

**MEMOIRE**

**Pour l'obtention du Diplôme de Spécialité en**

***IMAGERIE MEDICALE***

**APPORT DE L'IMAGERIE PAR  
RESONANCE MAGNETIQUE DANS LE  
DIAGNOSTIC DES DYSRAPHISMES  
SPINAUX**

**Présenté par :**

**Docteur HASNAE MOSLIH**

**Sous la direction du :**

**Professeur Latifa CHAT**

**Année 2021**



**Plan**

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>MATERIEL &amp; METHODE</b> .....	3
I-Matériels et méthodes :.....	4
<b>RESULTATS</b> .....	5
I. ANALYSE EPIDEMIOLOGIQUE :.....	6
1. Age:.....	6
2. Répartition selon le sexe :.....	6
3. Clinique :.....	7
II. REPARTITION DES CAS EN FONCTION DU TYPE DE DYSRAPHISME:.....	8
1. Dysraphismes fermés / ouverts :.....	8
2. Dysraphismes fermés avec ou sans masses sous cutanées :.....	8
3. Répartition des dysraphismes fermés:.....	9
4. Répartition des dysraphismes ouverts :.....	11
5. Les malformations associées:.....	12
<b>DISCUSSION</b> .....	14
I-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE : .....	15
1. Formation de la moelle :.....	15
2. Formation du tube neural.....	17
3. Formation du rachis :.....	18
II. ETHIOPATHOGENIE :.....	21
III. CLINIQUE.....	22
VI. MOYENS D'IMAGERIE :.....	23
A- IRM médullaire : .....	23
B. IRM cérébrale :.....	24
C. Echographiemédullaire: .....	24
D.TDM : .....	25
V. CLASSIFICATION CLINICO-RADIOLOGIQUE.....	25
VI. LES DYSRAPHISMES FERMES.....	27
A. Les dysraphismes fermés avec masse sous cutanées :.....	27
a- DSF avec Masse grasseuse: Lipomyélocèle et lipomyéломéningocèle .....	27

b-Méningocèle .....	31
c-Myélocystocèle .....	34
B-Les dysraphismes fermés sans masse sous cutanées .....	35
a. Lipomes intra durs : .....	35
b. Anomalie du filum terminal .....	37
c. Sinus dermique .....	39
d. Diastématomyélie : .....	41
e. Moelle bas attachée .....	45
f. Syndrome de régression caudale .....	46
g. Kysteneuroenterique : .....	48
VII-LES DYRAPHISMES OUVERTS : .....	49
a- Myéломéningocèle et myélocèle : .....	49
b-Hémimyélocèle et hémimyéломéningocèle .....	52
VIII-LES DYSRAPHISMES MIXTES .....	53
IX-LES MALFORMATIONS ASSOCIEES .....	54
A. Malformation de la charnière cervico-occipitale .....	54
B-Les autres malformations : .....	57
<b>CONCLUSION</b> .....	59
<b>RESUMES</b> .....	61
<b>REFERENCES</b> .....	65



# Introduction

Les malformations congénitales de la colonne vertébrale et de la moelle épinière les plus fréquemment observées sont les anomalies de la fermeture du tube neural : « les dysraphismes » [1]. Le diagnostic peut être établi en anténatale grâce à l'échographie obstétricale ou l'IRM fœtale. Quoique la plupart des dysraphismes soient diagnostiqués à la naissance ou dans la petite enfance, certains sont découverts chez des enfants plus âgés ou même des adultes. L'imagerie par résonance magnétique a un rôle crucial dans le diagnostic de ces anomalies permettant ainsi d'instaurer un traitement plus précoce et personnalisé.

L'évaluation du dysraphisme rachidien associé à des masses sur l'IRM peuvent être déroutantes et devraient être obtenue par une évaluation étape par étape du contenu de ces lésions (graisse, liquide, tissus mous et composants neuraux), étendue (intraspinale, à la fois intra et extraspinale, sous-cutanée), les composants passant par le défaut dural et vertébral, et de l'interface de la graisse intratumorale avec la placode neurale et avec la graisse sous cutanée [ 2].

#### **Les objectifs de ce travail sont :**

- ✓ Rappeler l'intérêt de l'imagerie en pré opératoire dans le diagnostic des dysraphismes spinaux, des malformations associées et dans l'orientation de la prise en charge chirurgicale.
- ✓ Connaître la classification clinico-radiologique permettant au radiologue de faire une lecture structurée de l'IRM médullaire des différents types des dysraphismes.
- ✓ Illustrer via une iconographie riche colligée au sein de notre service les formes les plus fréquentes des dysraphismes.



## **Matériel & Méthode**

## I-Matériels et méthodes :

- ✓ Notre travail est une étude rétrospective s'étalant sur 5 ans entre Juin 2017 et Aout 2021. Cette étude a concerné 50 dossiers d'enfant suivis pour dysraphismes spinaux au service de chirurgie infantile de l'hôpital d'enfant - CHU Ibn Sina de Rabat.
- ✓ Les critères diagnostiques ont été basé sur un ensemble de signes cliniques, et radiologiques.
- ✓ Une IRM médullaire a été réalisée chez tous les patients inclus dans notre étude, une tomodensitométrie a été réalisé chez 7 patients pour la caractérisation des malformations rachidiennes associées .
- ✓ Nous avons revu tous les dossiers radiologiques en précisant pour chaque examen le type de dysraphisme, la localisation et les malformations associées (cérébrales,rénales, vertébrales), en utilisant la fiche d'exploitation suivante :

Age /sexe	Moyens d'imagerie	Type de dysraphisme	Localisation	Malformations Associées
	IRM <input type="checkbox"/>	Dysraphisme ouvert <input type="checkbox"/>	Cervicale <input type="checkbox"/>	Vétébrale :
	Echographie <input type="checkbox"/>	Dysraphisme fermé avec masse sous cutanée <input type="checkbox"/>	Dorsale <input type="checkbox"/>	Rénale :
	TDM <input type="checkbox"/>	Dysraphisme fermé sans masse sous cutanée <input type="checkbox"/>	Lombaire <input type="checkbox"/>	Neurologique :
			Lombo-sacré <input type="checkbox"/>	

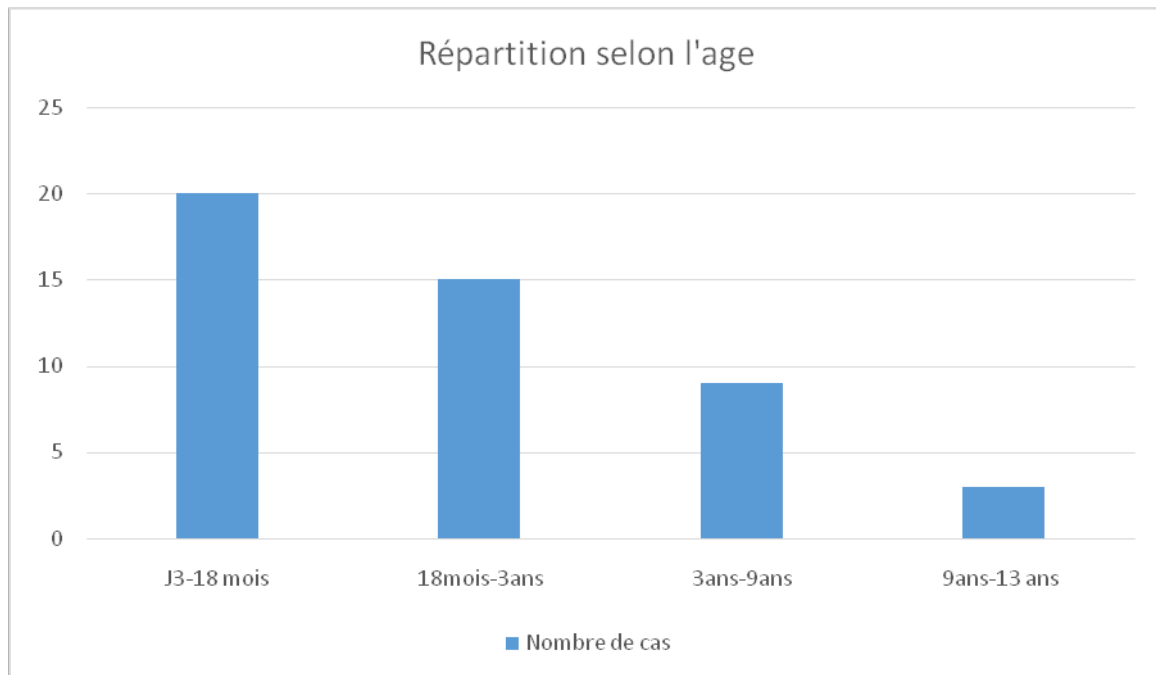


# Résultats

## I. ANALYSE EPIDEMIOLOGIQUE :

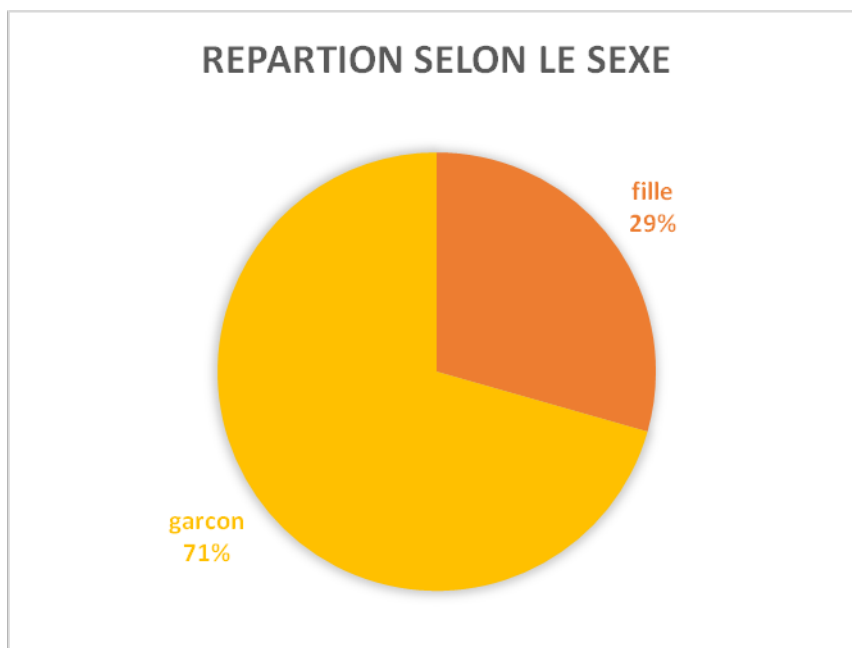
### 1. Age:

L'âge moyen est de 18 mois avec des extrêmes allant de J7 de vie à 13 ans.



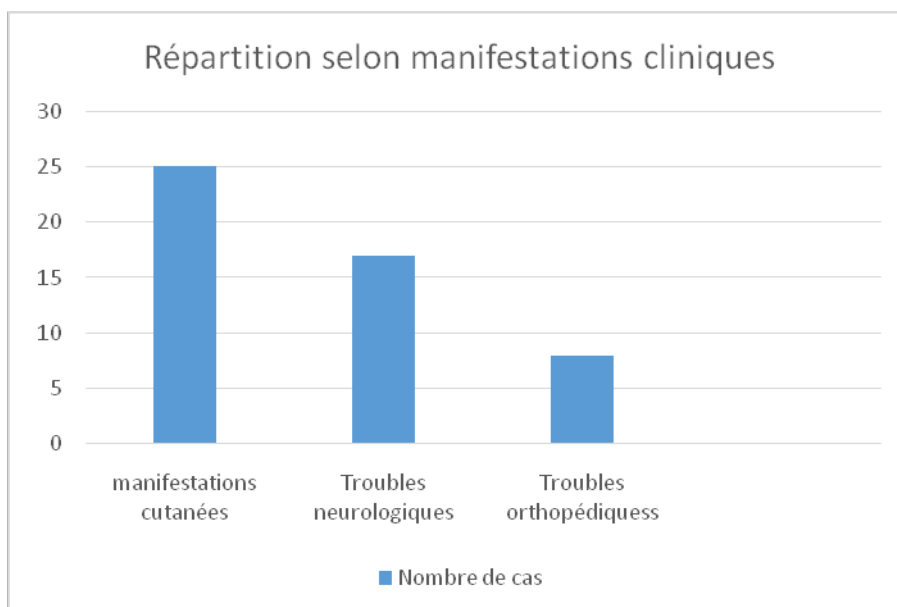
### 2. Répartition selon le sexe :

On note une prédominance masculine avec un taux de 71% pour les garçons et 29% pour les filles.



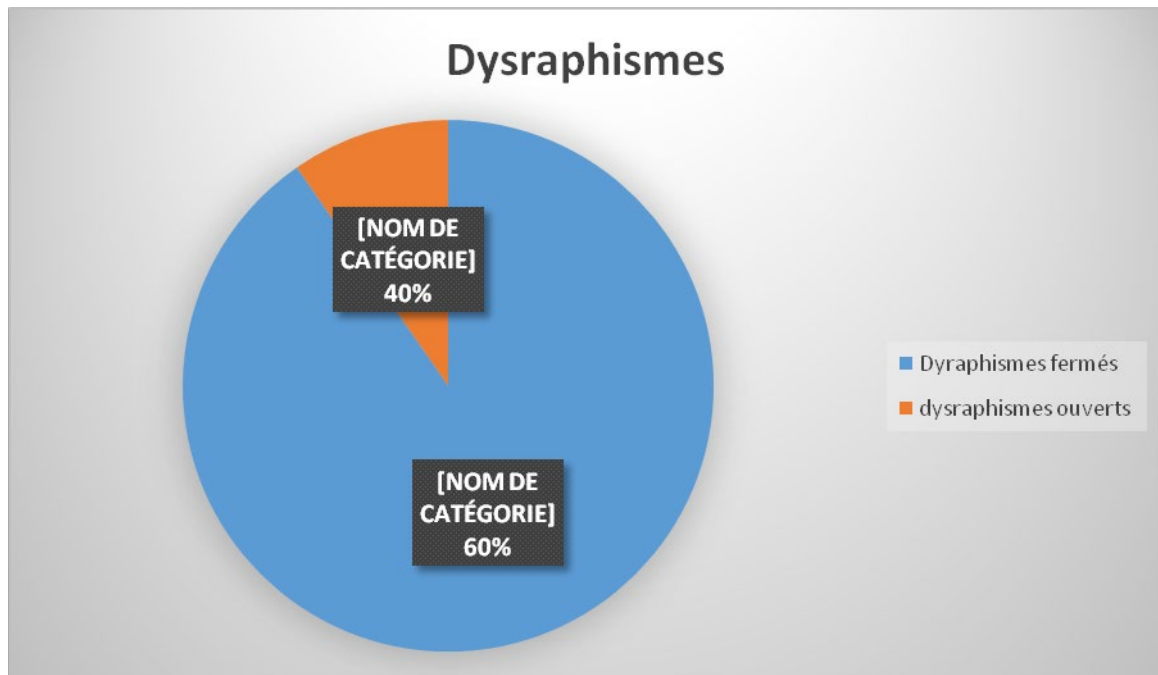
### 3. Clinique :

La symptomatologie clinique est variable, dominée par les manifestations cutanées, vient ensuite les signes neurologiques et orthopédiques.



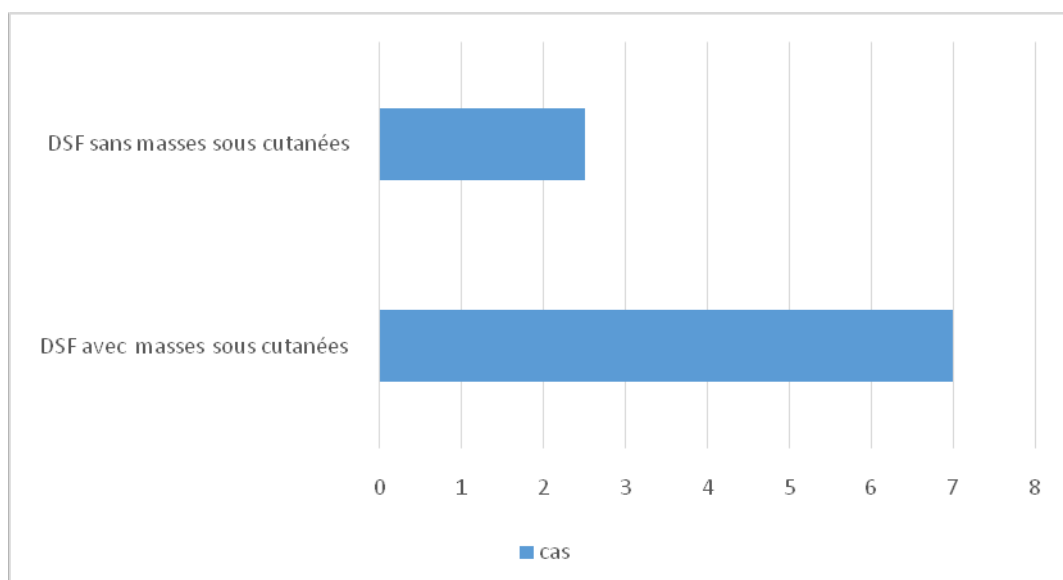
## II. REPARTITION DES CAS EN FONCTION DU TYPE DE DYSRAPHISME:

### 1. Dysraphismes fermés / ouverts :

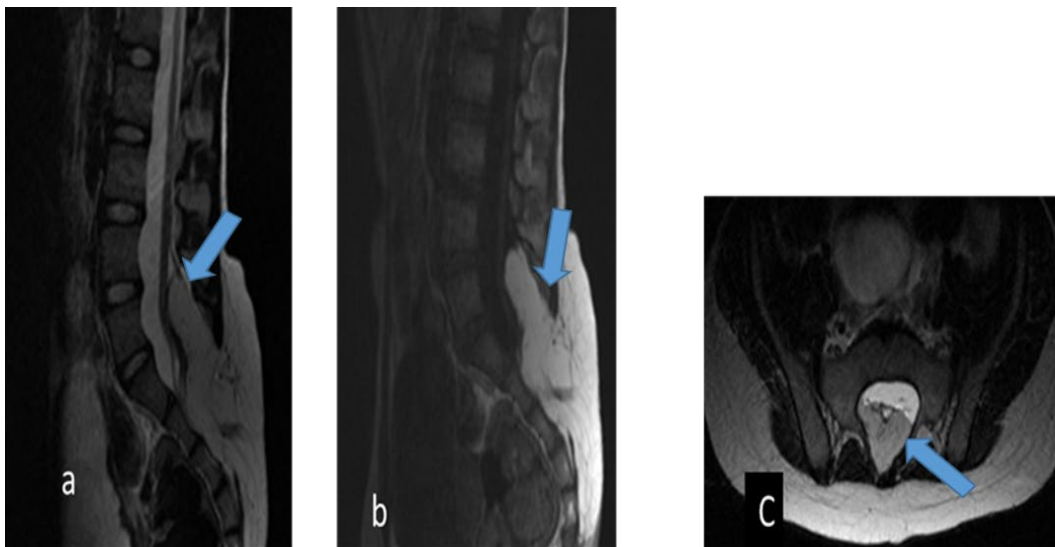
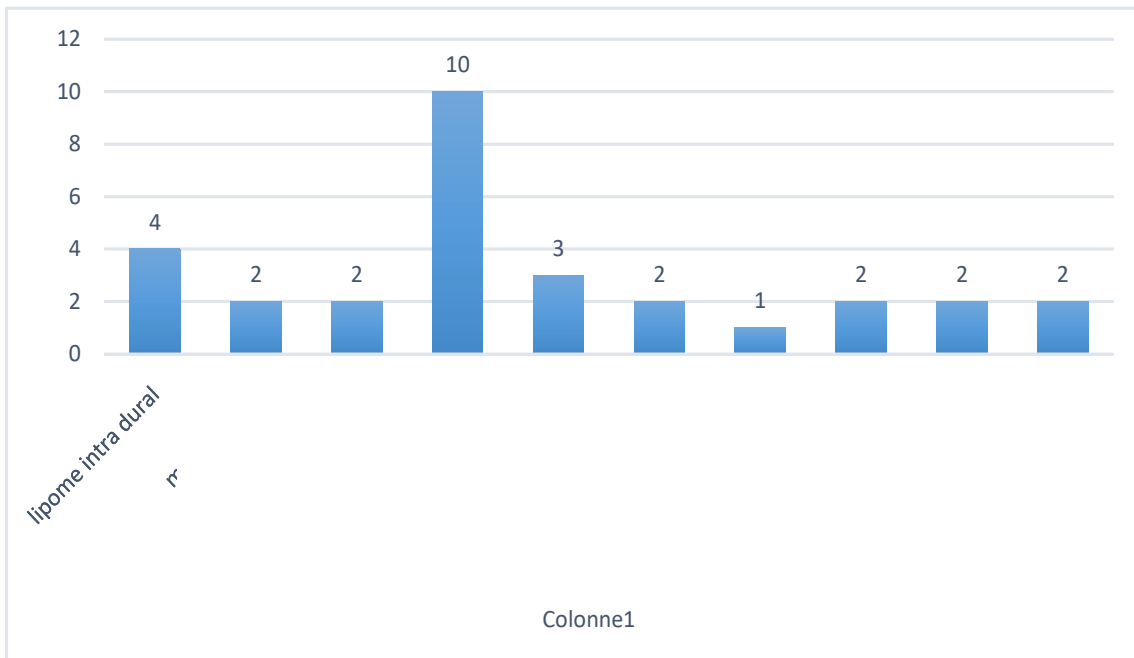


