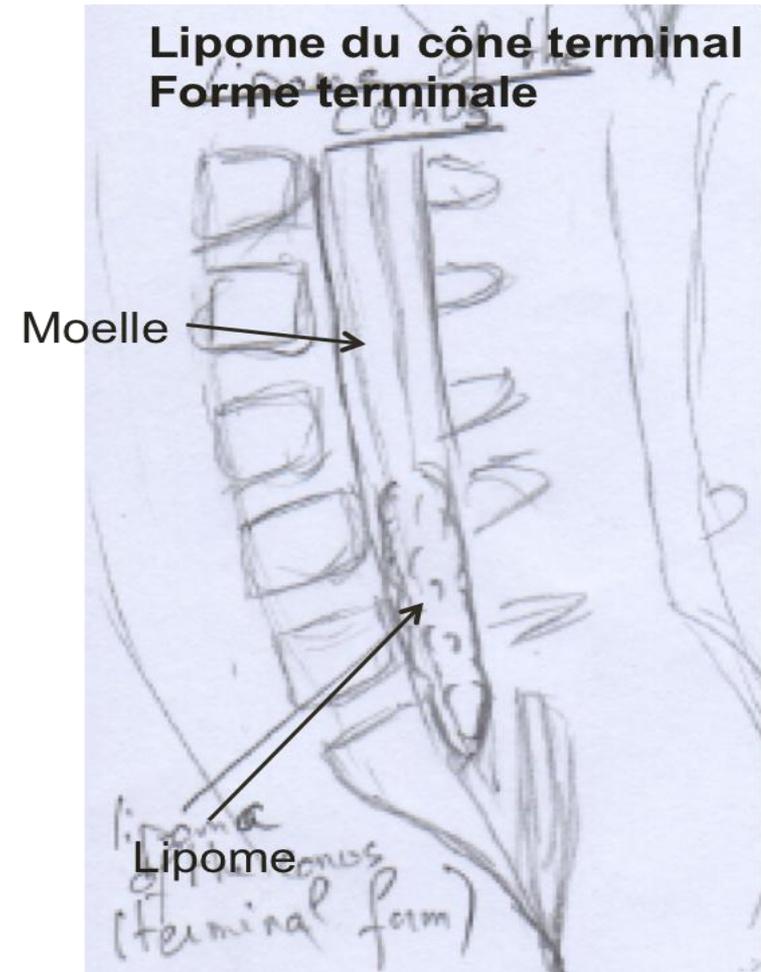


# Pathologies lipomateuses

## Lipome du filum

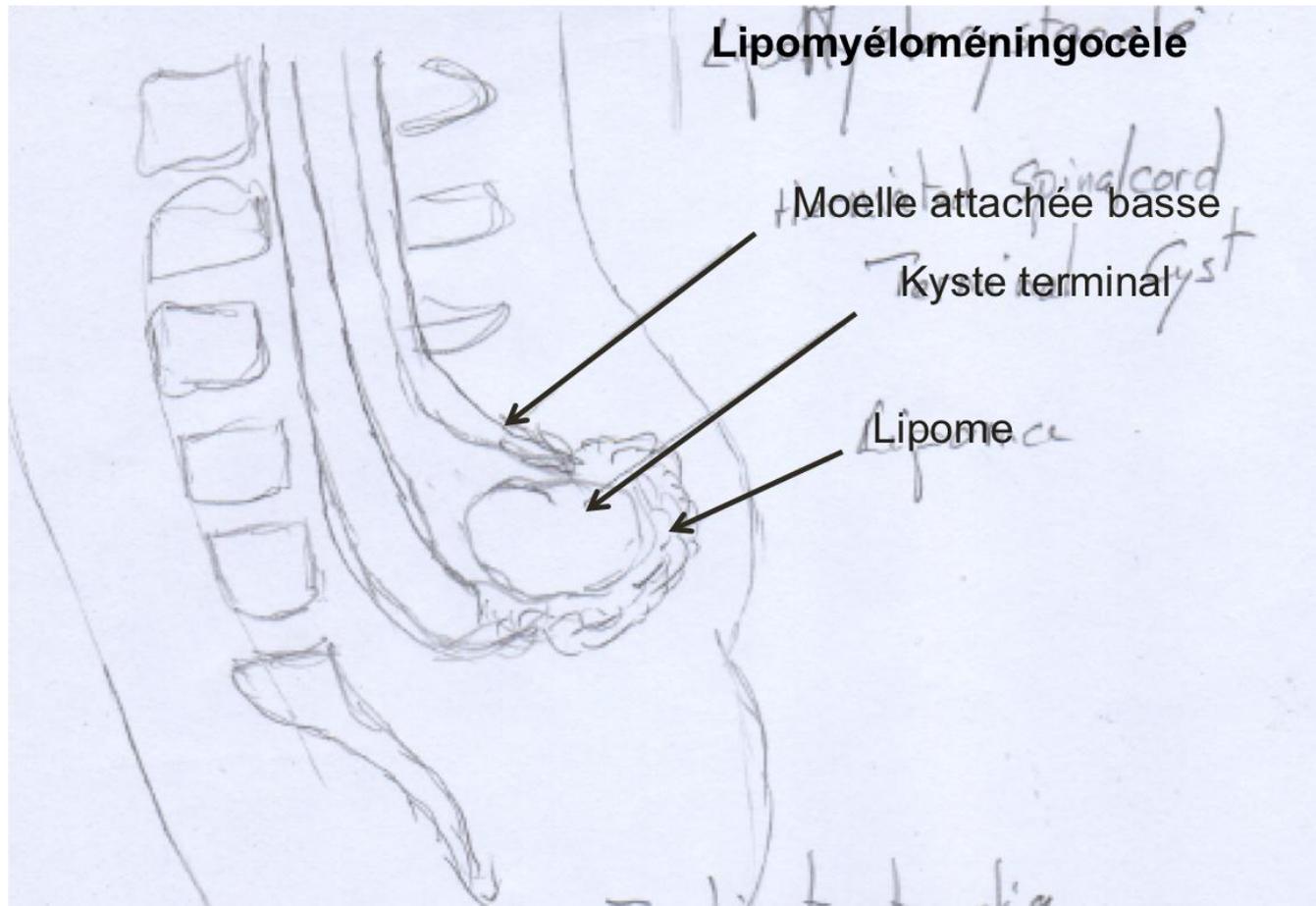