### 2. Dysraphismes fermés avec ou sans masses sous cutanées :

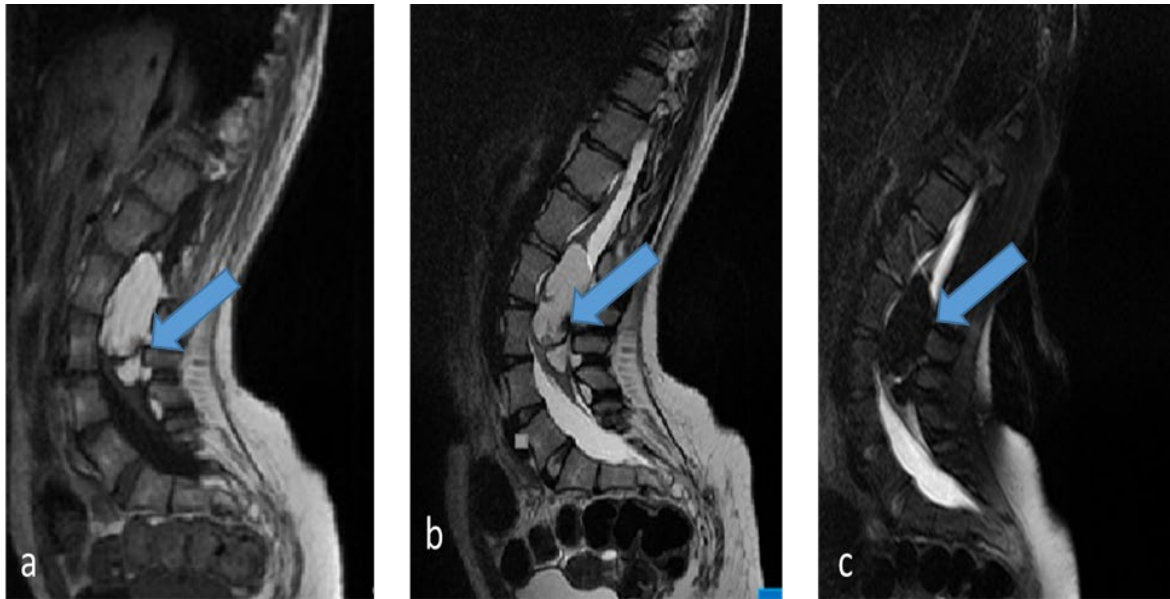
Dans notre série, les dysraphismes fermés avec masse sous cutanées représentent 14% des cas et les DSF sans masses sous cutanées représentent 46% de l'ensemble des cas.



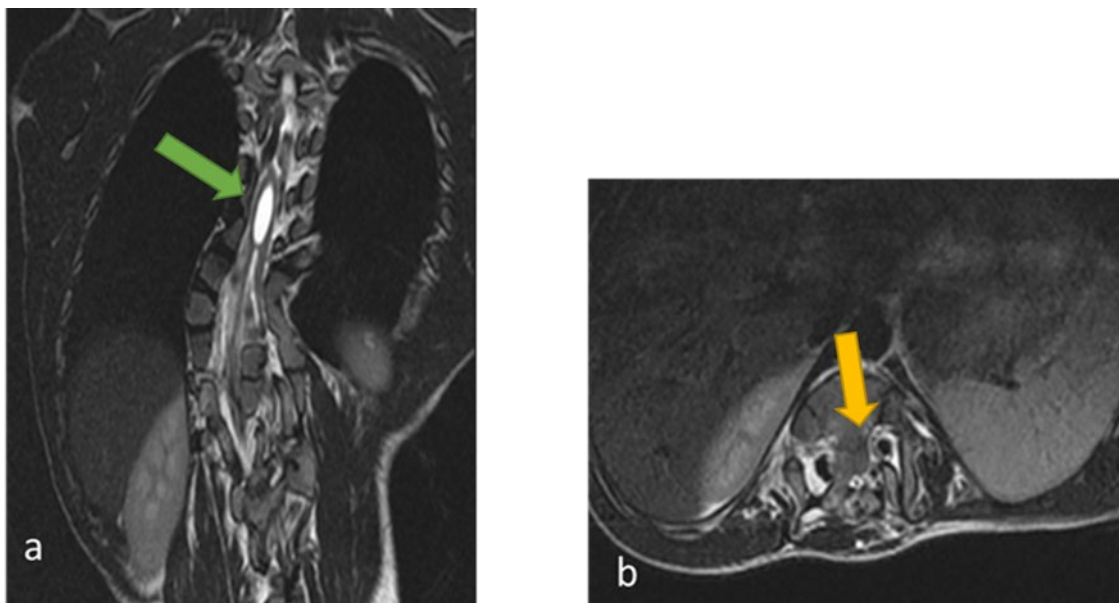
### 3. Répartition des dysraphismes fermés:



**Figure 1 :** Lipomyélocèle : extension d'une masse graisseuse sous-cutanée en hypersignal T2 (a,c) et hypersignal T1 (b), s'invaginant dans le canal rachidien.

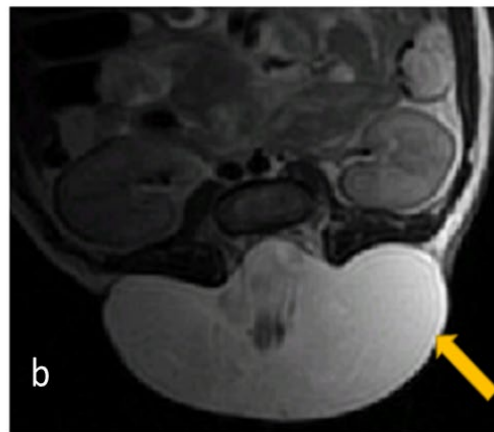
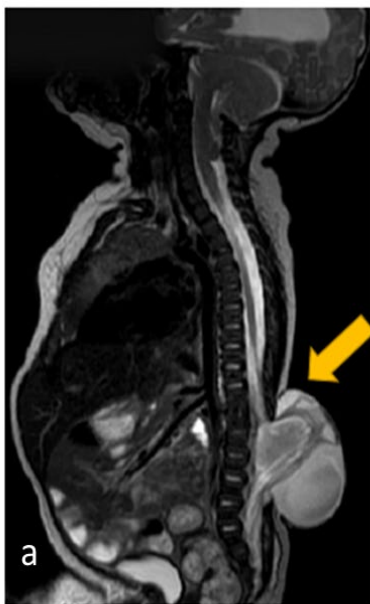
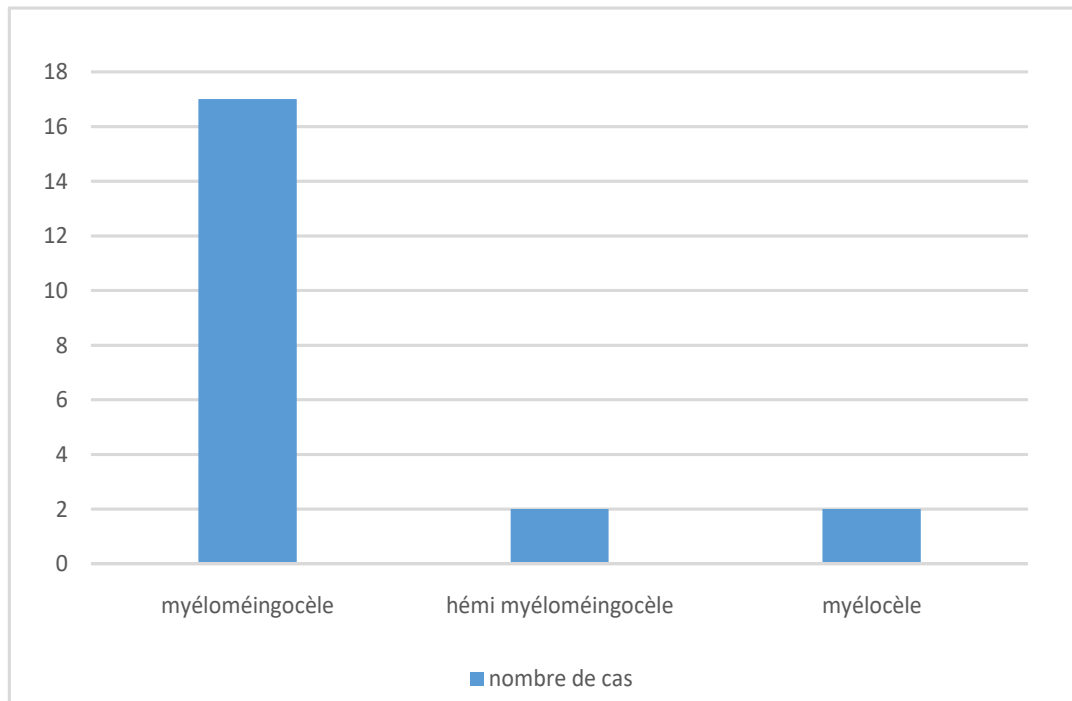


**Figure 2 :** Lipome intra dural de localisation lombaire. L'IRM met bien en évidence le signal graisseux (flèche bleue) du lipome enhypersignal T1 (a) et T2 (b) s'effaçant en T2 Fat Sat (c). Notez l'élargissement canalaire associé.

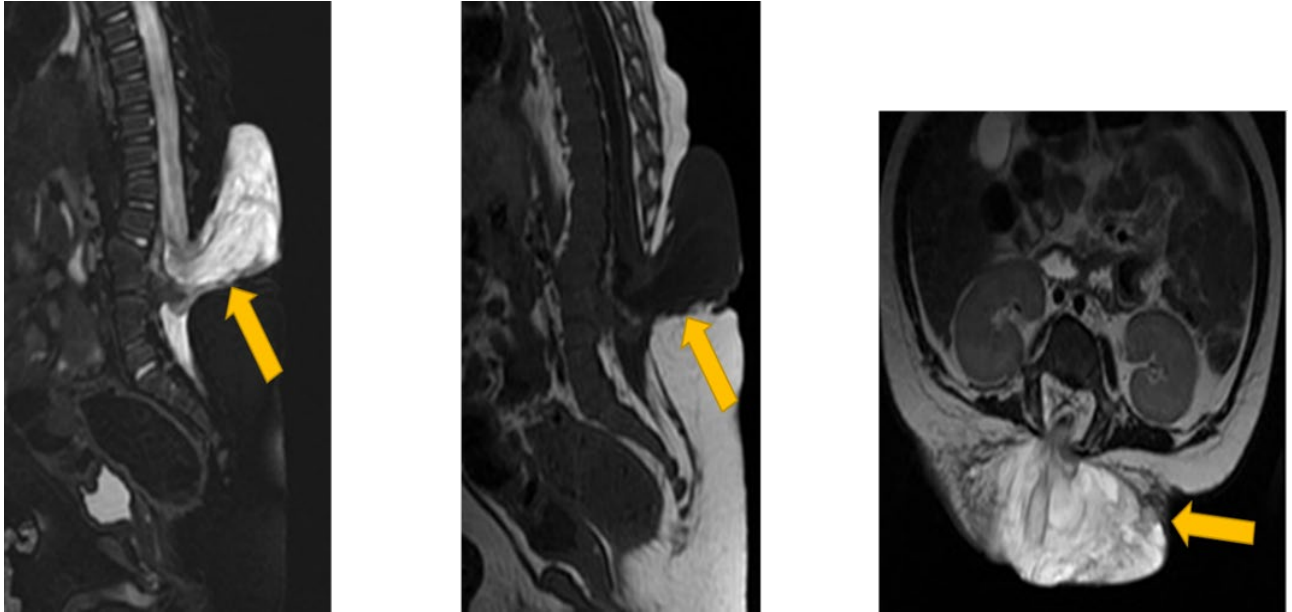


**Figure 3 :** IRM médullaire coupe coronale T2 (a) et axiale T2 (b) : Diastématomyélie dorso-lombaire avec éperon osseux (flèche orange) ;syringomyélie dorsale associée (flèche verte).

#### 4. Répartition des dysraphismes ouverts :

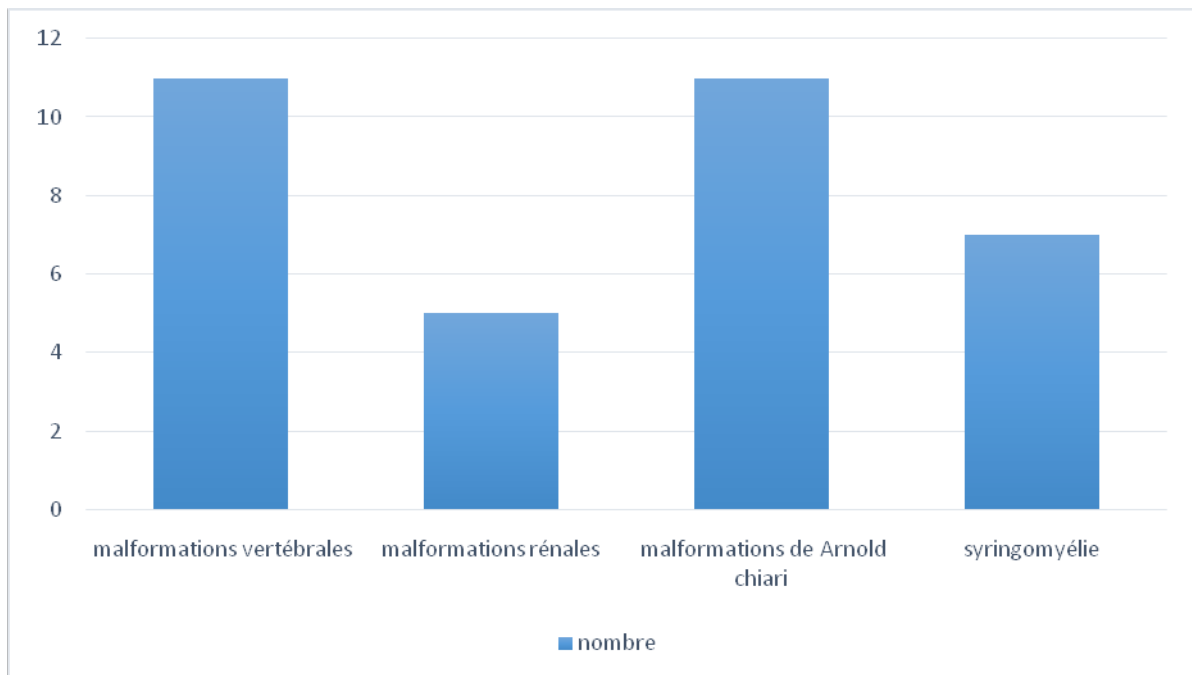


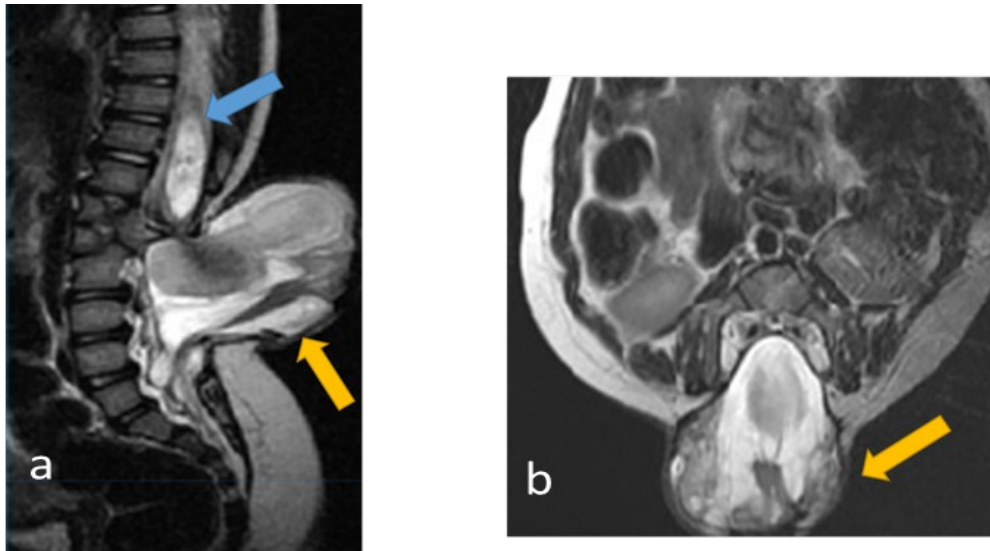
**Figure 4:** IRM médullaire sagittale (a) et axiale T2 (b) : objectivant un myéломéningocèle lombaire : notez la présence d'une herniation myéломéningée à travers un défaut osseux.



**Figure 5:** IRM médullaire sagittale (a), sagittale T1 (b) axiale T2 (c) objectivant une myéloméningocèle lombaire avec anomalie de segmentation lombaire.

### 5. Les malformations associées:





**Figure 6:** IRM médullaire : sagittale (a), axialeT2 (b) : MMC siège lombo-sacré (flèche jaune) avec anomalie de segmentation vertébrale et syringomyélie étendue (flèche bleue).



**Figure 7:** IRM médullaire en coupe sagittale T2 : Syringomyélie cervicale dans le cadre d'une myéломéningocèle cervicale.



# Discussion

## I-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.
- Le développement embryonnaire normal de la moelle épinière se déroule au cours de 3 phases successives :
  - La gastrulation (2-3<sup>ème</sup> semaine),
  - La neurulation primitive (3-4<sup>ème</sup> semaines)
  - La neurulation secondaire (5-6<sup>ème</sup> semaines).