## Lipome du cône



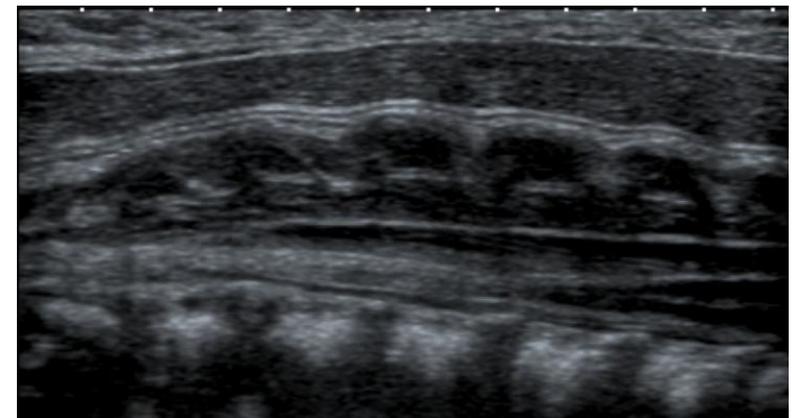
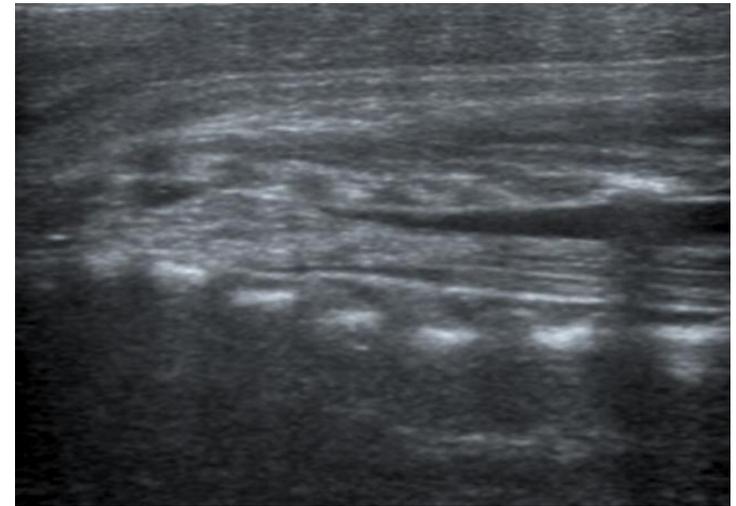
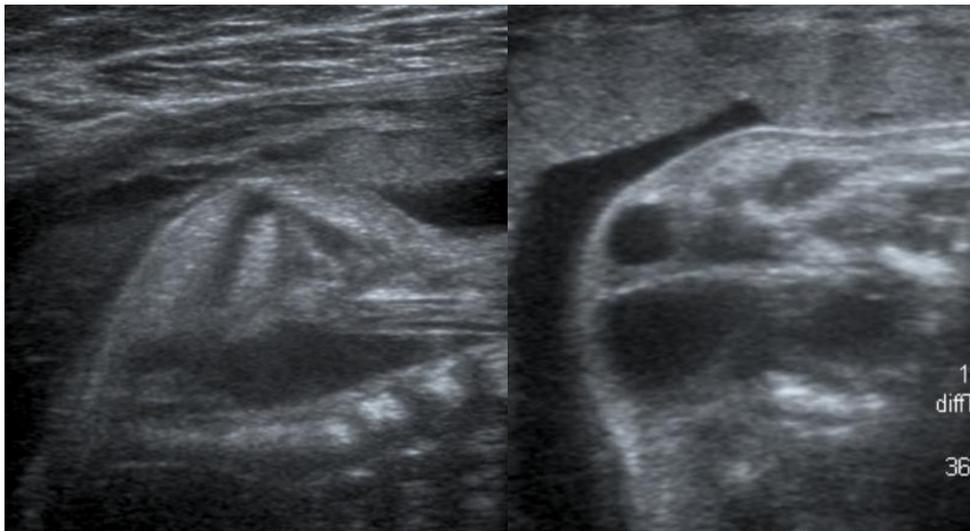
# Pathologies lipomateuses