### 1. Formation de la moelle :

#### a-la neurulation primaire :

Durant cette phase , la couche ectodermique va donner lieu au système nerveux central et aux téguments (peau et ses annexes). Sous l'influence de la notocorde sous-jacente deux plis se développent dans l'ectoderme, les lèvres de ces plis se rencontreront dans la ligne médiane puis réalise un « zip vers le haut » dans une direction rostrale et caudale établissant la structure tubulaire du système nerveux central. Cette phase dépend de l'activité enzymatique des folates. Les extrémités ouvertes du tube neural, antérieure et postérieure, les neuropores, se ferment en dernier à environ 24 et 27 jours après la fécondation.

En effet, on sait maintenant que la fermeture du tube se produit à un certain nombre de « points de fermeture », il y a donc essentiellement plus de « deux neuropores ».

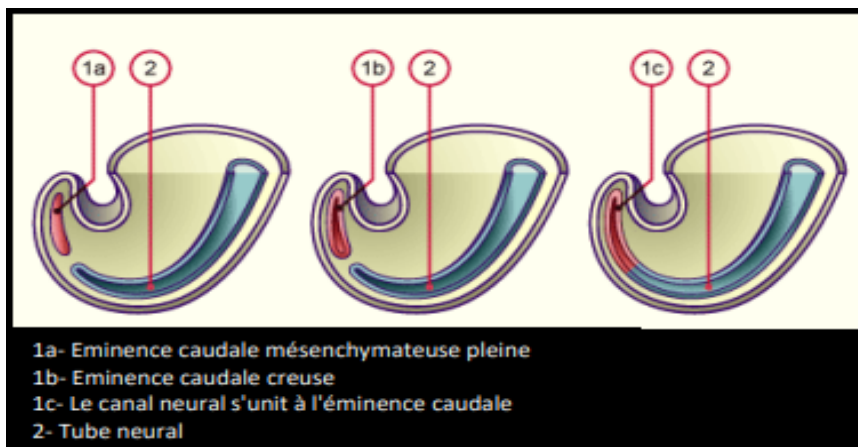
Ce repliement de l'ectoderme établit l'ébauche tubulaire du système nerveux central et est connue sous le nom de neurulation primaire. la structure ainsi formée subit une série complexe de plis à son extrémité rostrale pour former le cerveau, la partie caudale du tube neural conserve sa forme tubulaire dans la forme de la moelle épinière avec son mince canal central. Une fois les plis de l'ectoderme se sont réunis, le tube neural se sépare du reste de l'ectoderme (celui destiné à être la peau) dans un processus appelé dysjonction, de cette façon cette partie de l'ectoderme destinée à être neural : «le neuroectoderme » devient

distinct de celui qui formera la peau, l'ectoderme cutané. La moelle épinière ainsi formée ne s'étend cependant qu'au deuxième segment sacré [3, 4,5].

### **b-La neurulation secondaire :**

La neurulation secondaire concerne le développement de la partie terminale de la moelle épinière, le cône médullaire, le filum terminal et les éléments de la queue de cheval.

Dans le bourgeon caudal de l'embryon se trouve une masse de cellules pluripotentes : la masse cellulaire caudale, celle-ci formera la partie terminale de la moelle épinière et contribuera également à la formation de la partie inférieure du tractus gastro-intestinal et génito-urinaire. Ces cellules fusionnent autour d'une lumière centrale et rejoignent la partie inférieure de l'extrémité du tube neural qui a été formée par la neurulation primaire complétant ainsi la moelle épinière. Initialement, la moelle épinière s'étend dans la queue de l'embryon, mais avec la croissance et la régression du bourgeon caudal une grande partie de cette composante terminale de la colonne vertébrale et du cordon involue progressivement, ce qui reste constitue le cône de la moelle épinière et le filum terminal [5].



**Figure 8:** Schéma objectivant les trois territoires ectoblastiques résultant de L'induction neuronale[6].

## 2. Formation du tube neural

Le tube neural secondaire aboutit finalement à la pointe du cône médullaire et au filum terminale, qui est une structure fibroconnectivale pratiquement dépourvue d'éléments neuronaux.

Ceci a traditionnellement été expliqué par le concept de différenciation rétrograde, dans lequel une combinaison de régression, de dégénérescence et de différenciation supplémentaire se produirait.

Cependant, un tel processus n'a pas été clairement démontré chez l'homme, et il est possible qu'un manque de prolifération, plutôt qu'une régression ou une dégénérescence, contribue au caractère éventuellement rudimentaire du filum terminal.

Une légère expansion du canal central à l'intérieur du cône médullaire, appelée ventricule terminal, représente le reste éventuel de la lumière secondaire du tube neural. Il est généralement indétectable par IRM chez les individus normaux [7].

- 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.
- 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 épaissement ventral, ou lame fondamentale, future aire motrice de la moelle, et un épaissement 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.

- 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 dorsale et ventrale.
- 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 20SA.

### **3. Formation du rachis :**

Vers le 17<sup>ème</sup> jour de vie embryonnaire, les cellules du mésoblaste jouxtant la ligne médiane se mettent à proliférer, pour former le mésoblaste para axial.

Ce dernier s'organise en segments, les somites. Cette métamérisation débute en région céphalique et se poursuit dans le sens crânio-caudal : la première paire de somites apparaît au 20<sup>ème</sup> jour puis la segmentation continue au rythme de trois paires par jour. A 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. A cette période, on peut fixer l'âge de l'embryon en fonction du nombre de somites [8,9].

### **a.stade pré cartilagineux :**

Au début de la quatrième semaine, les cellules des parois médiale et ventrale 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 inter segmentaires. 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 craniale du sclérotome sous-jacent. Le corps vertébral pré cartilagineux devient ainsi inter segmentaire.
- Des cellules originaires de la partie craniale de chaque sclérotome remplissent l'espace intervertébral ; le 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.

### **b.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 7ème semaine en région cervicale, et s'étendent en direction caudale.
- Les points des corps apparaissent vers la 9ème 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 30ème semaine.

- A la naissance chaque vertèbre présente trois jonctions cartilagineuses: la synchondrose inter neurale, 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, transverse et articulaire se feront pendant l'enfance. L'ossification secondaire ne se fera qu'après la puberté.

### **c.Acquisition des courbures :**

- La courbure primordiale de l'embryon présente une concavité ventrale. A partir de 6 semaines de développement, l'embryon réalise des mouvements irréguliers de flexion de la nuque. A 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 post-natal, lors du passage de l'enfant en position debout.

## II. ETHIOPATHOGENIE :

Le terme dysraphisme spinal ne fait pas référence à une anomalie spécifique mais à un groupe d'affections congénitales dont chacune a son origine présumée selon les différents stades du développement de la moelle épinière, et ceci sous l'influence de multiples interactions génétiques et environnementales.

Le risque de récurrence pour les frères et sœurs est de 2% à 5%, soit environ 50 fois plus important que dans la population générale. Même s'il est admis que la grande majorité des cas est sporadique avec relativement peu de rapports de cas familiaux, des sources de données épidémiologiques ont conclu à l'importance des facteurs génétiques dans la prévalence des défauts de fermeture du tube neural[10].

Concernant les aspects génétiques, moléculaires et cellulaires, des progrès importants ont été faits et ont permis une meilleure compréhension des mécanismes impliqués dans toutes les étapes du développement. Des gènes spécifiques (par exemple : MTHFR homocysteine remethylation), des voies de signalisation intracellulaires et des anomalies du cycle cellulaire influençant l'apparition des malformations ont été identifiés. Il a été reconnu l'influence de multiples facteurs, entre autres, l'action des molécules signalisatrices SHH, BMP (influençant les voies d'acquisition de la polarité cellulaire du tube neural), Notch (et son rôle dans la neurogenèse).

Quant aux mécanismes cellulaires, il a été démontré l'importance des protéines cytoarchitecturales, des protéines impliquées dans le cycle cellulaire (la prolifération et la viabilité cellulaire) et des mécanismes d'interaction entre protéines de la matrice extracellulaire et de la surface cellulaire. Cependant, l'exactitude et les détails de tous ces facteurs et processus restent à élucider.

Concernant l'influence des facteurs environnementaux, plusieurs études suggèrent l'influence des facteurs nutritionnels et de l'environnement dans l'apparition des dysraphismes. Les plus cités sont les déficiences en micronutriments (folate, inositol, vitamine B12, zinc), le rôle de l'acide rétinoïque, les troubles de la glycémie, les

anticonvulsivants et l'altération de la régulation thermique, par exemple l'hyperthermie dans les 3e-4e semaines de grossesse [10].

Dans chacun de ces cas, il est raisonnable de supposer qu'il existe une interaction entre la prédisposition génétique et l'agent tératogène.

### III. CLINIQUE

Les dysraphismes spinaux sont souvent révélés par la présence d'une masse sous-cutanée ou d'une excroissance sacrée, et aussi par des desmarqueurs cutanés de la ligne médiane :

- ✓ une hypertrichose diffuse ou localisée
- ✓ des taches pigmentées
- ✓ des angiomes plans (sacrococcygien ou lombaire)
- ✓ une fossette sacrococcygienne atypique ou un sinus dermique.

Après la période périnatale, les signes cliniques d'appel sont variables et correspondent au syndrome de fixation caudale complet ou incomplet regroupant :

- ✓ des anomalies cutanées (« marqueurs cutanés de dysraphisme »),
- ✓ Les troubles neurologiques moteurs ou sensitifs,
- ✓ Les troubles sphinctériens,
- ✓ des troubles de la statique et des déformations des extrémités.

Dans les formes syndromiques, ils s'associent à des anomalies anorectales, des anomalies de l'appareil urogénital, gastro- et aussi cardiopulmonaire [11].

Toutes les formes de dysraphisme spinal peuvent provoquer un syndrome de la moelle attachée. Le terme cordon attaché fait référence à toute lésion qui fixe anormalement la moelle épinière et empêche l'ascension normale de la moelle épinière pendant la grossesse et la petite enfance. La tension mécanique provoque une atteinte neurologique directe [12]. La tension affecte négativement la perfusion médullaire et peut provoquer une lésion ischémique [13].

Cela peut entraîner un dysfonctionnement de la moelle épinière qui se manifeste par des symptômes de faiblesse sensorielle et motrice des membres inférieurs ainsi qu'un dysfonctionnement de l'intestin et de la vessie [14].

## VI. MOYENS D'IMAGERIE :

### A- IRM médullaire :

L'IRM médullaire est l'examen de référence, permettant l'exploration de la totalité du rachis et de la moelle. Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'une IRM médullaire couplée souvent à une IRM cérébrale.

#### ▪ **Protocole:**

- ✓ **Les séquences pondérées T1, T2 et une séquence de suppression du signal de la graisse(T2 Fat SAT/STIR), dans le plan sagittal permettent d'étudier les anomalies médullaires.** En fonction des signes cliniques et selon les résultats obtenus après ces premières séquences réalisées, d'autres plans de coupe peuvent être nécessaires :
  - **Des coupes axiales en pondération T2 :** pour une meilleure caractérisation des masses associées et de leurs contenus.
  - **Un plan coronal T2 :** si l'on suspecte un dédoublement médullaire.
  - **Coupes axiales pondérées en T1** centré sur le filum terminal et le cône pour repérer et mesurer l'épaisseur du filum.
  - **Un plan sagittal en T1 avec saturation de la graisse et après injection de gadolinium :** peut être nécessaire si l'on suspecte un sinus dermique qui n'est pas facilement visualisé sur les principales séquences, si les premières séquences démontrent une masse associée ou dans le bilan postopératoire.

## **B. IRM cérébrale :**

Une IRM cérébrale peut être couplée à l'IRM médullaire permettant l'étude des malformations cérébrales associées. **Le protocole de l'examen est basé sur les séquences conventionnelles :T2 axial, T1 sagittale , et Flair coronale.**

- ✓ Le plan axial pour l'étude des malformations, le diagnostic d'hydrocéphalie ou d'autres lésions parenchymateuses secondaires.
- ✓ Le plan sagittal pour l'étude de la fosse postérieure (recherche de malformation de Chiari II) et de la ligne médiane.

## **C. Echographie médullaire:**

L'échographie est également une modalité d'imagerie bien établie pour étudier la moelle épinière et le canal pendant la grossesse. Il est essentiel de reconnaître l'aspect échographique normal la moelle épinière, des structures osseuses et des tissus mous dans les différents plans. Cette analyse est possible dès l'échographie obstétricale du deuxième trimestre [15], Plus précisément à 22 semaines d'aménorrhée à l'aide de sondes curvilinéaires de moyenne fréquence (5-7 MHz) [15].

La moelle apparaît sous forme d'une structure allongée, hypoéchogène avec une ligne centrale échogène .Cette dernière pouvant correspondre au canal épendymaire ou l'interface entre le fond de la scissure médiane et la commissure blanche antérieure [16]. Le diamètre médullaire est plus large au niveau du cône terminal [17].

On peut visualiser les racines nerveuses de la queue de cheval, aussi bien que le filum terminal en utilisant une sonde de haute fréquence surtout s'il s'agit d'une paroi maternelle fine et d'une la position fœtale est favorable (dos antérieur)[18]. Pendant la période néonatale et jusqu'à l'âge de 3 mois, l'échographie médullaire peut fournir une excellente imagerie de la moelle épinière terminale.

## D.TDM :

Le scanner permet d'objectiver le défaut osseux postérieur et les autres anomalies osseuses associées : anomalies de segmentation vertébrale (hémi vertèbres, vertèbres en ailes de papillons, agénésie sacrée...).

Dans notre série, 7 patients ont bénéficié d'un complément scannographique du rachis pour une meilleure caractérisation des anomalies vertébrales associées.



## V. CLASSIFICATION CLINICO-RADIOLOGIQUE

Plusieurs classifications des dysraphismes rachidiens ont été publiées dans la littérature. Les plus convaincantes sont celles de Tortori-Donati et Byrd [18, 19].

Ils distinguent trois types de dysraphisme rachidien (Tableau 1) :

- Type I : dysraphisme rachidien ouvert avec masse dorsale non recouverte de peau.
- Type II : dysraphisme rachidien fermé avec masse dorsale sous-cutanée recouverte de peau.
- Type III : dysraphisme rachidien fermé sans masse dorsale (dysraphisme rachidien occulte).

Les dysraphismes rachidiens ouverts (type I) correspondent à des malformations avec exposition du tissu nerveux et/ou des méninges à l'environnement par le biais d'un défaut osseux congénital. Ces malformations incluent les patients atteints de myéloméningocèle et de myéloclèle. Contrairement aux dysraphismes rachidiens fermés qui sont recouverts de peau, et le tissu neural n'est pas exposé à l'environnement.

Type	Description	Anomalies
<b>Type I spina bifida aperta</b>	Dysraphisme spinal avec masse non recouverte de peau	Myéloméningocele myélocele
<b>Type II spina bifida cystica</b>	Dysraphisme spinal avec masse sous cutanée couverte de peau	lipomyéloméningocele Myélocystocele Méningocele postérieur
<b>Type III spina bifida occulta</b>		Diastématomyélie sinus dermique spinallipoma filum terminal étroit Méningocèle sacréantérieure Méningocèle thoracique latérale syndromede régression caudale Hydromyélie Split notochordsyndrom

**Tableau 1 : Classification clinico-radiologique « Tortori-Donati et Byrd »**

## VI. LES DYSRAPHISMES FERMES

Les dysraphismes fermés regroupent les dysraphismes ayant un défaut vertébral recouvert par le tissu cutané. Dans notre série, Ils représentent 60% de l'ensemble des cas.

Classiquement, ces anomalies sont divisées en deux types : les DSF avec masse sous cutanée tels que : le lipomyéломéningocèle, le lipomyélocèle, la méningocèle et les DSF sans masse sous cutanée : diastématomyélie, le syndrome de régression caudale et DSF simples.

### A. Les dysraphismes fermés avec masse sous cutanées :

#### a- DSF avec Masse graisseuse: Lipomyélocèle et lipomyéломéningocèle

Les lipomyéломéningocèles et les lipomyélocèles sont des DSF caractérisées par la présence d'une masse graisseuse avec défaut dural recouvert par le plan cutané.

Ces dysraphismes résultent d'une défaillance de la neurulation primaire, suite à un accollement du tissu mésenchymateux à la placode neurale, formant ainsi un tissu lipomateux. [20].

La lipomyélocèle et la lipomyéломéningocèle sont très similaires et sont évaluées et traitées à peu près de la même manière. La différence entre les deux est qu'une lipomyélocèle n'implique pas directement la dure-mère. En IRM, l'interface neurale-lipome est située dans le canal rachidien. Ce dernier peut être agrandi par le lipome, mais l'espace sous-arachnoïdien ventrale est normal et la dure-mère n'est pas dilatée. Quant à la lipomyéломéningocèle, l'interface neurale-lipome est située en dehors du canal rachidien [21].

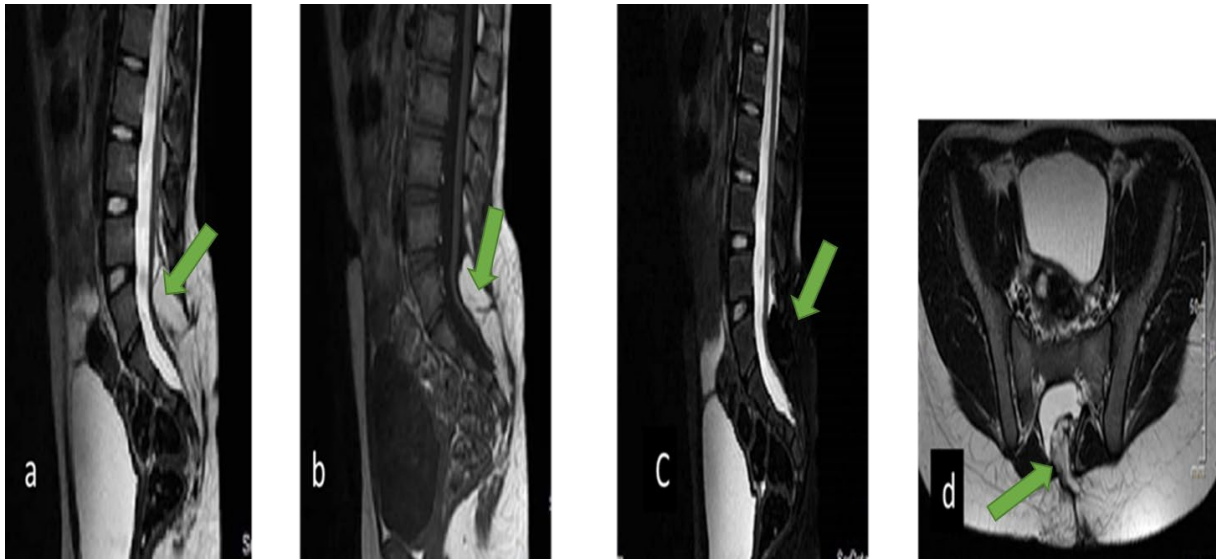
L'IRM objective la présence d'une masse graisseuse, en hypersignal T1 et T2 (hyperéchogène à l'échographie), de siège intra canalaire et se continuant en extra canalaire dans le tissu graisseux sous cutané à travers une spina bifida, et associée ou non à une hernie des structures nerveuses.

Les caractéristiques communes des deux dysraphismes sont :

- le siège habituel lombosacré.
  - la continuité de la peau qui recouvre la masse graisseuse extracanalair.
  - la continuité du lipome intracanalair avec la masse graisseuse sous cutanée, à travers un défaut dural et une spina bifida plus ou moins étendue.
  - La fixation caudale de la moelle par le lipome.
  - La déformation médullaire, le plus souvent en croissant à concavité postérieure, par le lipome intracanalair.
- ✚ Dans la Lipomyélocèle, la jonction placode neural-lipome est située dans le canal vertébral. Il n'y a pas d'hernie méningée, pas d'anomalies des espaces sous arachnoïdiens prémédullaires.

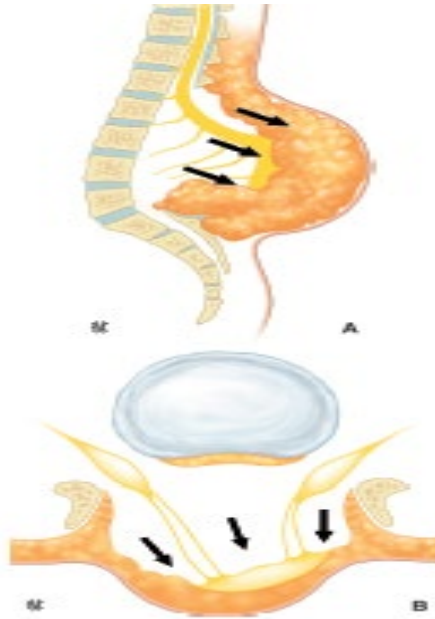


**Figure 9 : Lipomyélocèle (A, B). l'interface placode neurale et lipome est située dans le canal rachidien [ 28 ].**

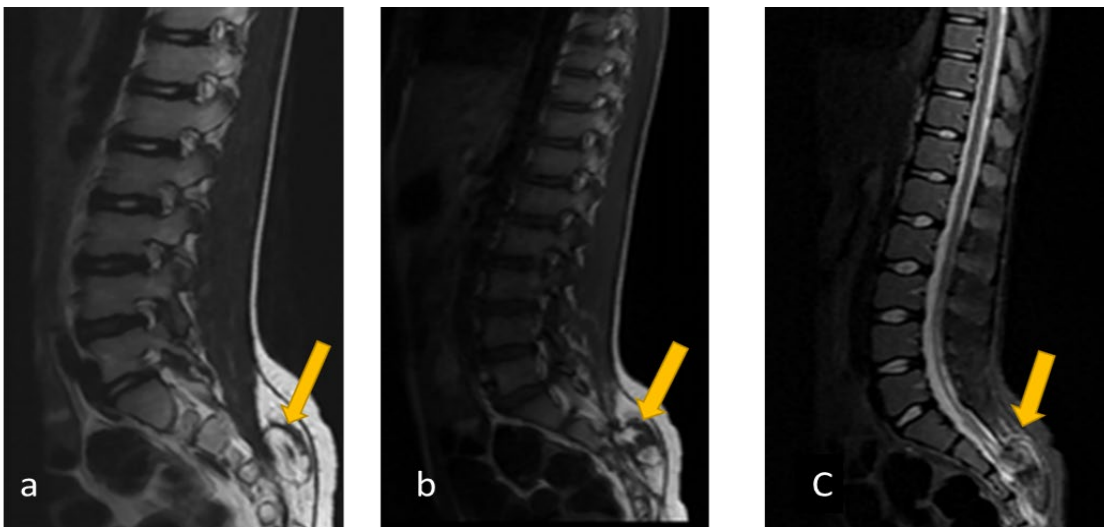


**Figure 10 :** IRM médullaire objectivant une masse graisseuse en hypersignal T2 (a et d), hypersignal T1 (b), s'effaçant après saturation de la graisse qui se continue avec le canal spinal.

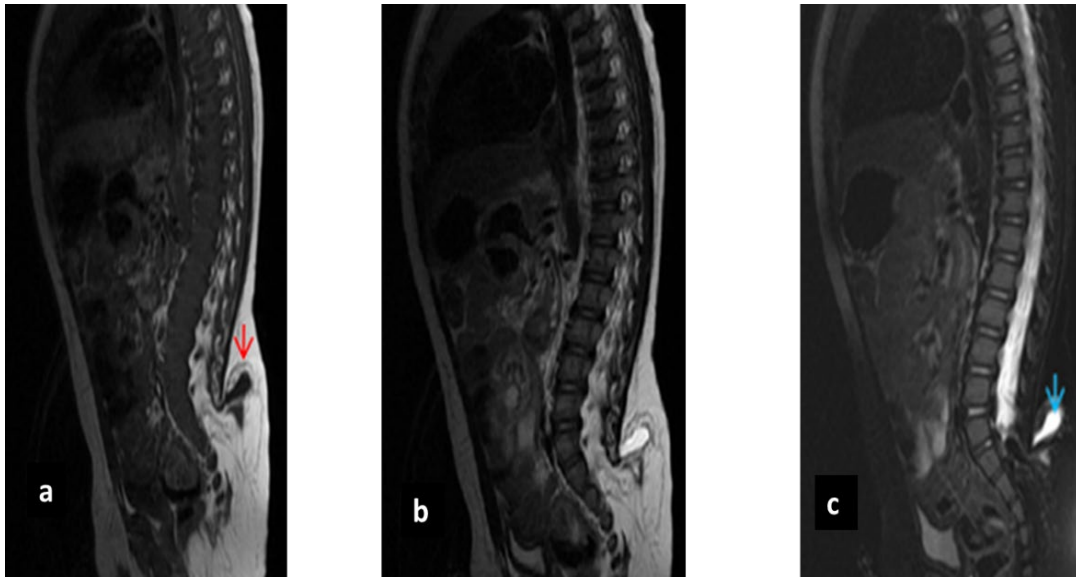
- ✚ Dans la lipomyéloméningocèle, la placode neurale et les méninges sont herniées à travers la spina bifida. Les espaces sous arachnoïdiens pré-médullaires apparaissent alors anormalement élargis.



**Figure 11 :** Lipomyéломéningocèle (A, B). L'expansion des espaces sous arachnoïdiens produit une hernie méningée et déplace l'interface placode-lipome en dehors du canal rachidien [28].



**Figure 12 :** IRM médullaire objectivant une hernie sous cutanée du tissu neural et d'arachnoïde à travers un lipome recouvert par le plan cutané, en hyper signal T2 (a) et T2 (b) qui disparaît sur les séquences de saturation, formant une lipomyéло méningocèle.



**Figure 13:** Notez la hernie sous cutanée de l'arachnoïde en hyposignal T1 (a), hypersignal T2 (b) et T2 Fat Sat (c) à travers un lipome recouvert par le plan cutané sans interface de séparation et s'étendant en endocanalaire.

### **b-Méningocèle**

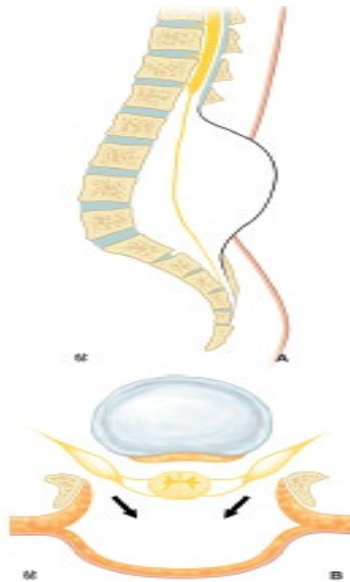
Les méningocèles postérieures sont des hernies de sacs remplis de LCR bordée par la dure-mère et l'arachnoïde à travers un defect osseux postérieur. Classiquement, les méningocèles ne contiennent pas du tissu neural, mais parfois peut renfermer des racines nerveuses ou encore le filum terminal.

Souvent les méningocèles ont une localisation lombaire ou sacrée, mais la localisation thoracique et même cervicale peut être trouvées. Leur embryogénétique est inconnue, mais ils pourraient résulter d'un ballonnement des méninges à travers un spina bifida postérieur en raison des pulsations répétitives du LCR [22].

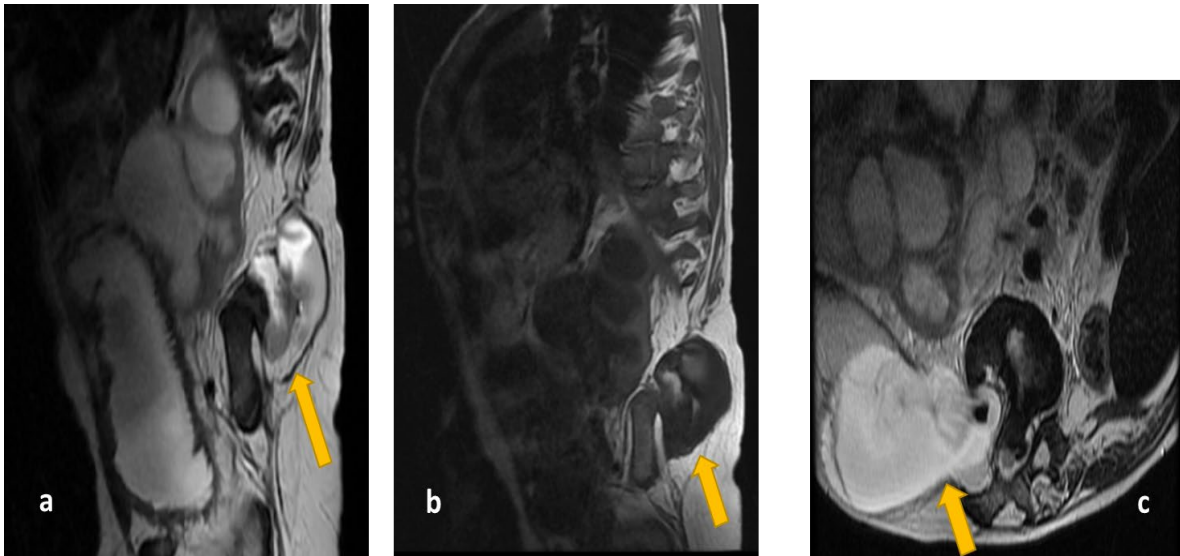
Les méningocèles antérieures sont généralement présacrées et sont retrouvées chez les patients présentant une agénésie caudale [23]. Ils sont généralement découverts chez les enfants plus âgés ou les adultes se plaignant de Lombalgie, incontinence urinaire ou constipation.

L'imagerie a pour but :

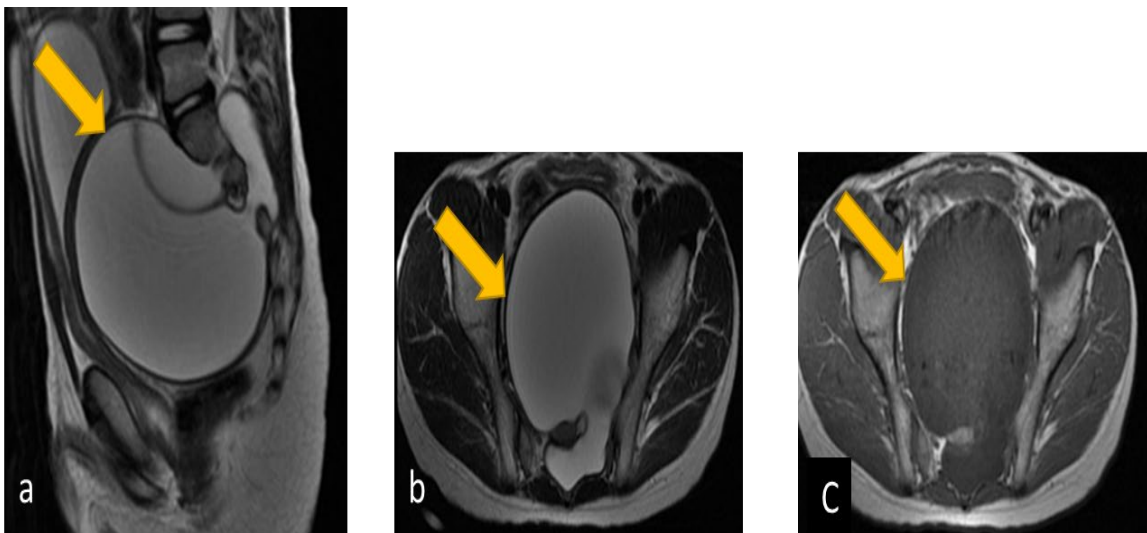
- ✓ De préciser la taille et la position exacte de la méningocèle
- ✓ L'absence de tissu nerveux dans la méningocèle
- ✓ La position du filum et du cône terminal
- ✓ Il faut également reconnaître une éventuelle anomalie associée (Chiari II, syringomyélie).
- ✓ L'IRM permet une meilleure analyse du contenu de la méningocèle à la recherche de racines, et précise leurs origines et leurs trajets. Elle permet aussi de préciser les anomalies osseuses à type de défaut de fermeture de l'arc postérieur qui est constant et souvent limité à une ou deux vertèbres contigües.



**Figure 14: Méningocèle (A, B). Hernie de la dure-mère et de l'arachnoïde à travers un défaut des arcs vertébraux postérieurs. Sans tissu neural [ 30 ].**



**Figure 15:** IRM médullaire objectivant un défaut de l'arc postérieur avec issue d'un sac herniaire en hypersignal T2 (a et c) et hypo signal T1(b) de signal similaire à la LCR , en rapport avec un Méningocèle.



**Figure 16:** IRM médullaire montrant une hernie antérieure (flèche orange) dedure-mère et d'arachnoïde à travers un defect antérieur, ne contenant ni tissu neural ni boucles de racines formant un méningocèle antérieure.

### **c-Myélocystocèle**

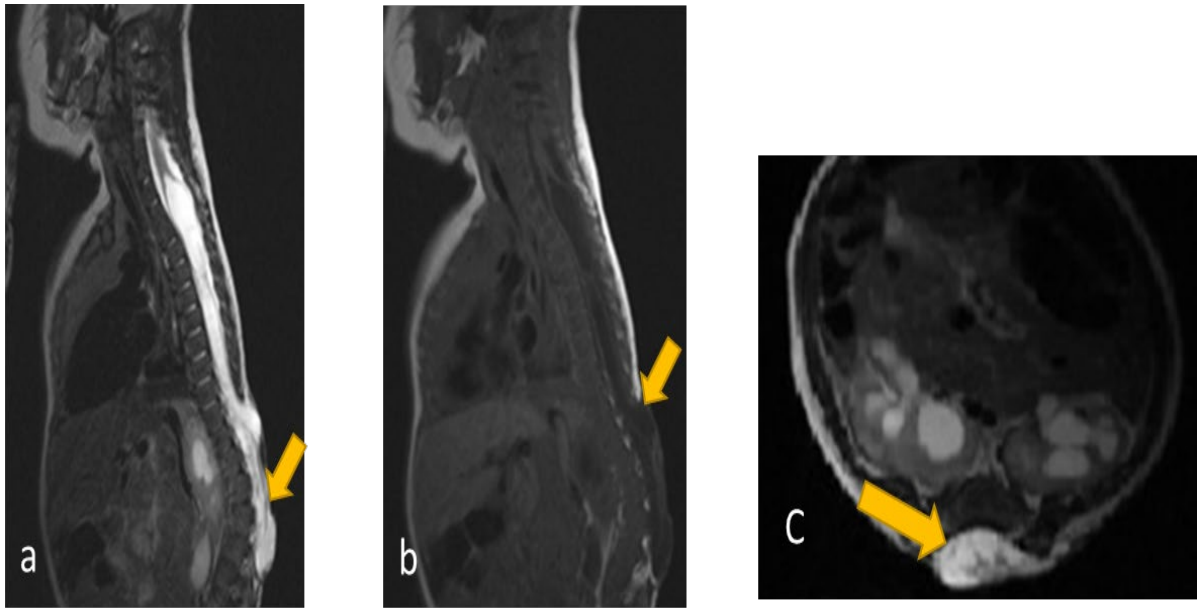
Les myélocystocèles terminales impliquent essentiellement une hernie d'un énorme syrinx terminal (syringocèle) dans une partie postérieure : méningocèle à travers un défaut osseux postérieur large. La syringocèle communique avec le canal épendymaire, tandis que la méningocèle communique avec l'espace sous-arachnoïdien. La syringocèle et la méningocèle ne communiquent généralement pas entre eux[24].

Elles sont généralement associées au complexe OEIS (omphalocèle, exstrophie de la vessie, imperforation de l'anus, défauts rachidiens)[25].

L'IRM permet de réaliser une excellente cartographie des différentes composantes du sac herniaire. Elle montre au sein d'une méningocèle, la moelle bas insérée, avec dilatation du canal épendymaire avec aspect évasé de sa portion terminale, réalisant une syringocèle.

L'IRM montre aussi les anomalies associées, à type de scoliose, spina bifida et agénésie sacrée [26].

Le scanner permet de faire un bilan des anomalies osseuses et montre le sac herniaire avec une faible résolution en contraste par rapport à l'IRM.



**Figure 17 : IRm médullaire en coupes : sagittale T2 (a) ,T1 (b) et axiale T2 (c) : objectivant une hernie d'une cavité syringomyélique dans une méningocèle postérieure ,en rapport avec une myélocystocèle.**

### **B-Les dysraphismes fermés sans masse sous cutanées**

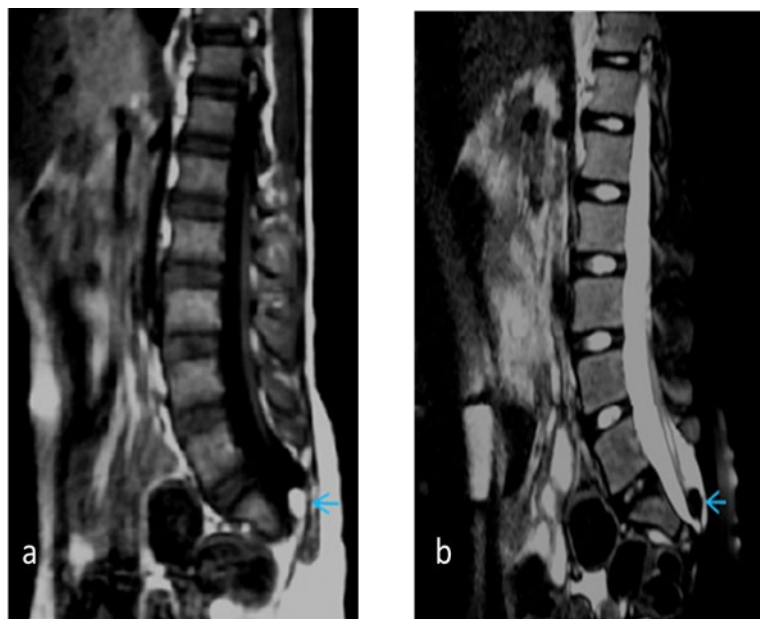
Les dysraphismes rachidiens fermés sont recouverts par la peau. Chez ces patients, le tissu neural n'est pas exposé à l'environnement. La plupart de ces nourrissons ont des marqueurs cutanés.

#### **a. Lipomes intra duraux et lipomes intra médullaires:**

Les lipomes Intraduraux et lipomes intramédullaires ne diffèrent pas des lipomes avec défauts duraux, en termes pathologiques et embryologiques. Cependant, ils sont contenus dans un sac dural intact. Les lipomes intradurux se situent le long de la ligne médiane dans le sillon formé par la face dorsale des plis non opposés de la placode, et peut bomber postérieurement dans les espaces sous-arachnoïdiens élevant la pie-mère.

Les lipomes de grande taille peuvent déplacer le cordon latéralement, réalisant une interface placode-lipome en dehors de la ligne médiane. Dans de rares cas, les lipomes sont complètement intramédullaires.

Les lipomes intraduraux sont généralement situés au niveau lombo-sacré et peuvent être responsable d'une moelle basse attachée. La localisation cervico-thoracique est possible, est associée généralement à des signes insidieux de compression médullaire. En IRM, les lipomes apparaissent sous forme de masses isointenses à la graisse sous-cutanée dans toutes les séquences, y compris les séquences avec des techniques de suppression de graisse [27].