## Lipomyéломéningocèle



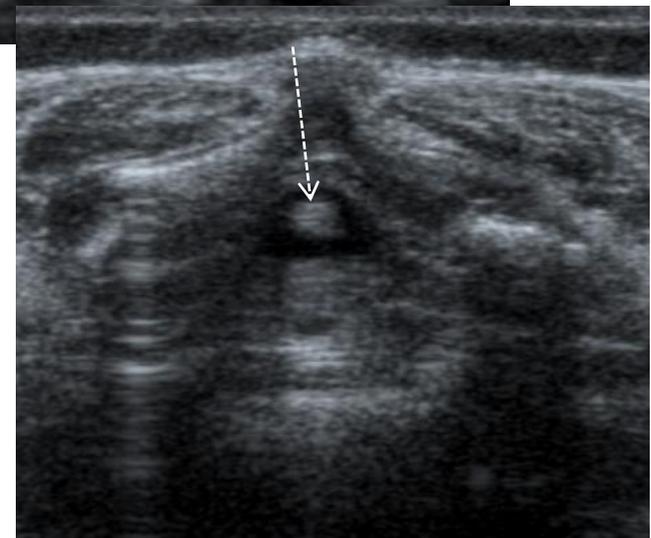
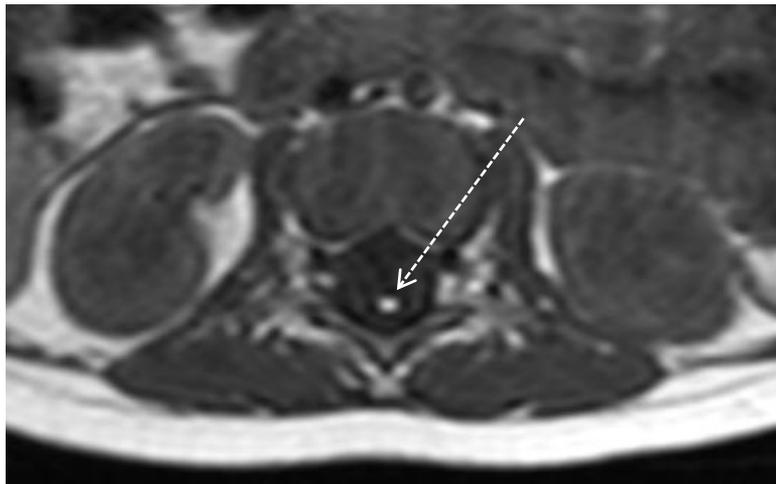
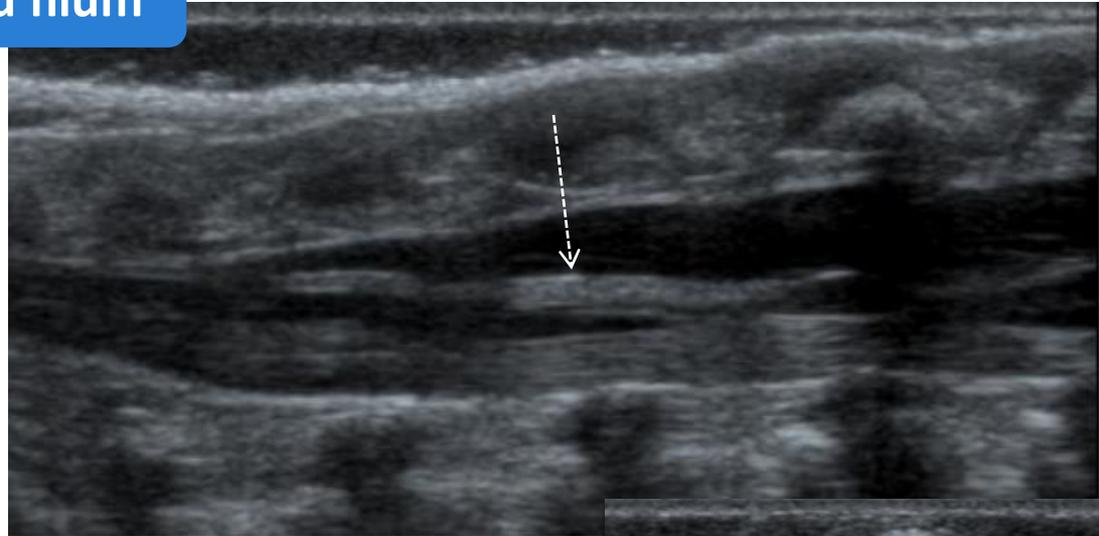
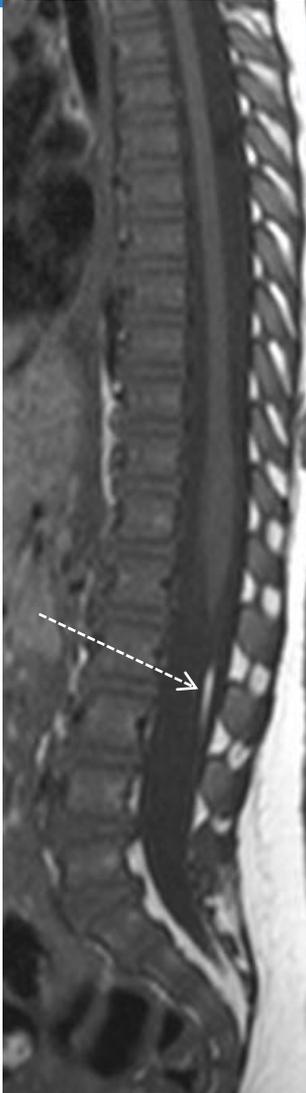
# Pathologies lipomateuses

- **Masse tissulaire intra-canaulaire**
  - Développée au dépend du cône : lipome du cône
  - Dans le filum : lipome du filum
- **Moelle attachée basse fréquente**
- **LipoMMC :**
  - Défect rachidien
  - Lipome sous-cutané