**Figure 18** :IRM médullaire : Lipome du filum terminal en hypersignal T1 (a) et T2 (b).

## **b. Anomalie du filum terminal**

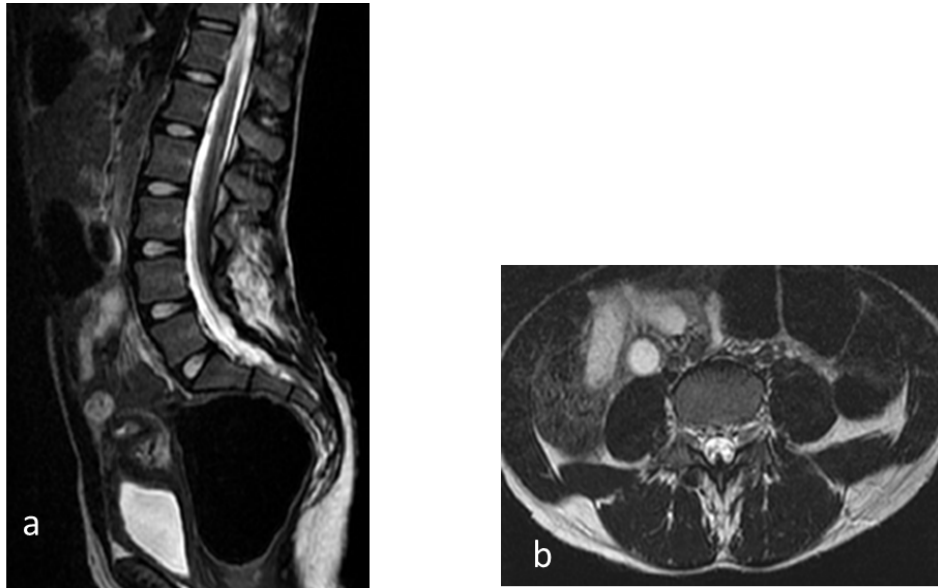
Le filum a une épaisseur supérieure à 2 mm qui peut être mesurée sur les coupes passant par le disque L5 –S1.

Ces anomalies seraient dues à un trouble de la différenciation cellulaire au cours de la neurulation secondaire aboutissant à un tissu neuro-glial, fibro- vasculaire ou graisseux.

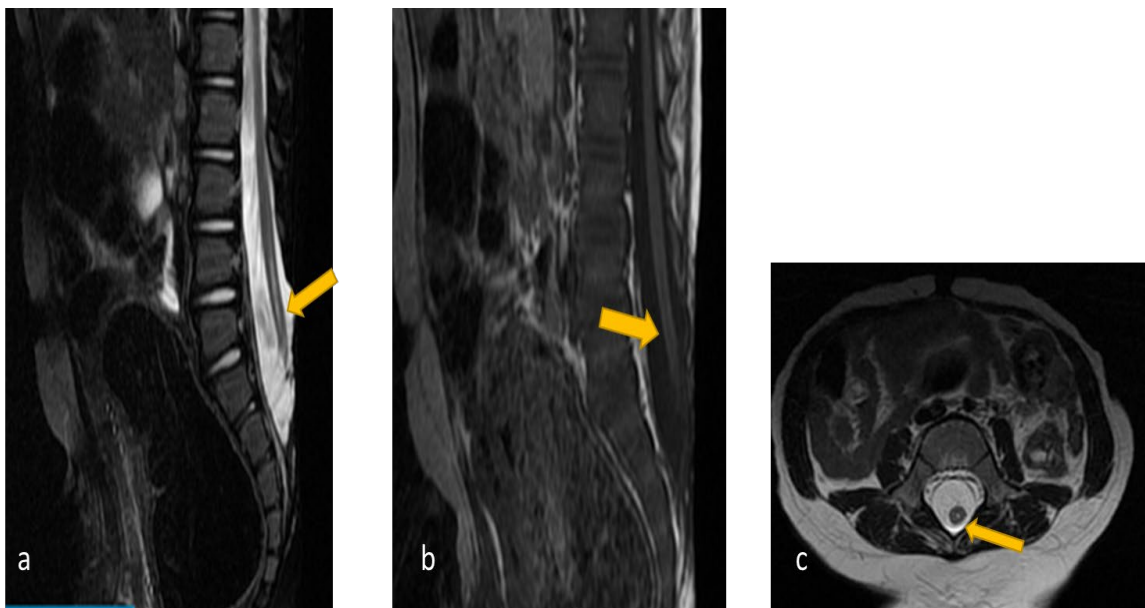
Il existe pratiquement toujours une fixation basse de la moelle. A la naissance, le cône médullaire se situe en regard de L2-L3. A l'âge de 3 mois il se situe en regard de L1-L2 comme chez l'adulte [29].

L'IRM médullaire permet de poser le diagnostic de filum terminal épais, en précisant les éléments suivant :

- l'épaisseur du filum terminales est augmentée >2 mm.
- l'extrémité du cône terminal est plus postérieure que normalement dans le canal vertébral, à des contours émoussés et arrondis.
- soit le filum garde un signal normal et apparaît court et hypertrophique.
- Soit il a un signal graisseux correspondant à un fibrolipome.
- Rechercher un autre dysraphisme occulte associé, une scoliose, une cavité médullaire (décrite chez un quart des patients est alors située en dessous de T8.
- Les clichés du rachis montrent dans 50% des cas un spina-bifida osseux d'au moins 2 étages.
- L'échographie montre une fixation anormale de la moelle associée ou non à un lipome, avec un diamètre du filum dépassant 2 mm au niveau de L5-S1.



**Figure 19:**IRM médullaire en coupe sagittale T2 (a) et axiale T2 (b) objectivant un filum terminal épais.



**Figure 20:**IRM médullaire en coupe sagittale et axiale T2 (a,c) et sagittale T1 (b) montrant un filum épais associé à une moelle bas attachée (fleche orange) et persistance du ventricule terminal.

### c. Sinus dermique

Le sinus dermique correspond à une fistule entre la peau et les méninges, due à une disjonction focale incomplète du neuroectoderme et de l'ectoderme cutané. Cette anomalie résulte d'une différenciation ectodermique de la partie dorsale du canal neuroentérique, ce qui pourrait expliquer l'association à une diastématomyélie dans les cas les plus sévères [30].

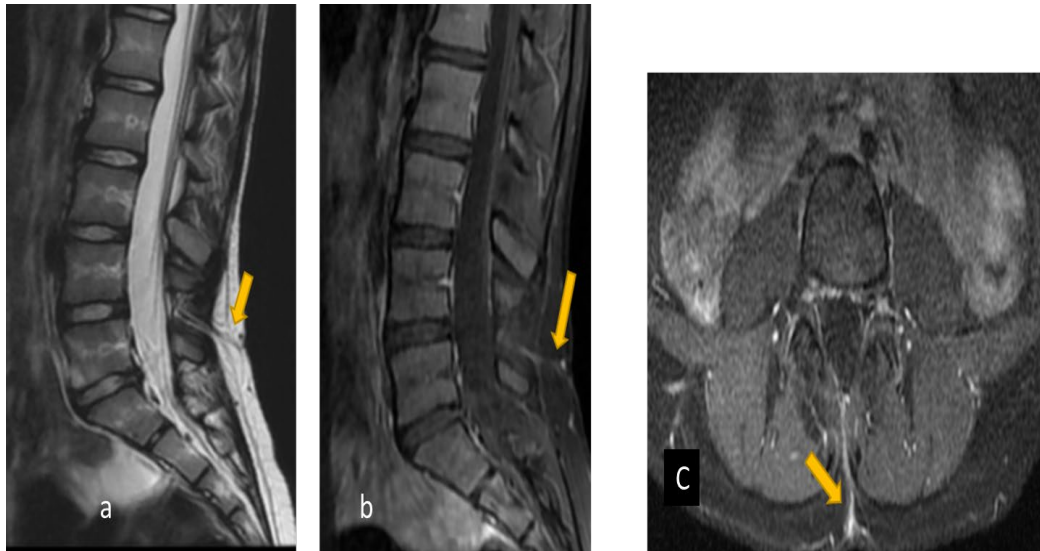
Il est fréquemment situé au niveau l'étage lombo-sacré et est souvent associé à des anomalies cutanées en regard telle que l'hyperpigmentation, l'hémangiome, et également à un kyste dermoïde en regard de la queue de cheval ou du cône terminal [31].

Cliniquement cette malformation occulte et révélée à tout âge par deux signes cardinaux:

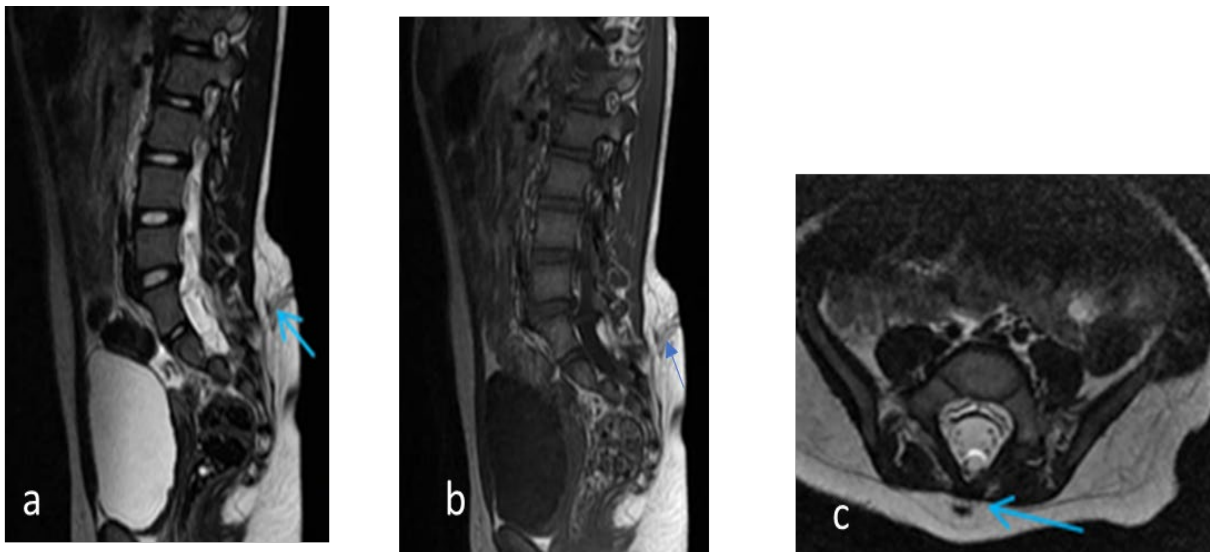
- Pertuis cutané médian ou plus rarement para médian, parfois entouré d'une hyperpigmentation, d'une hypervascularisation, d'une pilosité anormale, parfois siège d'un écoulement.
- Méningite et abcès répétés dus à la surinfection par contamination rétrograde de l'étui neuroméningé.
- Plus rarement, les symptômes sont aigus est dû à la croissance rapide du kyste entraînant une compression médullaire ou radiculaire. Un syndrome de fixation caudale de la moelle peut aussi être révélateur.
- Les complications infectieuses des sinus dermiques peuvent être diffuses (méningites) ou focal de type abcès (épidural, sous dural, pariétal ou parenchymateux) ; 3% des abcès intrarachidiens sont associés au sinus dermique [30].

En IRM, le trajet du sinus dermique est visualisé sous forme d'un trajet en hyposignal T1, en hypersignal T2, au sein de la graisse sous-cutanée et profonde, qui se rehausse après injection du produit de contraste.

Contrairement aux kystes pilonidaux ou aux fistules sacrococcygiennes, qui ont une localisation au-dessus du pli interfessier avec une direction ascendante [32].



**Figure 21:**IRM médullaire objectivant un trajet fistuleux en hyposignal T2 (a) , se rehaussant après injection (b,c) en rapport avec un sinus dermique lombaire.



**Figure 22:** IRM médullaire objectivant un trajet extra-canalair du sinus qui est en hyposignal bien mis en évidence par l'hyposignal de la graisse sous cutanée qui l'entoure.

#### **d. Diastématomyélie :**

La diastématomyélie est une malformation médullaire rare, qui résulte d'une anomalie de développement de la notochorde. Elle fait partie des dysraphismes spinaux occultes. Elle est caractérisée par une division de la moelle, sagittale, non totale, en deux cordons séparés ou non par un septum osseux, cartilagineux ou fibreux. Les deux cordons médullaires se rejoignent pour former un seul cordon terminal unique, mais ils peuvent rester séparés et se terminer en deux cordons distincts [33].

La diastématomyélie est classée en 2 types :

- le type I correspond à deux hémicordes contenues dans des sacs durs différents, séparées par un éperon osseux ou cartilagineux.
- le type II correspond à deux hémimoelles situées dans le même sac dural et pouvant être séparées par une cloison fibreuse intradurale non rigide [34,35].

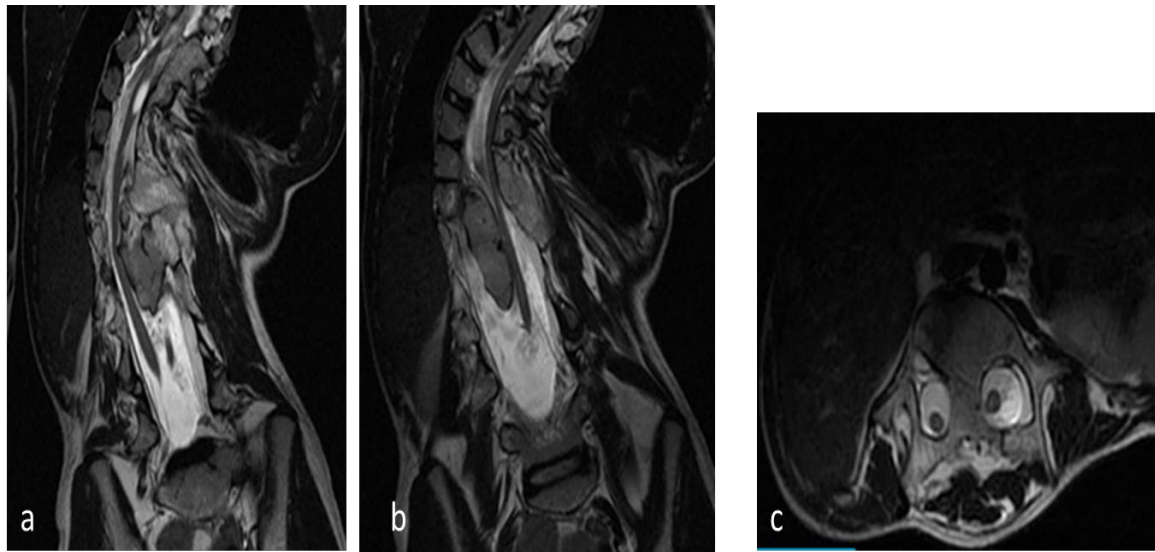
L'origine embryologique de cette malformation est controversée. Elle serait due à un défaut d'intégration dans la ligne médiane des deux notochordes paramédianes, probablement par une persistance anormale du canal neuroentérique. C'est une notochordodysraphie. En conséquence, les deux colonnes notochordales induisent chacune la formation d'une plaque neurale. Le mésenchyme qui s'organise autour de la notochorde et du tube neural dédoublé tend à produire un dédoublement du canal médullaire [36].

L'IRM est l'examen de choix pour le diagnostic et la caractérisation de cette malformation en précisant les éléments suivants :

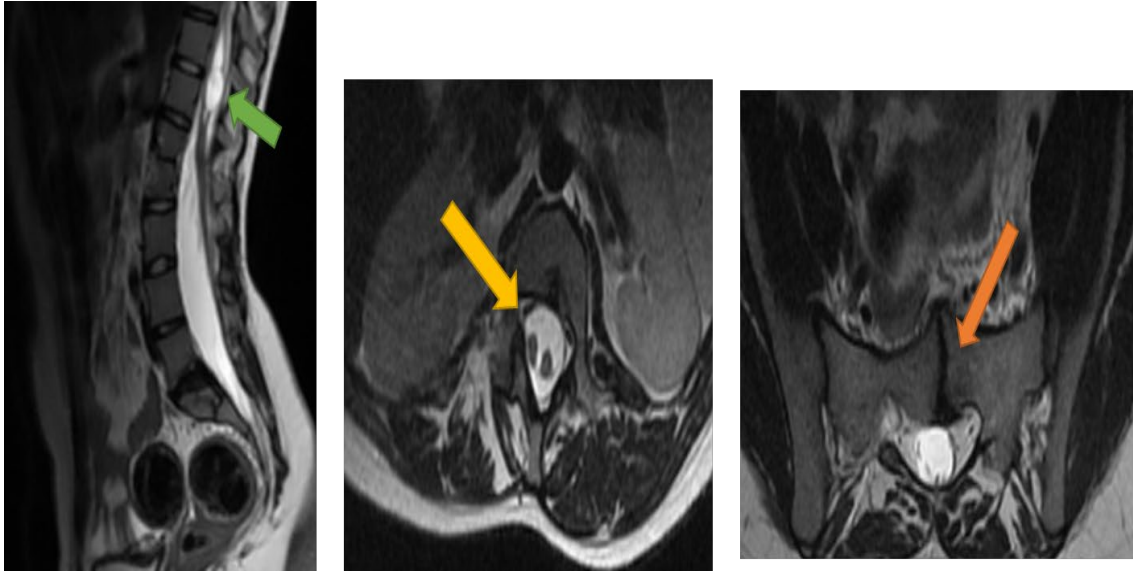
- ✓ siège
- ✓ Caractère uni ou multifocale
- ✓ l'étendue de la diastématomyélie
- ✓ La position du cône terminal
- ✓ Situation des racines de la queue de cheval par rapport à la fente médullaire [37].

La TDM permet pour déterminer l'anatomie osseuse, comme l'éperon osseux, de chercher les malformations osseuses associées qui sont mieux analysées en reconstruction 3D : les hémivertèbres, les vertèbres en aile de papillon, le bloc vertébral et de trouver les éventuelles complications (la souffrance médullaire, la scoliose sévère, une cavité intramédullaire,).

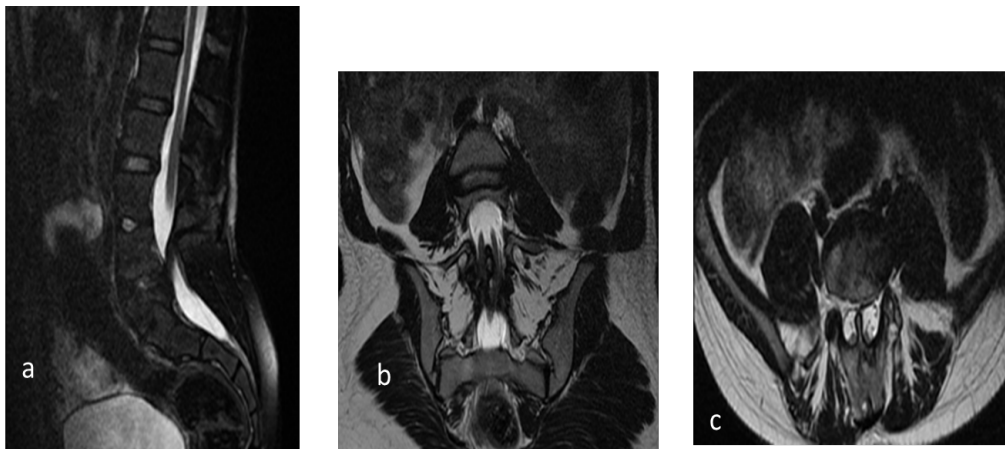
Quant à l'échographie post-natal, Elle permet d'objectiver un spina bifida avec éversion des lames et élargissement du canal vertébral, la présence de deux héli-moelles disposées avec un éperon échogène les séparant ou de visualiser la dilatation du canal épendymaire [38]. Le diagnostic anténatal est possible grâce à l'échographie fœtale (de 22 à 24 SA ) [39].



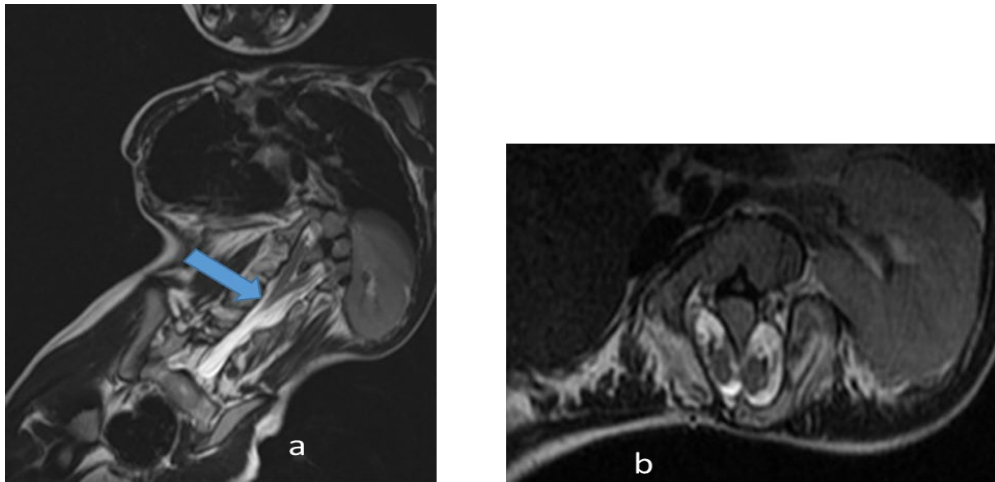
**Figure 23:** IRM médullaire objectivant un rachi-ischisis (flèche orange) avec double filum terminal (flèche jaune) et une cavité de syringomyélie.



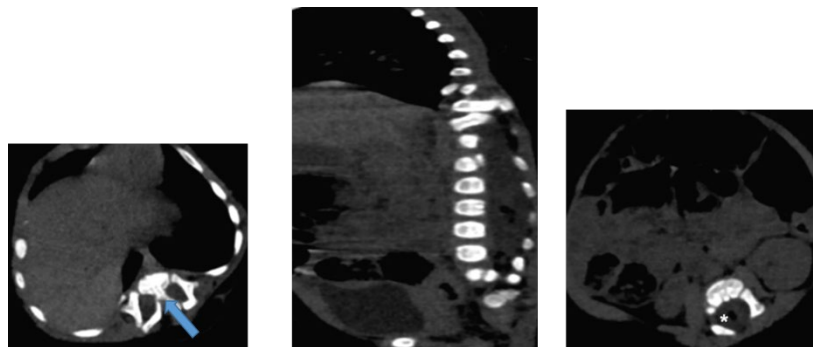
**Figure 24:** IRM médullaire objectivant une diastématomyélie dorso-lombaire avec gros éperon osseux. Il s'y associe une scoliose et hémivertèbres. A noter que les 2 hémimoelles ne se rejoignent pas en bas.



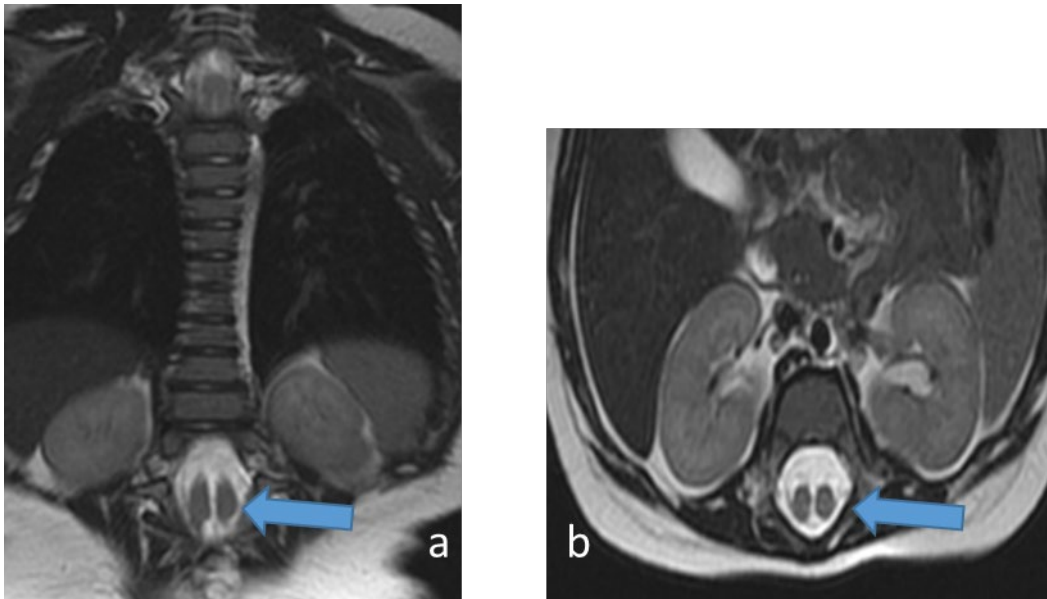
**Figure 25:** IRM médullaire objectivant une diastématomyélie de siège lombaire avec éperon osseux.



**Figure 26:** IRM médullaire qui montre une diastématomyélie dorsale séparée par un éperon osseux et associée à une agénésie rénale droite. Notez que les deux cordons médullaires se rejoignent en bas ( flèche bleue).



**Figure 27:** Images TDM en coupes axiales et sagittale (fenêtre parenchymateuse): diastématomyélie avec éperon osseux (flèche bleue), et spina lipome (\*).



**Figure 28:** IRM médullaire qui montre une diastématomyélie dorso-lombaire avec deux hémivoelles symétriques (flèche bleue).

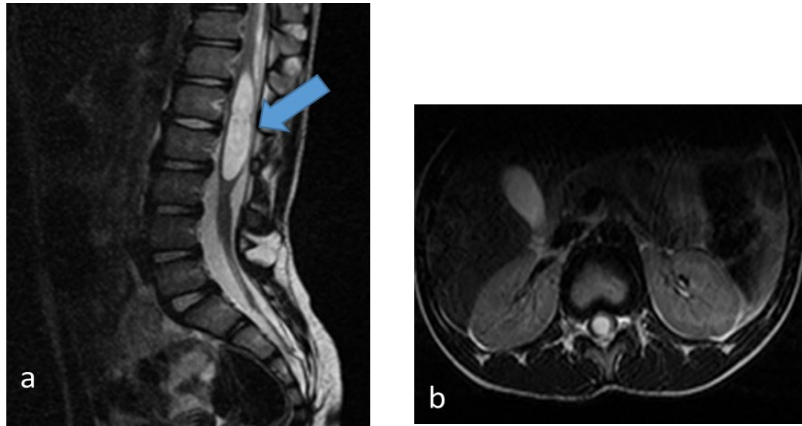
#### e. Moelle bas attachée

La moelle bas attachée est définie généralement par la présence d'un cône médullaire bas qui est situé sous le plateau vertébral supérieur de L3 [40].

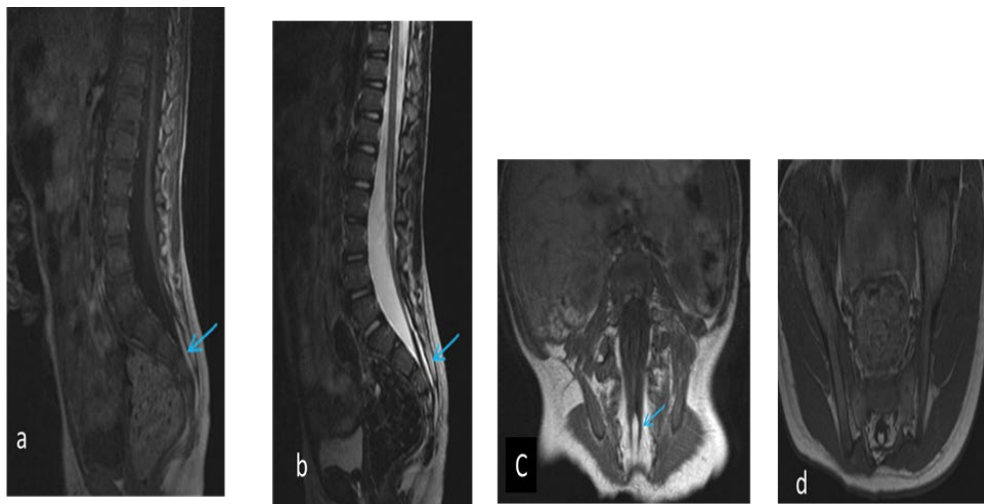
Généralement, la moelle bas attachée est associée à un dysrapisme ouvert ou fermé (telles que la myéloméningocèle/lipomyéloméningocèle) [41]. Elle peut être due également à un filum terminal court et épaissi [42].

Embryologiquement, elle est liée à une différenciation rétrograde anormale pendant la neurulation secondaire, aboutissant à un échec de l'involution de la moelle terminale.

La moelle bas attachée peut passer inaperçue (asymptomatique) durant la petite enfance et se manifeste progressivement lors des phases de croissance rapide par des lombalgies, des troubles vésico-sphinctériens et des troubles neurologiques des membres inférieurs [43,44].



**Figure 29:** Lipome du filum terminal étendu associé à une moelle basse attachée.



**Figure 30:** IRM médullaire en coupe sagittale T2 (a) et axiale T2 (b) qui met en évidence une syringomyélie (flèche bleue) avec moelle bas attachée.

#### f. Syndrome de régression caudale

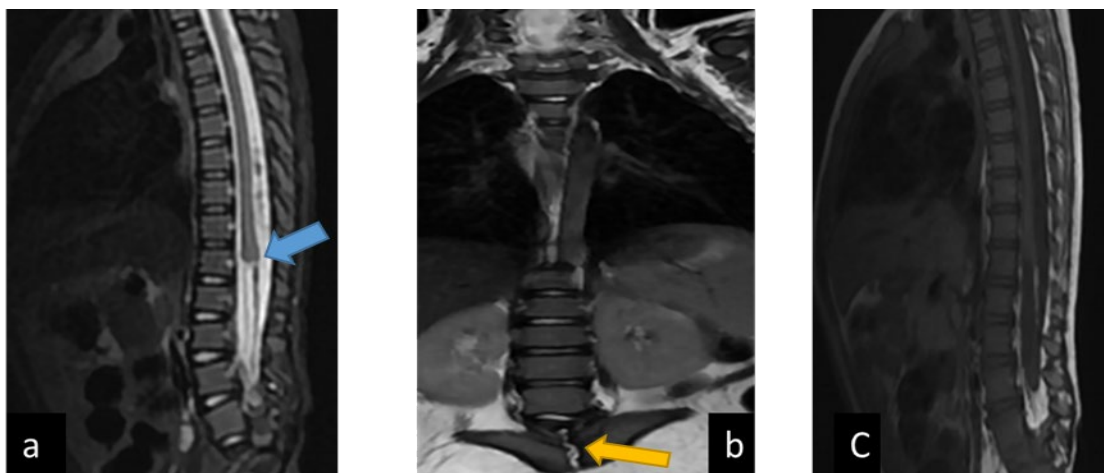
La régression caudale est une maladie congénitale relativement rare. Cette anomalie est caractérisée par une agénésie vertébrale caudale ou dysgénésie (y compris les anomalies hémisacrées). Lorsqu'il est associé à d'autres anomalies congénitales, en particulier celle du système uro-génital et gastro-intestinal, il est généralement appelé syndrome de régression caudale[46].

Un facteur de risque majeur impliqué et bien décrit dans la littérature est le diabète maternel, augmentant le risque de cette pathologie jusqu'à 200 fois [47]. La littérature décrit un spectre d'anomalies touchant l'extrémité caudale du tronc allant d'une agénésie isolée et partielle du rachis sacro-coccygien à des malformations plus sévères.

Il existe deux types de séquence de régression caudale selon le niveau et la morphologie du cône terminal : terminaison haute et fin abrupte dans le type I, terminaison basse dans le type II.

Dans le type I, est responsable d'une agénésie sacrococcygienne niveau variable, alors la topographie normale de la dernière vertèbre est située entre L5 et S2 [48]. Le cône terminal a une morphologie caractéristique « en coin », de terminaison abrupte.

Le type II intéresse les dernières vertèbres sacrées ou coccygiennes qui sont absentes ainsi que la portion distale du cône terminal. Son diagnostic plus difficile, d'autant plus qu'elle est souvent associée à une moelle attachée basse, une lipomyéломéningocèle ou un lipome du filum terminal.

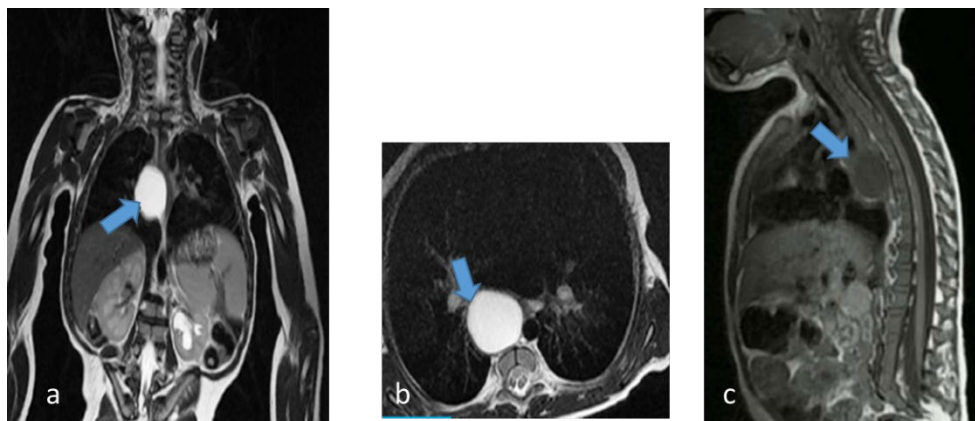


**Figure 31 :** IRM médullaire en coupe sagittale (a) et coronale T2 , et sagittale T1 (c) qui montre une mise au carré du cordon médullaire en regard de D10 (flèche bleue) avec agénésie des vertèbres lombaires (L4,L5) avec ebauche sacrée séparée par une fente médiane (flèche jaune).

### g. Kysteneuroentérique :

Les kystes neuro entériques sont un type rare de kyste de duplication de l'intestin antérieur qui résulte d'une résorption incomplète du canal neuro entérique au cours du développement foetal.

Les kystes sont généralement intradural, extramédullaire et ventral [49]. Ils sont préférentiellement situés dans la région cervicale et craniocervicale. Cependant dans la littérature , d'autres localisations ont été rapportés dans le clivus, le sinus caverneux et dans tout le canal rachidien [50].



**Figure 32** :IRM médullaire en coupe sagittale T2 objectivant un Kyste neuro entérique dorsal avec hémimyéloméninocèle dorso-lombaire.



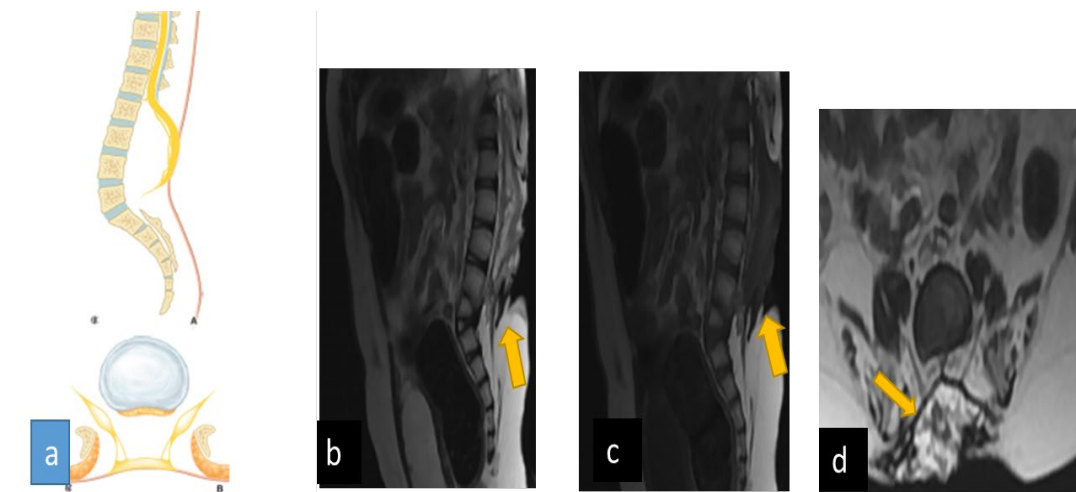
**Figure 33** : IRM médullaire en coupe sagittale T2 (a) et axiale T2 (b) objectivant un Kyste neuro entérique dorsal intra-thoracique (flèche bleue).

## VII.LES DYRAPHISMES OUVERTS :

Les dysraphismes ouverts sont des anomalies définies par la présence d'un défaut osseux et cutané avec communication directe des structures nerveuses avec l'environnement extérieur. Les dysraphismes ouverts résultent d'un défaut de la neurulation primaire [51]. Dans notre série, Les DSO représentent 40% de l'ensemble des cas, avec une prédominance en faveur des myéломéningocèles (34% de l'ensemble des cas).

### a- Myéломéningocèle et myélocèle :

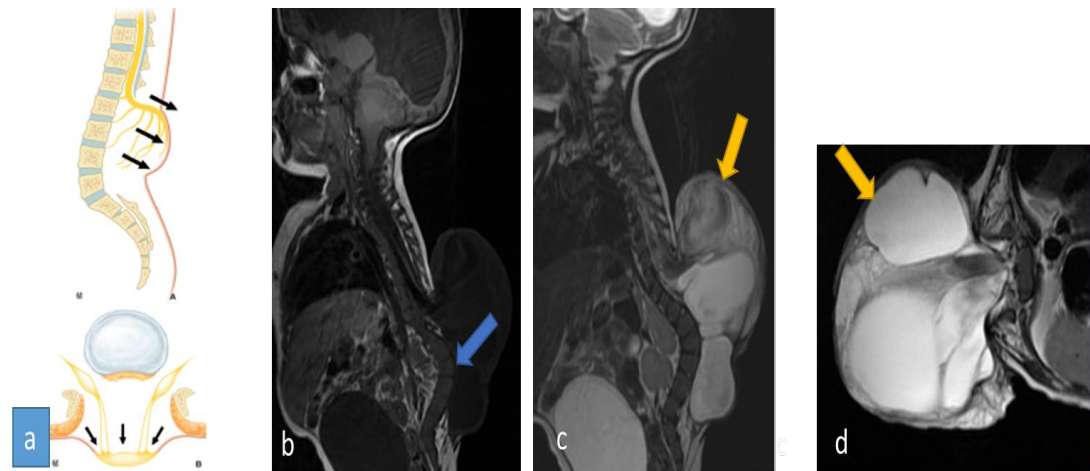
Les myéломéningocèles et les myélocèles proviennent d'une fermeture défectueuse du tube neural primaire, avec persistance d'un segment de placode non neurulé. Vu que la neurulation ne se produit pas, l'ectoderme ne se détache pas de l'ectoderme neural et reste en position latérale. Ceci se traduit par un défaut cutané de la ligne médiane et par conséquent, la surface externe de la placode est directement visible à l'inspection [28]. Dans les myéломéningocèles, l'expansion de l'espace sous-arachnoïdien entraîne une élévation de la placode au-dessus de la surface cutanée, alors que dans les myélocèles la placode affleure la surface cutanée. L'ulcération de la placode et l'infection entraînent une mortalité élevée chez les nouveau-nés. Par conséquent, ces patients sont opérés en urgence en post-natal.