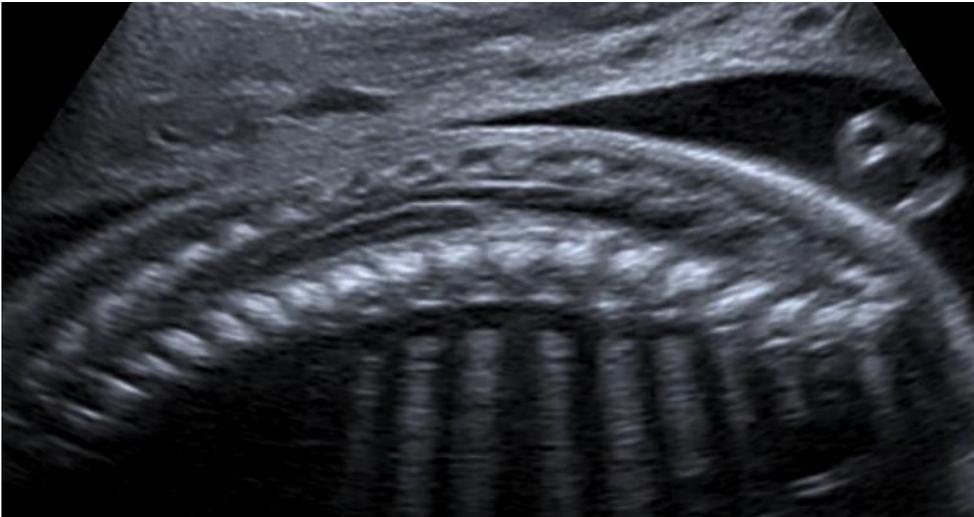
# Pathologies lipomateuses

Lipome du filum

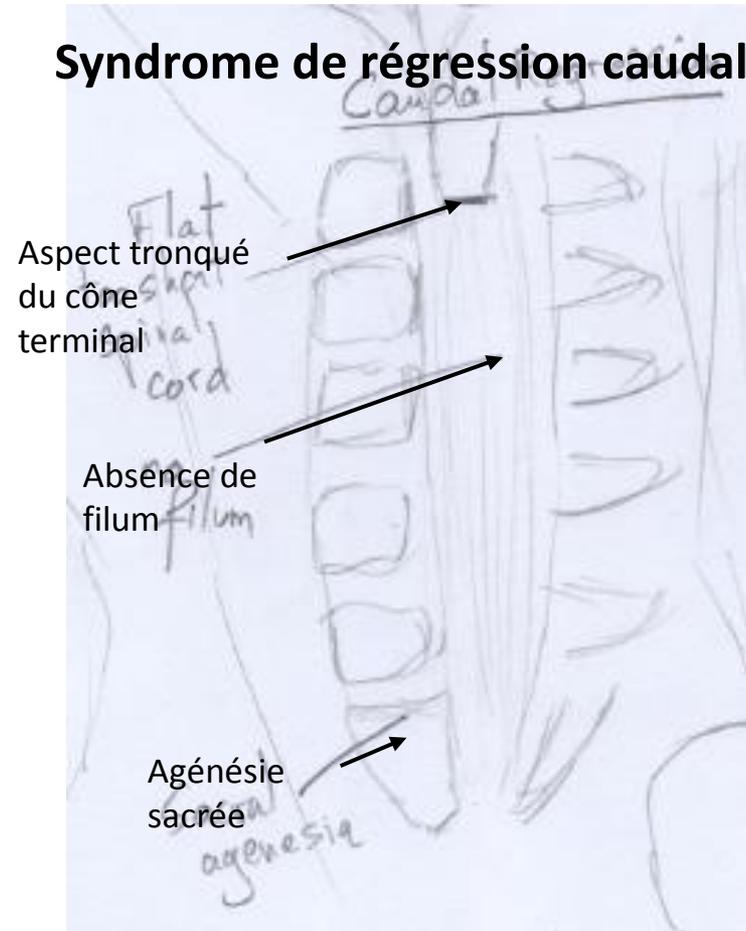


# Syndrome de régression caudale

- **Diabète +++**
- **Moelle trop haute :**