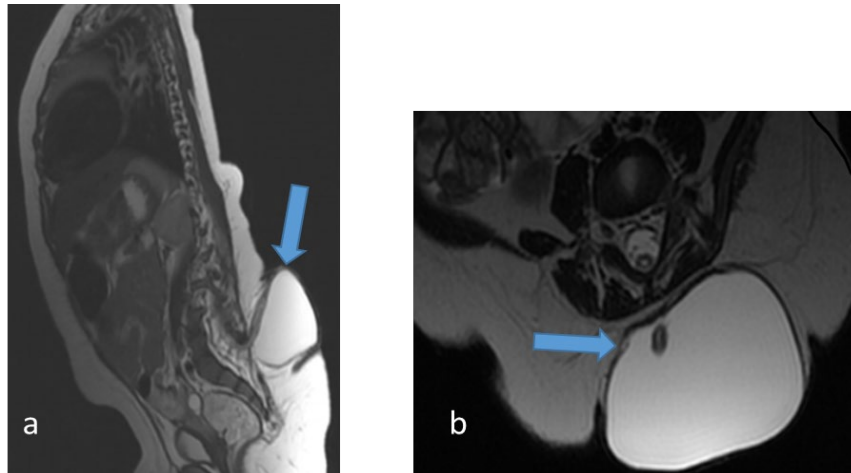
**Figure 34** : a : Myélocèle : La placode neurale est située au même niveau que la peau et directement exposée à sa surface [ 30].b,c,d : IRM médullaire objectivant une myélocèle lombaire

L'IRM montre une déhiscence de la graisse sous-cutanée et osseuse et une position basse du cordon médullaire qui forme la paroi dorsale du defect. Dans la myélocèle, la placode est au niveau de la peau.

Dans la myéломéningocèle, 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 35** :a : schéma d'une myéломéningocèle : L'expansion des espaces sous arachnoïdiens élève la placode neurale, provoquant cliniquement une masse molle [28].  
b,c,d : myéломéningocèle étendue dorso-Lombo-sacre associée à une cyphose lombaire et arnold chiari avec hydrocéphalie.



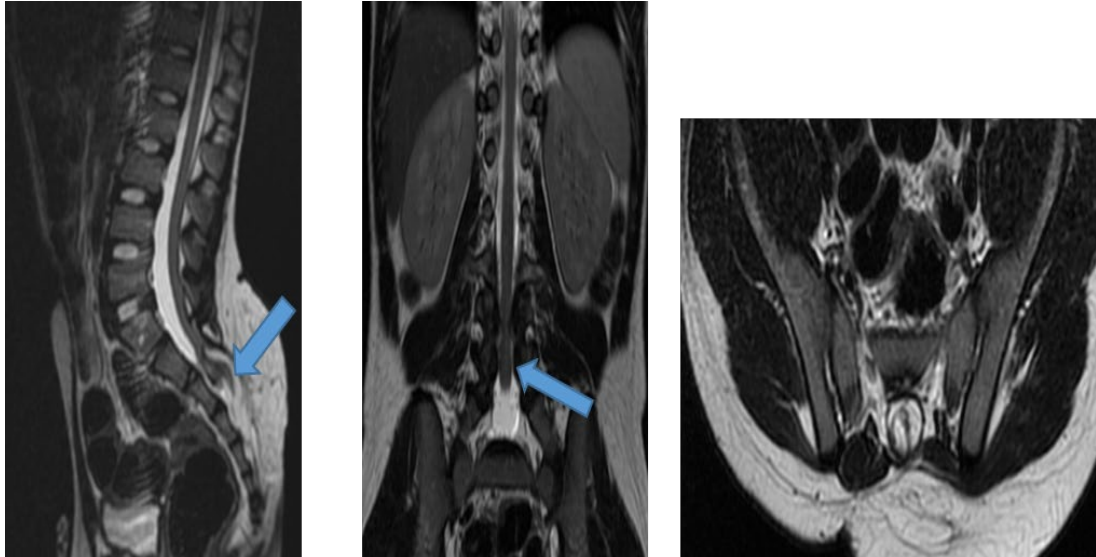
**Figure 36 :IRM médullaire en coupes sagittale (a) et axiale T2 (b) : objectivant une myéломéningocèle lombo-sacrée : notez la présence d'une herniation myéломéningée à travers un défaut osseux (flèche bleue).**

En post-opératoire, l'IRM peut mettre en évidence une refixation du cordon médullaire, un kyste arachnoïdien, un kyste dermoïde ou épidermoïde et une hydromyélie responsables d'une détérioration neurologique secondaire [28].

La refixation de la moelle par une cicatrice est difficile à mettre en évidence et il s'agit habituellement d'un diagnostic d'exclusion.

Les kystes arachnoïdiens dans le foyer opératoire résultent d'adhésions postopératoires qui peuvent comprimer la moelle. Leur signal peut être identique à celui du LCS ou légèrement différent s'ils ont un contenu un peu élevé en protéines et du fait de l'absence d'artefacts de flux. Ils peuvent être suspectés par des signes indirects comme une compression focale de la moelle [28].

Les kystes dermoïdes et épidermoïdes résultent de l'inclusion de cellules épidermiques lors de la chirurgie et sont en général situés à proximité du foyer opératoire. Ils sont habituellement hypo- à hyperintenses en T1, en hypersignal T2 et peuvent se rehausser modérément, voire intensément s'il y a une infection surajoutée [28].

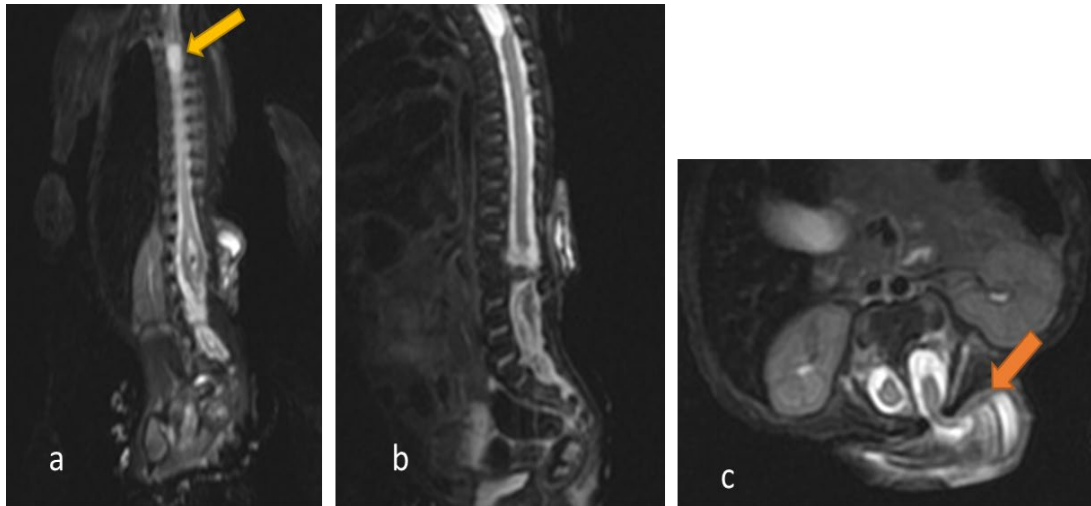


**Figure 37** :IRM médullaire en coupes sagittale (a) et axiale T2 (b) : réalisée chez un patient opéré pour une myéломéningocèle lombo-sacrée : notez la localisation basse du cône médullaire( flèchebleue).

### **b-Hémimyélocèle et hémimyélo(méningo)cèle**

Les hémimyélo(méningo)cèles sont des malformations rares. On distingue l'hémimyélocèle lorsqu'un hémicorde ne parvient pas à neuruler, et si une protrusion méningée est associée, la malformation est appelée hémimyélo(méningo)cèle. Embryologiquement, ces malformations sont liées à une gastrulation déficiente avec échec superposé de la neurulation primaire[51].

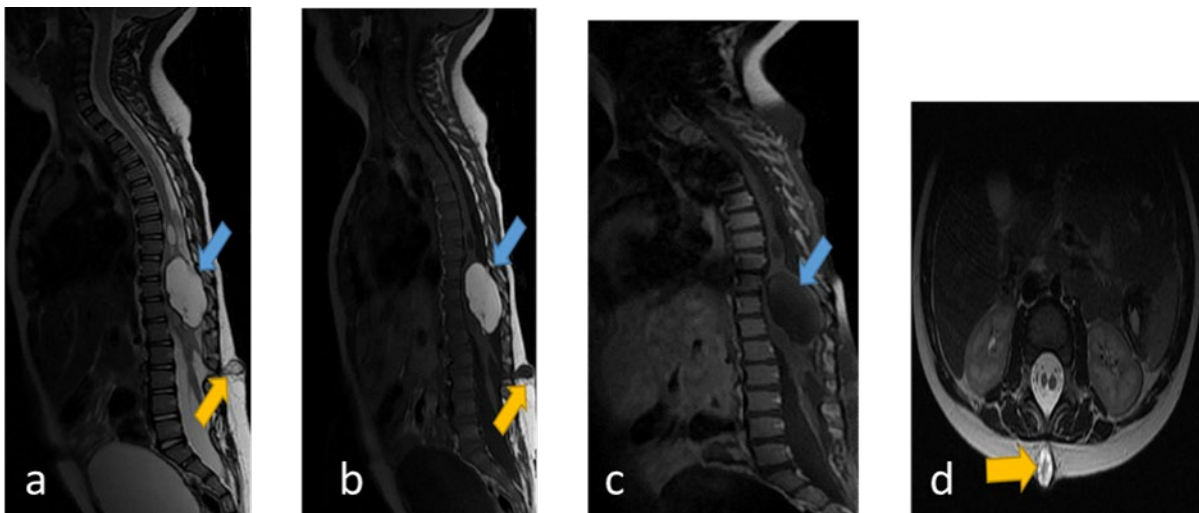
Cliniquement, les troubles neurologiques sont similaires à ceux observés chez les patients atteints de diastématomyélie, mais ils sont nettement asymétriques. La présence d'hirsutisme le long d'un côté du défaut neural exposé peut être fortement évocateur de cette anomalie [52].



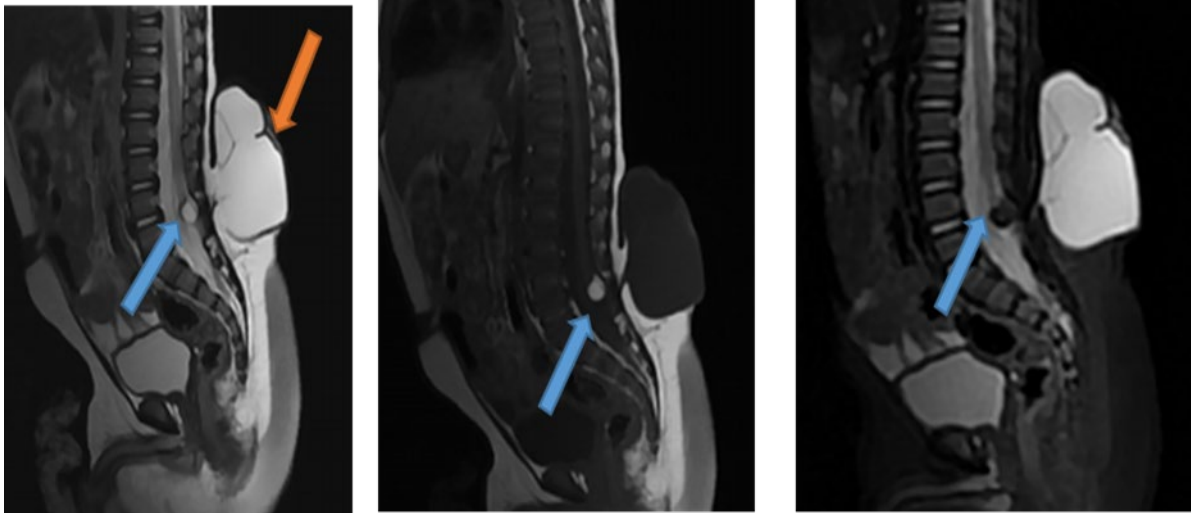
**Figure 38 :**Diastématomyélie dorso-lombaire avec hémimyéломéningocèle secondairement (flèche orange)  
Il s'y associe un kyste neuro entérique intracanalair dorsal (flèche jaune).

### VIII-LES DYSRAPHISMES MIXTES

La coexistence de deux types de dysraphisme rachidien chez un même patient est possible, mais rare ceux les cas qui ont été rapportés dans la littérature. Dans notre série, nous rapportons deux cas chez qui l'IRM a révélé l'association d'un lipome intra dural à une myéломéningocèle.



**Figure 39 :** IRM médullaire : lipome intra dural intra médullaire (flèche bleue) en hepsignal T2 (a) et T1 (b), s'effacant aux séquences STIR, associée à une petite myéломéningocèle (flèche orange).



**Figure 40 :** IRM médullaire : petit Lipome intra dural intra médullaire (flèche bleue) en hypersignal T2 (a) et T1 (b), s'effaçant aux séquences STIR, associée à une Myéломéningocèle (flèche orange).

## IX-LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

### A. Malformation de la charnière cervico-occipitale

#### 1. Malformation de Chiari de type I

- La malformation de Chiari de type I se définit par une hernie des tonsilles cérébelleuses en dessous du foramen magnum de plus de 5 mm avant 5 ans, et de plus de 6 mm entre 5 et 15 ans. Le tronc cérébral peut être allongé mais non déplacé et le V4 n'est pas abaissé au dessous du trou occipital. Il n'y a pas de malformations supra tentorielles associées [53, 54].
- La présentation clinique est variable, allant d'une découverte asymptomatique fortuite via une IRM, à des signes cliniques à type d'apnées, torticolis et troubles du tonus chez le nourrisson, céphalées et ataxie chez le jeune enfant, scoliose et signes de syringomyélie chez l'adolescent. Les formes symptomatiques nécessitent une prise en charge chirurgicale.

- L'IRM doit préciser:
  - ✓ Le niveau des tonsilles cérébelleuses
  - ✓ La déformation pointue des tonsilles
  - ✓ Une syringomyélie associée.
  - ✓ Les anomalies du flux du LCS dans le trou occipital et les étages sous-jacents.
  - ✓ Les malformations osseuses associées [55].

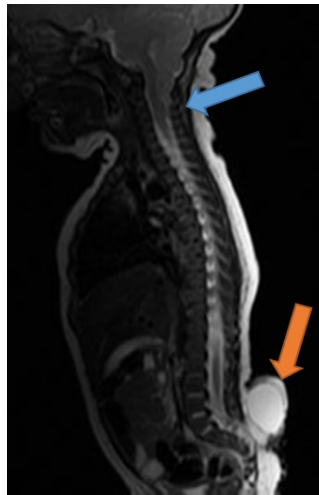


**Figure 41 :Irm médullaire en coupe sagittale T2 : Chiari I avec syringomyélie dorsale**

## 2.Malformation de Chiari de type II

- C'est une malformation complexe de la fosse postérieure, de la base du crâne et du rachis, souvent associées à des anomalies supratentorielles. Elle est souvent associée à un dysraphisme ouvert [53].
- L'IRM cérébro-médullaire objective :
  - ✓ Une élongation caudale du cervelet à travers le trou occipital, au niveau supérieur de C1, la protrusion des amygdales et du vermis inférieur se fait plus bas de C2 à C4, en arrière de la moelle. La tente est hypoplasique et basse insérée, avec verticalisation du sinus droit.
  - ✓ Abaissement et étirement du V4 qui n'est parfois plus visible.

- ✓ Le tronc cérébral s'allonge vers le bas et son épaisseur diminue, le bulbe descend dans le canal cervical en avant du vermis et des tonsilles cérébelleuses.
- ✓ La moelle cervicale s'abaisse mais cette migration est limitée par les attaches ligamentaires, expliquant les images de hernie en cascade : moelle cervicale en avant, bulbe en position intermédiaire, cervelet en arrière.
- ✓ Verticalisation et étirement en rostre de la lame tectale qui constitue une obstruction de l'aqueduc.
- ✓ Concavité des surfaces osseuses (clivus, pyramide pétreuse).
- ✓ Elargissement progressif avec l'âge des espaces arachnoïdiens pré médullaires cervicaux.



**Figure 42:** Chiari II dans le cadre d'une myéломéningocèle lombo-sacrée.

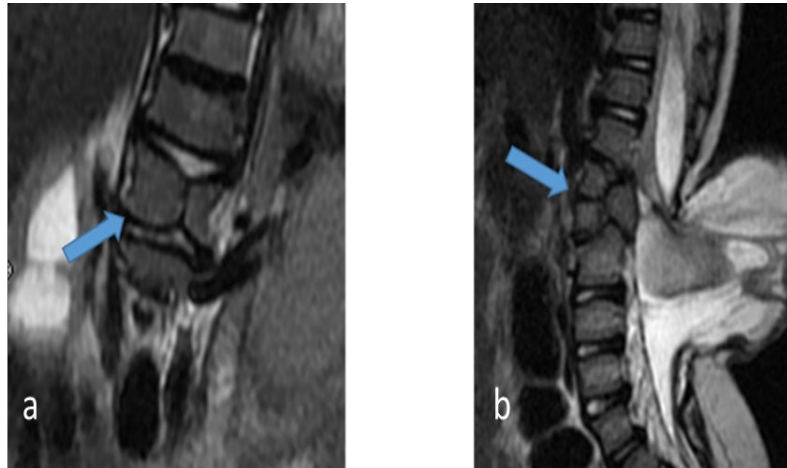
### 3. Malformation de Chiari de type III

Il s'agit d'une anomalie exceptionnelle, qui consiste en une hernie totale ou partielle du cervelet et même du quatrième ventricule, la moelle cervicale et les structures veineuses dures sous tentorielles, à travers un défaut osseux touchant l'endo occipital ainsi C1 voire C2.

## **B-Les autres malformations :**

### **1-Malformations vértébrales :**

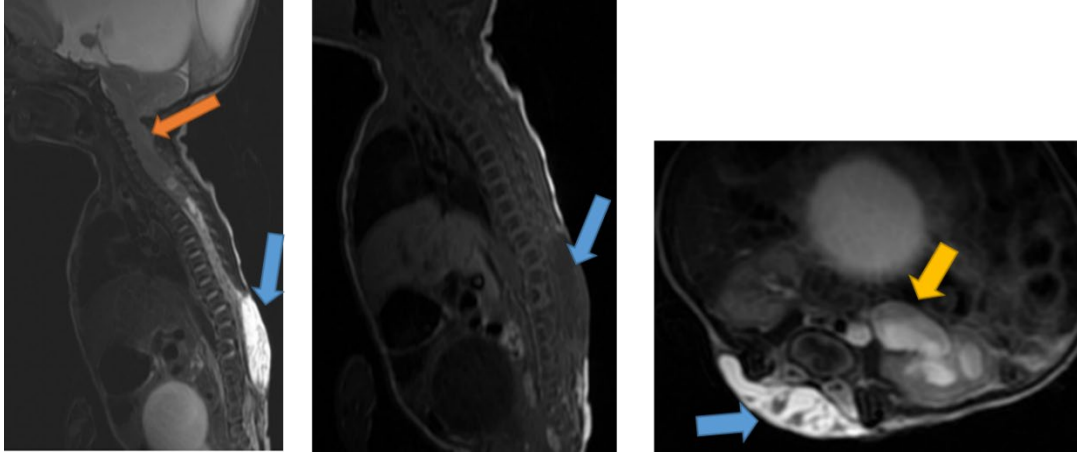
Les dyraphismes sont souvent associés à des malformations osseuses : défaut de fermeture de l'arc postérieur, l'agénesie sacrée ou sacro-coccygienne, l'hémi vertébre, vertébre en Aile de papillon.



**Figure 43:**IRM médullaire: (a) coupe coronale T2 objectivant une vertébre en aile de papillon.(b) coupe sagittale T2 objectivant des Hémi vertébres lombaires.

## 2. Les autres malformations:

Les DSF peuvent être également associées à d'autres anomalies telles que : les anomalies orthopédiques, urogénitales, et anorectales [55]. Et dans certaines situations, c'est la présence de ces anomalies qui pousse le clinicien à rechercher un DSF.



**Figure 44:** Myéломéningocèle lombaire avec avec Arnold chiari II (flèche bleue) et urétero-hydronéphrose gauche (flèche jaune)



# Conclusion

Les dysraphismes spinaux résultent de la perturbation de l'embryogenèse et de l'organogenèse. Ces malformations correspondent à l'absence totale ou partielle de fermeture des structures mésenchymateuses, osseuses ou neurales constituant l'axe spinal.

Ces anomalies sont révélées par des manifestations cliniques : neurologiques, orthopédiques vésicaux et par des marqueurs cutanés. L'imagerie à un rôle crucial dans le diagnostic positif et étiologique.

Leur diagnostic peut être fait en anténatal grâce à l'échographie et l'IRM ou cliniquement à la naissance. L'IRM est l'examen de choix en post natal, permettant un bilan lésionnel complet et précis de ces anomalies.



# Résumés

## Résumé

**Titre:** Apport de l'imagerie par résonance magnétique dans le diagnostic des dysraphismes spinaux

**Auteur:** Hasnae Moslih

**Mots clés:** dysraphismes spinaux, IRM, diagnostic

### Objectifs :

Les dysraphismes spinaux résultent de la perturbation de l'embryogenèse et de l'organogenèse. Ces malformations correspondent à l'absence totale ou partielle de fermeture des structures mésenchymateuses, osseuses ou neurales constituant l'axe spinal.

Ces anomalies sont révélées par des manifestations cliniques : neurologiques, orthopédiques vésicaux et par des marqueurs cutanés. L'imagerie a un rôle crucial dans le diagnostic positif et étiologique.

Le but de notre travail est de mettre le point sur l'intérêt de l'imagerie, plus précisément l'imagerie par résonance magnétique, dans le diagnostic des dysraphismes spinaux et de simplifier la classification clinico-radiologique permettant de faire une lecture structurée de l'IRM médullaire des différents types des dysraphismes. Ceci via une iconographie riche colligée au sein de notre service de radiologie pédiatrique CHU-Ibn Sina.

### Matériel et méthodes :

Etude rétrospective de 50 cas suivi pour dysraphismes spinaux au service de chirurgie infantile de l'Hôpital d'Enfant de Rabat durant une période de 5 ans s'étalant de 2017 à 2021. Une IRM médullaire a été réalisée chez tous les patients de notre série.

### Résultats :

Il s'agit de 50 cas dont l'âge moyen est de 18 mois ans avec des extrêmes allant de J7 à 13 ans ; avec une prédominance masculine.

Les dysraphisme ouverts représentent 40% des cas. Quant aux dysraphismes fermés représentent 60% de l'ensemble des cas, dont 14% sont avec masse sous cutanées et 46% sans masses sous cutanées.

L'anomalie la plus fréquente est la myéloméningocèle qui représente 34% de L'ensemble des cas.

### Conclusion:

Les dysraphismes spinaux constituent un ensemble de malformations en rapport avec une anomalie de fermeture du tube neural.

Leur diagnostic peut être fait en anténatal grâce à l'échographie et l'IRM ou cliniquement à la naissance. L'IRM est l'examen de choix en post natal, permettant un bilan lésionnel complet et précis de ces anomalies.

## Abstract

**Title:** Contribution of magnetic resonance imaging in the diagnosis of spinal dysraphisms

**Autor:** Hasnae Moslih

**Key word:** Spinal dysraphisms, MRI, diagnosis

### Objectives

Spinal dysraphisms result from disruption of embryogenesis and organogenesis. These malformations correspond to the total or partial absence of closure of the mesenchymal, bone or neural structures constituting the spinal axis.

These anomalies are revealed by clinical manifestations: neurological, orthopedic bladder and by skin markers. Imaging has a crucial role in the confirmation of diagnosis and etiologic diagnosis.

The aim of our work is to focus on the interest of imaging, more precisely magnetic resonance imaging, in the diagnosis of spinal dysraphisms and to simplify the clinico-radiological classification allowing a structured reading of the MRI of the different types of dysraphisms. This is through a rich iconography collected within our pediatric radiology department CHU-Ibn Sina.

### Material and methods :

Retrospective study of 50 cases followed for spinal dysraphisms in the infant surgery department of the Children's Hospital of Rabat during a period of 5 years extending from 2017 to 2021. All patients underwent for medullar MRI.

### Results:

These are 50 cases with an average age of 18 months years with extremes ranging from 7 to 13 years; with male predominance.

Open dysraphism represents 40% of cases. As for closed dysraphisms, they represent 60% of all cases: 14% are with subcutaneous mass and 46% without subcutaneous masses.

The most common abnormality is myelomeningocele which accounts for 34% of all cases.

### Conclusion:

Spinal dysraphisms are a set of malformations related to an abnormality in the closure of the neural tube.

Their diagnosis can be made in the prenatal period using ultrasound and MRI or clinically at birth. MRI in the postnatal period allow a complete and specific assessment of these anomalies.

## الملخص

**العنوان:** مساهمة التصوير بالرنين المغناطيسي في تشخيص التشوه الشوكي في العمود الفقري

**المؤلفة:** حسناء مصلح

**الكلمات الأساسية:** التصوير بالرنين المغناطيسي-التشخيص- التشوه الشوكي

### الأهداف:

يعد التشوه الشوكي في العمود الفقري من العيوب الخلقية الناجمة عن عدم تشكل العمود الفقري والحبل الشوكي بالشكل الصحيح، كما أن هذا المرض يندرج تحت قائمة أوسع من العيوب التي تصيب الأنبوب العصبي، ويعد الأنبوب العصبي أساس البنية الجنينية التي تتطور مع مرور الوقت في الحمل لتكون المخ والحبل الشوكي والأنسجة التي تحيط به لدى الجنين ويتشكل الأنبوب العصبي في العادة خلال وقت مبكر من الحمل ويغلق في اليوم الثامن والعشرين من الحمل، ولكن في بعض الحالات قد يفشل جزء من الأنبوب العصبي في النمو أو الإغلاق بالشكل الصحيح مما يسبب عيوبًا في النخاع الشوكي وفي عظام العمود الفقري.

يتم الكشف عن هذه الحالات من خلال مجموعة من الأعراض: عصبية ، بولية و جلدية. التصوير له دور حاسم في التشخيص الإيجابي والمسبب للمرض.

الهدف من عملنا هو التركيز على دور الأشعة ، وبالتحديد دور التصوير بالرنين المغناطيسي ، في التشخيص وتبسيط التصنيف الإكلينيكي الإشعاعي . هذا من خلال أيقونية غنية تم جمعها في قسم الأشعة للأطفال بالمركز الجامعي -ابن سينا.

### المواد والطرق :

دراسة بأثر رجعي لـ 50 حالة تم علاجه في قسم جراحة الأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط خلال فترة 5 سنوات تمتد من 2017 إلى 2021. تم إجراء التصوير بالرنين المغناطيسي للحبل الشوكي لجميع المرضى في سلسلتنا.

### نتائج:

ضمت دراستنا خمسين حالة بمتوسط عمر 18 شهرًا مع حدود قصوى تتراوح ما بين 7 أيام 13 سنة؛ مع أغلبية لصالح الذكور.

يمثل الصنف المفتوح 40% من الحالات. أما بالنسبة للصبغات المغلقة ، فهي تمثل 60% من جميع الحالات ، منها 14% بكتلة تحت الجلد و 46% بدون كتل تحت الجلد.

التشوه الأكثر شيوعًا هو القيلة النخاعية السحائية التي تمثل 34% من جميع الحالات.

### استنتاج:

مرض سبينا بيفيدايشكل مجموعة من التشوهات المرتبطة بخلل في إغلاق الأنبوب العصبي. يمكن إجراء التشخيص قبل الولادة باستخدام الموجات فوق الصوتية والتصوير بالرنين المغناطيسي أو سريريًا عند الولادة. التصوير بالرنين المغناطيسي هو الوسيلة الأنسب لتشخيص هاته الحالات بعد الولادة.



# Références

- [1] Spinal dysraphism: a review of neuradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. P Tortori-Donati, A Rossi, A Cama. *Neuroradiology*. 2000 Jul;42(7):471-91. doi: 10.1007/s002340000325.
- [2] Ishan Kumar, Ankita Sachan, Priyanka Aggarwal, Ashish Verma and Ram C Shukla. Structured MRI reporting in spinal dysraphism.
- [3] Wessely O, De Robertis EM, Neural plate patterning by secreted signals. *Neuron*. 2002 Feb 14; 33 (4): 489-91
- [4] 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, (129 (21): 4975-87. s
- [5] Muroyama, Y, Fujihara M, Ikeya M, Kondoh H, Takada S. Wnt signaling plays an essential role in neuronal specification of the dorsal spinal cord. *Genes Dev*, 2002 Mar 1; (16(5): 548-53.
- [6] <http://www.embryology.ch/francais/vcns/moelle04.html>
- [7] Lowery LA, Sive H. Strategies of vertebrate neurulation and a reevaluation of teleost neural tube formation, *Mech Dev*. 2004 Oct; 121 (10): 1189-97.
- [8] C. ADAMSBAUM, V.MERZOUG, J.DUBOUSSET, G. KALIFA, J-P BARBET. Formation du rachis: éléments à connaître pour comprendre les malformations. *Feuillets de Radiologie* 2002, 42, n° 4, 299-304.
- [9] Muroyama, Y, Fujihara M, Ikeya M, Kondoh H, Takada S. Wnt signaling plays an essential role in neuronal specification of the dorsal spinal cord. *Genes Dev*. 2002 Mar 1; 16 (5): 548-53.
- [10] Copp AJ, Greene ND. Genetics and development of neural tube defects. *J Pathol* 2010;220:217–30.
- [11] Csabay L, Szabo I, Papp C, Toth-Pal E, Papp Z. Central nervous system anomalies. *Ann NY AcadSci* 1998;847:21–45.

- [12] Hertzler DA, DePowell JJ, Stevenson CB, Mangano FT. Tethered cord syndrome: a review of the literature from embryology to adult presentation. *Neurosurg Focus* 2010;29:E1.
- [13] Spinal Sonography in Newborns and Infants – Part II: Spinal Dysraphism and Tethered Cord Spinal Sonography in Newborns and Infants – Part II: Spinal Dysraphism and Tethered Cord. DOI 10.1055/s-2007-963212 Published online July 3, 2007 *Ultraschall in Med* 2008; 29:
- [14] Byrd SE, Darling CF, McLone DG. Developmental Disorders of the Pediatric Spine. *RadiolClin North Am* 1991; 4: 711–752
- [15] International Society of Ultrasound in Obstetrics & Gynecology Education Committee. Sonographic examination of the fetal central nervous system: guidelines for performing the « basic examination » and the « fetal neurosonogram ». *Ultrasound ObstetGynecol Off J IntSoc Ultrasound Obstet Gynecol.* janv 2007;29(1):109-16.
- [16] Prenatal diagnosis of hypochondroplasia: three-dimensional multislice computed tomography findings and molecular analysis. *FetalDiagnTher.* 2006;21(1):18-21. Bonnefoy O, Delbosc JM, Maugey-Laulom B, Lacombe D, Gaye D, Diard F.
- [17] *Imagerie du foetus au nouveau-né.* 1st éd. Paris: Lavoisier; 2016. 570-589 p. Garel C.
- [18] Prenatal US evaluation of the spinal cord using high-frequency linear transducers. *PediatrRadiol.* 1 mars 2011;41(3):374-83. Blondiaux E, Katorza E, Rosenblatt J, Nahama-Allouche C, Lenoir M, Pointe HD le, et al. Byrd SE, Darling CF, McLone DG. Developmental Disorders of the Pediatric Spine. *RadiolClin North Am* 1991; 4: 711–752
- [19] Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology* 2000; 42: 471–491. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A.
- [20] Felekis T, Korkontzelos I, Akrivis C, Tsirkas P, Zagaliki A. Prenatal diagnosis of lipomyelomeningocele by ultrasound and magnetic resonance imaging (MRI). *Clin Exp Obstet Gynecol.* 2015;42(5):711–3.

- [21] Greenan K., Mirsky D., Hankinson T.C. (2019) Imaging of Occult Spinal Dysraphism. In: Tubbs R., Oskouian R., Blount J., Oakes W. (eds) Occult Spinal Dysraphism. Springer, Cham. [https://doi.org/10.1007/978-3-030-10994-3\\_15](https://doi.org/10.1007/978-3-030-10994-3_15)
- [22] Morioka T, Hashiguchi K, Yoshida F, Matsumoto K, Miyagi Y, Nagata S, et al. Neurosurgical management of occult spinal dysraphism associated with OEIS complex. Childs Nerv Syst Child Neurosurg J Int Soc Pediatr Neurosurg. juin 2008;24(6):723-9.
- [23] Soto Ares G, Caron S, Tempremant F. Imagerie des malformations médullaires. 2012;1-18.
- [24] Knittle JL, Timmers K, Ginsberg-Fellner F, Brown RE, Katz DP. The growth of adipose tissue in children and adolescents. Cross-sectional and longitudinal studies of adipose cell number and size. J Clin
- [25] Byrd SE, Harvey C, Darling CF. MR of terminal myelocystoceles. Eur J Radiol 1995;20:215–20.
- [26] Smith NM, Chambers HM, Furness ME, Haan EA. The OEIS complex (omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects): recurrence in sibs. J Med Genet. oct 1992;29(10):730-2.
- [27] Imaging in spine and spinal cord malformations. Andrea Rossi , Roberta Biancheri , Armando Cama, Gianluca Piatelli , Marcello Ravegnani , Paolo Tortori-Donati
- [28] Imagerie des malformations médullaires G. Soto Ares, S. Caron, F. Tempremant.
- [29] Normal diameter of filum terminale in children: in vivo measurement. Pediatr Neurosurg. 1997; 27:257-9. Yundt KD, Park TS, Kaufman BA.
- [30] Dermal sinus tracts of the spine. Neurosurg Focus. 15 janv 2001;10(1):e4. Ackerman LL, Menezes AH. Elton S, Oakes WJ.
- [31] Radmanesh F, Nejat F, El Khashab M. Dermal sinus tract of the spine. Childs Nerv Syst Child Neurosurg J Int Soc Pediatr Neurosurg. mars 2010;26(3):349-57.

- [32] Elton S, Oakes WJ. Dermal sinus tracts of the spine. *Neurosurg Focus* (serial online). January 2001; 10: Article 4.
- [33] Spinal dermal sinus and pseudo-dermal sinus tracts: two different entities. *Childs Nerv Syst* 2011;27:609–16. Martínez-Lage JF, Almagro MJ, Ferri-Núñez B, Izura Azanza V, Serrano C, et al. Aloui N, Allani H, Bellagha I, Hammou A. Le dysraphisme spinal. Apport de l'imagerie dans le diagnostic antenatal. *J Pediatr Pueric* 2004;17:20–3.
- [34] Part I: a unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* 1992;31:451–80. Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation.
- [35] Guilloton L, Allary M, Jacquin O, Billaud Y, Drouet A, Felten D, et al. Diastématomyélie chez l'adulte : étude de deux cas et revue de la littérature. *Rev Neurol* 2004;160:1180–6.
- [36] Forme rare du dysraphisme spinal fermé: la diastématomyélie. Sadik Zbair, Asmaa Adnane, Kamilia Chbani, Siham Salam, Lahcen Ouzidane. *Pan Afr Med J*. 2017; 28: 317. DOI : 10.11604/pamj.2017.28.317.14500
- [37] Malformations congénitales du rachis. *Encycl Med Chir, Radiodiagnostic I-II – Squelette normal – Neuroradiologie – Appareil Locomoteur* 2000, 31-672-C-10. Bollini G, Jouve JL.
- [38] Parmara H, Patkar D, Shahb J, Maheshwari M. Diastématomyélie avec lipomyélocyste arisant d'un hémicorde. *J Clin Imag* 2003;27:41–3.
- [39] Yundt KD, Park TS, Kaufman BA. Normal diameter of filum terminale in children: in vivo measurement. *Pediatr Neurosurg*. nov 1997;27(5):257-9.
- [40] Garel C. *Imagerie du fœtus au nouveau-né*. 1st éd. Paris: Lavoisier; 2016. 570-589 p.

- [41] Tortori-Donati P, Cama A, Rosa ML, Andreussi L, Taccone A. Occult spinal dysraphism: neuroradiological study. *Neuroradiology*. 1990;31(6):512-22.
- [42] Raghavan N, Barkovich AJ, Edwards M, Norman D. MR imaging in the tethered spinal cord syndrome. *AJR Am J Roentgenol*. avr 1989;152(4):843-52.
- [43] Subtil D, Cosson M, Houfflin V, Vaast P, Valat A, Puech F. Early detection of caudal regression syndrome: specific interest and findings in three cases. *Eur J ObstetGynecolReprod Biol*. sept 1998;80(1):109-12.
- [44] Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology*. juill 2000;42(7):471-91.
- [45] Wender-Ozegowska E, Wróblewska K, Zawiejska A, Pietryga M, Szczapa J, Biczysko R. Threshold values of maternal blood glucose in early diabetic pregnancy--prediction of fetal malformations. *ActaObstetGynecol Scand*. janv 2005;84(1):17-25.
- [46] MR of the Caudal Regression Syndrome: Embryologic Implications. R. A. J. Nievelstein, J. Valk, L. M. E. Smit, and C. Vermeij-Keers.
- [47] Imaging of Occult Spinal Dysraphism. Krista Greenan, David Mirsky, and Todd C. Hankinson. DOI: 10.1007/978-3-030-10994-3\_15
- [48] Rossi A, Biancheri R, Cama A, Piatelli G, Ravegnani M, Tortori-Donati P. Imaging in spine and spinal cord malformations. *Eur J Radiol* 2004;50:177–200.
- [49] Barkovitch AJ. *Pediatric neuroimaging*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2005.
- [50] Emans PJ, Kootstra G, Marcelis C, Beuls E, Enest Van Heurn LW. The Currarino triad: variable expression. *J Pediatr Surg* 2005;40:1238–42.
- [51] Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome: the lowlying and normally positioned conus. *Neurosurgery* 1994; 37: 597-600.

- [52] G. Cosnard, F. Lecouvert, *Imagerie du rachis, des méninges et de la moelle épinière. Imagerie médicale diagnostic Masson 2001 ;5 : 50-53.*
- [53] The embryogenesis of complex dysraphic malformations: A disorder of gastrulation? *Pediatr Neurosurg 1992;18:229–53.* Dias MS, Walker ML, Pang D.
- [54] Split cord malformation. Part II: Clinical syndrome. *Neurosurgery 1992;31:481–500.* Pang D.
- [55] Kole MJ, Fridley JS, Jea A, Bollo RJ. Currarino syndrome and spinal dysraphism. *J Neurosurg Pediatr.* juin 2014;13(6):685-9.