  - Cône d'aspect tronqué
  - Absence de filum
  - Agénésie sacrée



## Syndrome de régression caudale

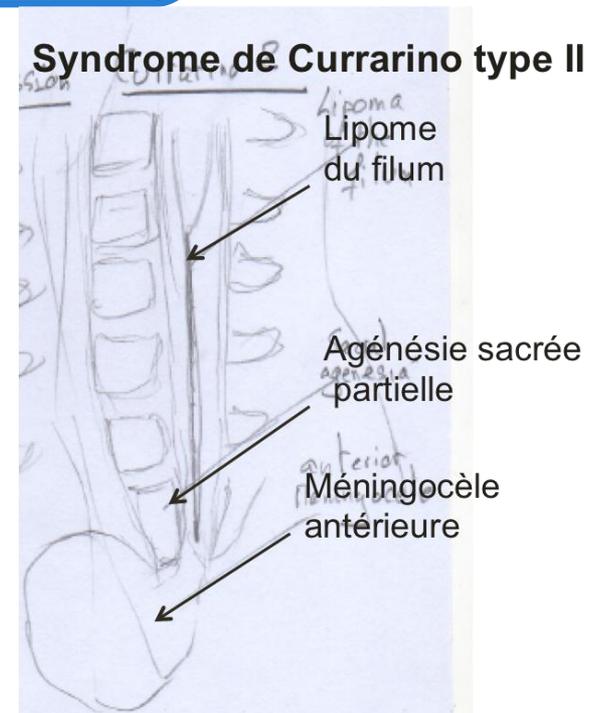
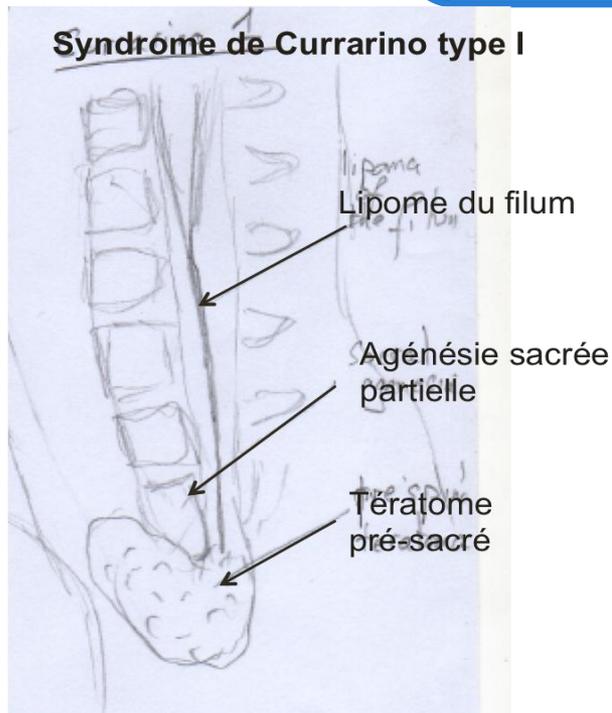


# Anomalies complexes

## □ Anomalie de la neurulation secondaire

### Curarino : Triade diagnostique

1. Agénésie sacrée
2. Malformation ano-rectale
3. Tumeur pré-sacrée

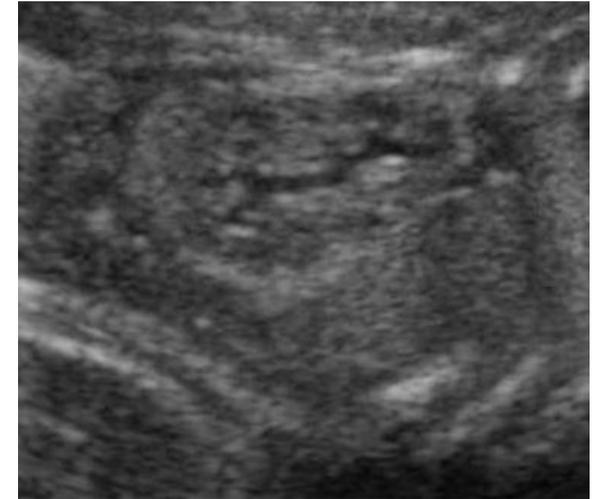
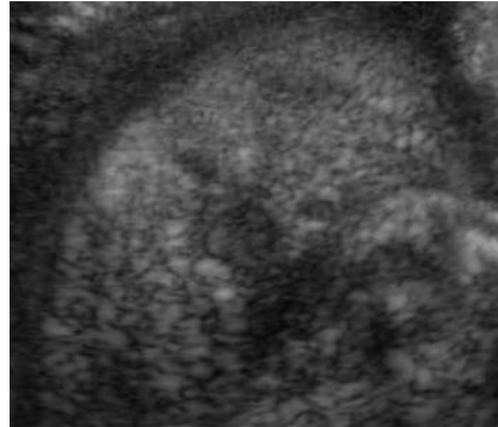


# Anomalies complexes

OEIS

VACTERL

Extrophies

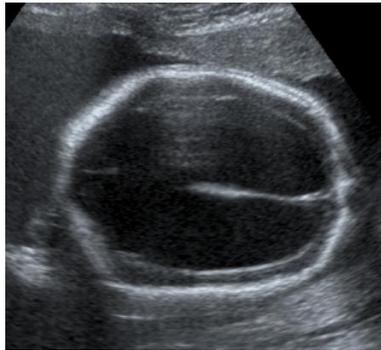


# Démarche diagnostique

Anomalie rachis/moelle

Pôle Céphalique

Anormal



Myéloméningocèle

« Normal »

- Défect rachidien?
- Masse postérieure des T. mous?
- Position du cône terminal?
- Anomalie de structure intracanaulaire?

Diagnostic prénatal possible, mais pas toujours...

# conclusion

Groupe de pathologies très diverses et complexes

Impact pronostic de l'évaluation prénatale

## Péjoratif

- MMC
- Régression caudale

## Intermédiaire

- Lipomyéloméningocèle
- Currarino (I)

## Favorable

- Tous les autres....

